

# Decadimento intellettivo dementigeno o demenze

- sindrome neuropsicologica caratterizzata da
  - incompetenza cognitiva globale
  - progressivita'
  - ripercussione ecologica del disturbo

**Tabella 30.8** *Alcuni dati descrittivi relativi al fenomeno demenziale.*

---

### **Attesa di vita 1900-1980**

Popolazione, anni (M/F) 44/45 - 71/78

Ultra65enni, anni (M/F) 11/11 - 14/17

Nel 2025, in conseguenza dell'incremento dell'attesa di vita, gli ultra60enni saranno 56% di più che nel 1980 (allora pari a 9,8 mil) con un abbastanza proporzionale *incremento* (stimato attorno al 68%) della prevalenza demenziale tra di essi.

### **Incidenza della demenza**

Negli infra65enni: 250 -500 nuovi casi all'anno/100 000 (2,5-5,0 per mille)

Negli ultra65enni: 3500 nuovi casi all'anno/100 000 (35 per mille)

### **Prevalenza generale**

Nel 1993: 8-10 % della popolazione.

I dementi in Italia sono stimati essere 650 -800 000 (65-80% sono AD), di cui 80 -120 000 istituzionalizzati (1992). Sopravvivenza attorno ai 10-14 anni.

### **Prevalenza per classi d'età**

65-69 anni: 1,8%

70-79 anni: 4,3%

80-84 anni: 11,7 %

oltre 85 anni: 32,1%

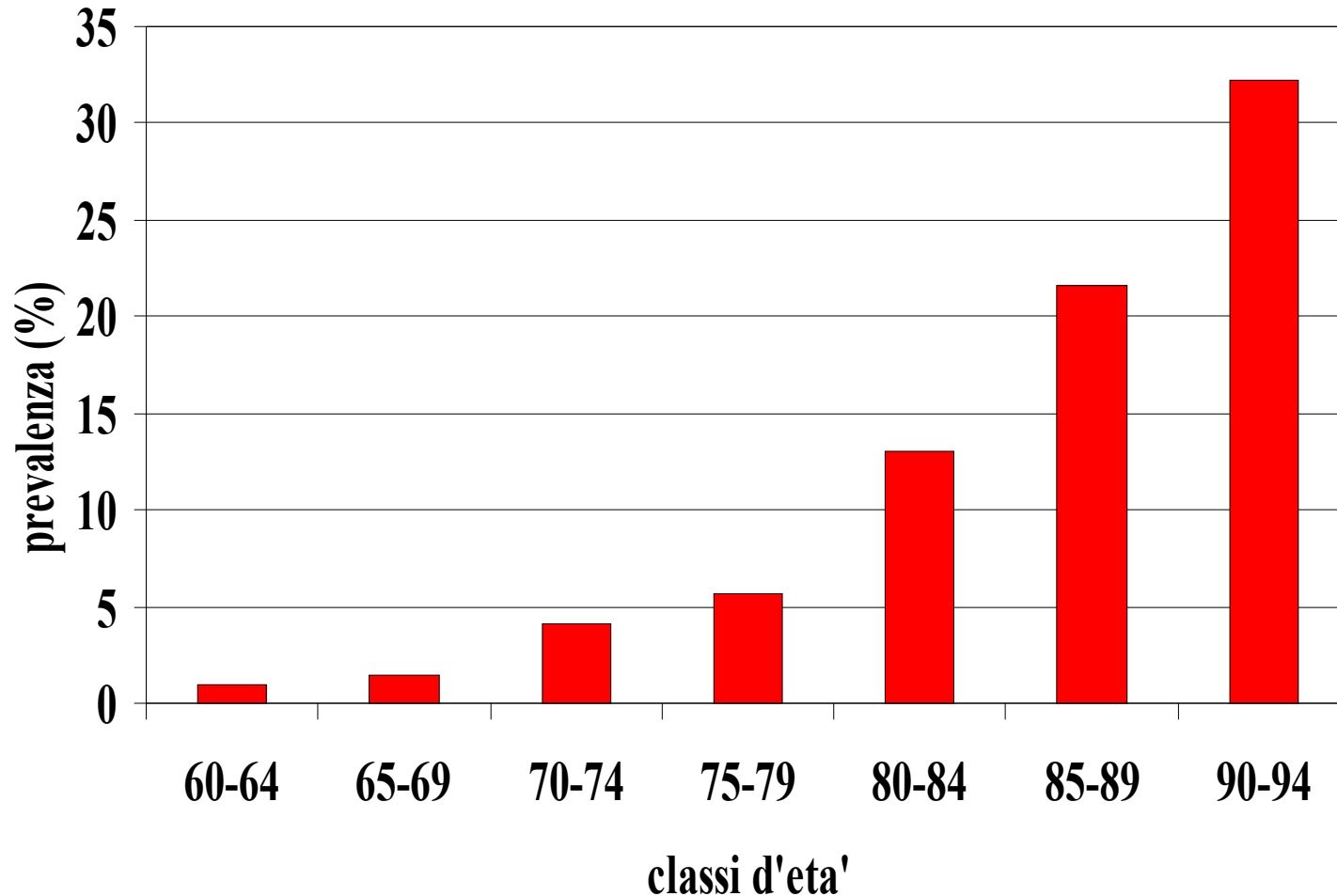
### **Stime dei costi sostenuti dai cittadini italiani (Stato e privati) nel 1992**

Diretti (sanitari ed assistenziali perlopiù a carico dello Stato): 3760-5750 miliardi

Indiretti (largamente sostenuti dai congiunti): 8000-9000 miliardi

---

# Prevalenza della demenza per fasce d'eta'



# Demenze: criteri diagnostici DSM

- Deficit cognitivi multipli in entrambi i seguenti ambiti
  - Memoria
  - Altri
    - Afasia
    - Aprassia
    - Agnosia
    - Funzioni esecutive
- Compromissione di funzionamento
- Progressivita'
- Esclusione di delirium
- Esclusione di disturbo dell'asse I

Tab. 1 Criteri diagnostici delle sindromi demenziali.

ICD-10	DSM-IV-TR
Disturbo di plurime funzioni corticali superiori che comprendono la memoria e almeno un'altra delle seguenti: pensiero, orientamento, comprensione, calcolo, capacità di apprendimento, linguaggio e giudizio	Sviluppo di molteplici deficit cognitivi che comprendono la compromissione della memoria e almeno un altro dei seguenti deficit: afasia o agnosia o aprassia o disturbo delle funzioni esecutive
Assenza di compromissione dello stato di coscienza	I deficit non si manifestano esclusivamente nel corso di delirium
I deficit cognitivi sono accompagnati o preceduti da compromissione del controllo emotivo, del comportamento o delle motivazioni	
Interferenza con le attività personali della vita quotidiana	I deficit cognitivi sono sufficientemente gravi da causare una compromissione del funzionamento lavorativo o sociale
Apprezzabile declino delle funzioni intellettive	Il deficit cognitivo deve rappresentare un declino rispetto ad un precedente livello di funzionamento
Si manifesta nella malattia di Alzheimer, nelle malattie cerebrovascolari e in altre condizioni che colpiscono primariamente il cervello	È correlato eziologicamente ad una patologia medica generale, all'effetto persistente di sostanza o a eziologie molteplici
Presenza dei sintomi e delle alterazioni da almeno sei mesi	

ICD = International Classification of Diseases; DSM-IV-TR = Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders-Text Revision.

# Classificazioni delle demenze

- le demenze possono essere inquadrate secondo diversi aspetti
  - neuropatologici
  - neuropsicologici
  - clinico-demografici
    - età d'esordio
    - prognosi

# Classificazione neuropatologica delle demenze

- degenerative
- vascolari
- tossico-metaboliche
- infiammatorie post-infettive
- post-traumatiche
- da processi espansivi del SNC

# Demenze degenerative

- malattia di Alzheimer (circa 60-70% dei casi)
- degenerazioni focali fronto-temporali e malattia di Pick (5%)
- malattia da corpi di Lewy diffusi (5-15%)
- demenze associate a patologie extrapiramidali (PSP, Huntington (1%), Parkinson (3-4%))
- demenze associate a malattie eredo-degenerative (atrofie OPC)



# Demenze vascolari

- demenza multiinfartuale (MID)
- demenza da piccoli infarti strategici
- demenza da patologia di piccoli vasi (malattia di Binswanger e demenza lacunare)
- demenza da ipoperfusione (o post-anossiche)
- demenza post-emorragica

nel complesso circa 10-15% di tutte le demenze

# Demenze tossico-metaboliche

- ipotiroidismo (circa 1% dei casi)
- deficit vit. B12-folati
- gravi insufficienze d'organo
  - insufficienza cardiaca, respiratoria, epatica, renale cronica
- malattie polisistemiche (es. collagenopatie, atrofia cerebrale paracarcinomatosa)
- alcolismo cronico (circa 1-5% dei casi)

# Demenze infiammatorie post-infettive

- post-encefalitiche (PESS, limbiche)
- associate a lue
- da prioni (malattia di Creutzfeld-Jacob)
- AIDS-dementia complex

# Demenze da processi espansivi del SNC

- idrocefalo normoteso (circa 4% dei casi)
- neoplasie intracraniche
- ematoma sub-durale cronico

# Demenze in base al quadro neuropsicologico

- Demenze corticali
  - malattia di Alzheimer
  - degenerazioni fronto-temporali
  - demenze vascolari corticali
- Demenze sottocorticali
  - demenze associate a patologia extrapiramidale
  - demenza da idrocefalo normoteso
  - demenze vascolari sottocorticali

<i><b>DEMENZA</b></i>	<i><b>CORTICALE</b></i>	<i><b>SOTTOCORTICALE</b></i>
<b>deficit memoria</b>	richiamo = riconoscimento	richiamo > riconoscimento
<b>deficit strumentali precoci</b>	SI'	NO
<b>bradifrenia</b>	NO	SI'
<b>precoci alterazioni personalita'</b>	NO	SI' (apatia)
<b>depressione</b>	NO	SI'
<b>alterazione del controllo motorio</b>	NO	SI'
<b>movimenti involontari</b>	NO	SI'

# Demenze in base all'età d'esordio

- demenze giovanili (prima dei 40 anni, meno di 1/5 di tutte le demenze)
  - forme post-traumatiche
  - malattia di Huntington e altre forme eredo-degenerative (OPCA)
  - forme post-encefalitiche dell'infanzia (PESS)
- demenze presenili (prima dei 65 anni)
  - malattia di Alzheimer
  - degenerazioni fronto-temporali
  - demenze vascolari (specie post-anossiche)
  - demenza associata a malattia di Parkinson
- demenze senili (dopo i 65 anni)
  - malattia di Alzheimer
  - demenze vascolari
  - forme miste degenerative-vascolari
- demenze senza prevalenza d'età
  - demenze tossico-metaboliche
  - demenze da idrocefalo normoteso
  - demenze infiammatorie (infettive)

# Demenze in base alla prognosi

- Irreversibili
  - demenze degenerative
- Reversibili
  - demenze tossico-metaboliche
- Prevenibili
  - demenze vascolari
  - infettive
  - da processo espansivo



# Precocita' della diagnosi di demenza

- ragioni a favore di una diagnosi “*precoce*”
  - trattare demenze curabili o prevenibili
  - evitare prolungato periodo di non comprensione di cio' che sta accadendo o di incertezza diagnostica nel malato e nei famigliari
  - consentire al malato un di poter usufruire dopo la diagnosi del massimo possibile di efficienza cognitiva e affettiva
    - per affrontare un evento stressante quale la diagnosi stessa
    - per pianificare autonomamente il proprio futuro in modo adeguato
    - per usufruire del massimo beneficio possibile dai trattamenti (farmacologici o di altro tipo)
- ragioni a favore di una diagnosi “*differita*”
  - maggior affidabilita' della diagnosi dopo follow-up con ridotto rischio di falsi positivi e falsi negativi
  - rinvio di evento stressante in caso di diagnosi “sfavorevole”

# Diagnosi differenziale

- delirium
- smemoratezza senile benigna / MCI
- pseudodemenza
- sindrome amnesica pura

# Delirium

## (stato confusionale acuto)

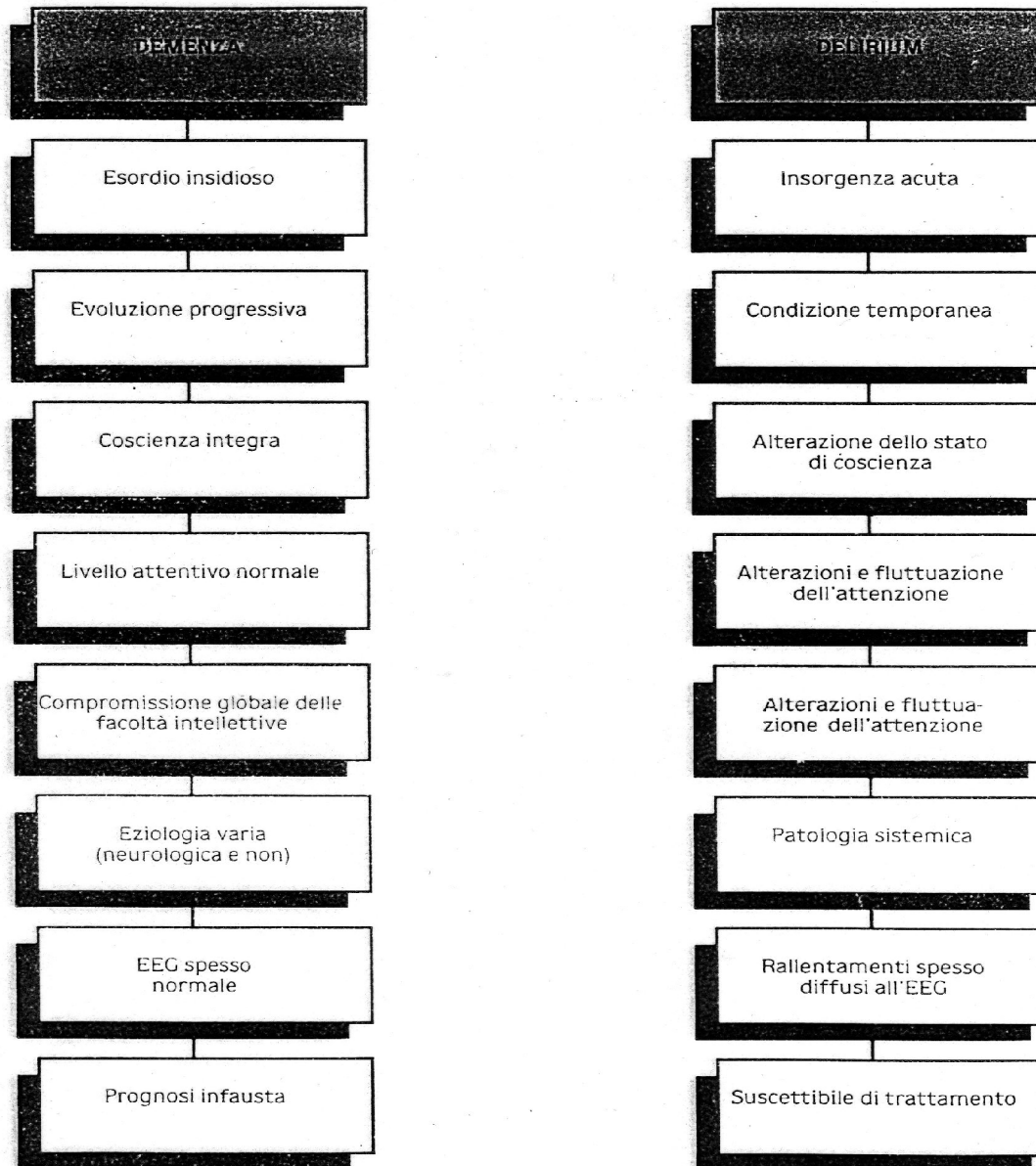
- Sindrome neurocomportamentale determinata da diverse condizioni di alterato funzionamento dell'organismo che si ripercuotono come danno tossico-metabolico a livello del sistema nervoso centrale
- Caratteristiche cliniche fondamentali
  - inizio acuto/subacuto
  - decorso fluttuante ed irregolare
  - alterato livello di coscienza
  - ridotta capacità di focalizzare e sostenere l'attenzione
  - disorganizzazione del pensiero (che si manifesta con linguaggio incoerente, tangenziale, circonlocutorio)

# Delirium: altre caratteristiche

- disturbi percettivi (riduzione delle capacità percettive, illusioni e allucinazioni visive)
  - alterato ciclo sonno-veglia (irrequietezza e confusione notturna)
  - disorientamento temporo-spaziale
  - EEG disorganizzato con rallentamento dell'attività di fondo
  - aumento/riduzione dell'attività psicomotoria
- ⇒ 2 forme cliniche
- ipoattiva (letargia)
  - iperattiva (ipervigilanza patologica)

Tabella I

Diagnosi differenziale tra demenza e delirium



(da Frederiks, 1985 modificato)

# Smemoratazza senile benigna

- Compromissione selettiva della memoria a lungo termine caratterizzata da deficit di apprendimento di carattere scarsamente evolutivo legato all'età avanzata
- Possono essere associati disturbi dell'attenzione e riduzione della motivazione
- E' compreso nel concetto piu' generale di mild cognitive impairment (MCI)

## Aspetti morfo-funzionali del cervello senile

- Ipotrofia cerebrale corticale

progressiva riduzione del patrimonio neuronale il cui rate è differente da quello che si verifica nella demenza

- Plasticità neuronale conservata

la perdita neuronale viene compensata dalla proliferazione dendritica che risulta semplificata

- Diminuita sintesi di neurotrasmettitori e diminuita sensibilità recettoriale contenuta in un margine di compenso

consumo di ossigeno cerebrale relativamente conservato

# ASPETTI NEUROPSICOLOGICI NELL'INVECCHIAMENTO

## studi cross-sectional

accelerato declino delle abilità mentali con l'aumentare dell'età

2 distinti pattern (Schaie & Willis, 1993; Schaie 1994)

- abilità che raggiungono un picco nell'adulto giovane e quindi decrescono progressivamente (orientamento spaziale, ragionamento induttivo, fluenza verbale)
- abilità che raggiungono un picco nell'età adulta con successivo lieve declino (capacità di utilizzare significati verbali, abilità numeriche)

## studi longitudinali

probabile sovrastima del declino correlato all'età degli studi cross-sectional (Schaie, 1994): fattori socio-culturali pregressi

- modesto incremento in tutte le abilità cognitive passando da giovane adulto all'età adulta intermedia
- modesto incremento fino ai 60 anni circa in alcune abilità (ragionamento induttivo, orientamento spaziale, abilità verbali e memoria verbale)
- decremento di alcune abilità dopo i 60 anni circa (capacità numeriche e velocità di elaborazione percettiva)
- lieve declino globale non prima dei 60 anni circa (ad esclusione della fluenza verbale il cui declino inizia nella decade precedente) per lo più riguardante ragionamento induttivo, orientamento spaziale e memoria verbale; relativamente indenni le altre abilità verbali



# Memoria nell'invecchiamento (I)

la velocità di recupero di informazioni da ciascuno dei magazzini di memoria si riduce con l'età (Fozard, 1980; 1985; Poon, 1985; Kaszniak, 1986)

## aspetti della memoria maggiormente influenzati dall'età

- codifica di nuove informazioni nella MLT (maggior interessamento del materiale che deve essere elaborato verbalmente o visivamente o organizzato concettualmente)
- recupero di nuove informazioni nella MLT  
maggior interessamento del recupero differito
- working memory (capacità di manipolazione attiva dell'informazione)
- memoria prospettica

## Memoria nell'invecchiamento (II)

### aspetti della memoria relativamente conservati con l'aumentare dell'età

- registri sensoriali
- MBT
- immagazzinamento di nuove informazioni nella MLT (relativamente conservata la memoria di riconoscimento, conservato effetto positivo dei suggerimenti in fase di richiamo)
- memoria terziaria (o remota: informazioni iper-apprese)
- memoria implicita

sono state dimostrate correlazioni tra dimensioni della formazione ippocampale e prestazioni in compiti di memoria differita in soggetti normali (Golomb, et al. 1994)

## ATTENZIONE nell'invecchiamento

attenzione divisa

si riduce con l'età

switching attenzionale    uditivo  
visivo

si riduce con l'età  
relativamente inalterato

attenzione sostenuta

non si riduce nel tempo  
minor accuratezza

attenzione selettiva

si riduce, aumenta la distraibilità

## INTELLIGENZA nell'invecchiamento

L'età influisce maggiormente sull'intelligenza fluida (capacità di acquisire nuovi concetti e adattarsi a nuove situazioni); non declinano le conoscenze acquisite

fattori rilevanti per il declino sono capacità di memoria e di problem solving

test WAIS più sensibili all'età

- digit symbol
- block design
- digit span
- similarities

test WAIS meno sensibili all'età

- vocabulary
- information
- object assembly
- picture completion

## Cause del deterioramento cognitivo legato all'età

Variabili associate a ridotto declino cognitivo legato all'età

- assenza di malattie croniche
- situazione socio-ambientale favorevole: elevato stato economico e di istruzione, nucleo familiare intatto, pregresse occupazioni stimolanti
- attività intellettuale
- flessibilità nello stile cognitivo e di personalità
- stato cognitivo del coniuge conservato
- relativa conservazione dei processi percettivi
- soddisfazione della propria vita

Causa multifattoriale

- deficit sensoriali
- stato di salute generale e neurologico in particolare
- motivazioni-affettività
- stato socio-culturale

# Pseudodemenza depressiva e demenza

PSEUDODEMENZA	DEMENZA
insorgenza brusca	insorgenza insidiosa
progressione rapida	progressione lenta
precedenti psichiatrici, soprattutto depressione	non rilevanti precedenti psichiatrici
disturbi soggettivi piu' gravi dei deficit oggettivi	deficit oggettivi piu' gravi dei disturbi soggettivi: possibile ridotta consapevolezza
discrepanza tra deficit testistico e disabilita' ecologica (meno grave)	congruenza tra deficit testistico e disabilita' ecologica
prove di memoria nella norma o lievemente deficitarie senza compromissioni rilevanti in altre prove cognitive (specie nelle funzioni strumentali)	prove di memoria deficitarie (con eventuali confabulazioni) accompagnate da deficit in altre funzioni cognitive, specie in prove di prassia costruttiva (v. "closing-in")
spesso risposte rinunciarie ("non so")	assenza di risposte con titubanza
umore depresso e rischio di suicidio	umore incongruo e scarso rischio di suicidio
sintomi vegetativi	assenza di disturbi vegetativi
non fluttuazioni circadiane	peggioramenti notturni

<b>Pseudodementia Scale</b>	<b>depressivo</b>	<b>demenza</b>
<b>storia clinica</b>		
storia di disturbi depressivi	+1	
inizio con sintomi depressivi	+1	
inizio con deterioramento intellettivo		-1
resoconto preciso della situazione attuale	+1	
resoconto impreciso della situazione attuale		-1
<b>dati clinici</b>		
incapacità di denominare tre oggetti		-1
incapacità di elencare in 1min. più di 8 oggetti acquistabili in un supermarket		-1
incapacità di indicare i nomi del presidente della repubblica e del consiglio e le date delle due guerre mondiali		-1
più di due errori nel denominare a ritroso i mesi		-1
incapacità a ricordare il nome di tre oggetti		-1
incapacità a disegnare il quadrante di un orologio che segna le 11.10		-1
incapacità di indicare ora, giorno mese, anno o luogo		-1
<b>insight</b>		
il soggetto pensa di avere problemi cognitivi, di aver bisogno di aiuto e accetta i trattamenti	+1	
il soggetto si lamenta spontaneamente dei propri problemi cognitivi	+1	
il soggetto non è preoccupato per i propri problemi cognitivi		-1
il soggetto minimizza o nasconde i propri problemi cognitivi		-1
<b>performance</b>		
il soggetto evita di rispondere a domande o a test con scuse		-1
il soggetto fa un grande sforzo per rispondere		-1

Tabella I

**Incidenza percentuale di pazienti diagnosticati dapprima come dementi e poi come affetti da pseudo-demenza depressiva in vari studi che hanno confrontato la diagnosi di ammissione con quella di dimissione ospedaliera o la diagnosi di dimissione ospedaliera con i risultati di un "follow-up" successivo**

Autori	Numero di pazienti esaminati	Percentuale di pazienti diagnosticati come affetti da pseudo-demenza depressiva dopo una diagnosi iniziale di demenza
* Marsden e Harrison (1)	<b>106</b>	<b>9%</b>
* Garcia e al. (2)	<b>100</b>	<b>15%</b>
* Reding e al. (3)	<b>225</b>	<b>14%</b>
**Kendell (4)	<b>98</b>	<b>8%</b>
**Nott e Fleminger (5)	<b>35</b>	<b>9%</b>
**Ron e al. (6)	<b>51</b>	<b>10%</b>

\* Confronto fra le diagnosi di ammissione e di dimissione ospedaliera

\*\* Confronto fra la diagnosi di dimissione ospedaliera ed i risultati di un successivo "follow-up"



**Tabella 30.2** Ventaglio diagnostico. Esso riguarda 584 pazienti ambulatoriali studiati sistematicamente nell'arco di 6 anni con 751 osservazioni. L'85% circa di essi ha una storia clinico-comportamentale di durata inferiore ai 3 anni. L'ipotesi diagnostica che entra nel computo è l'ultima prospettata. \*percentuali riferite a 584 pazienti, \*\*percentuali riferite, rispettivamente, a 367 pazienti dementi o 217 non-dementi.

<p align="center"><b>Dementi</b> N = 367 (62,8 %*)</p>	<p align="center"><b>Non Dementi</b> N = 217 (37,2 %*)</p>
<p>Malattia di Alzheimer (AD) N = 314 (85,6%**)</p> <p>Dementi non-AD N = 53 (14,4%**)</p>	<p>Normali N = 59 (27,2%**)</p> <p>Puramente psichiatrici N = 27 (12,4%**)</p> <p>Pseudo-demenze:                      – depressive: N = 33 (15,2%**)                      – metaboliche: N = 8 (0,3%**)</p> <p>Neuropsicologici focali, non degenerativi:                      – amnesia globale (incluse 4 sindromi di Korsakov):                      N = 20 (0,9%**)                      – amnesia retrograda pura: N = 4 (0,2%**)                      – sindrome frontale (ad es. traumatica): N = 12                      (0,5%**)                      – a carico dell'emisfero sinistro: N = 6 (0,3%**)                      – a carico dell'emisfero destro: N = 2 (0,1%**)</p> <p>Neuropsicologici focali, degenerativi:                      – smemoratezza senile benigna: N = 19 (0,9%**)                      – deficit neuropsicologici circoscritti e lentamente                      progressivi (ad es. afasici, aprassici, simultaneo-                      agnosici etc.): N=12 (0,5%**)</p> <p>Altro o diagnosi non-demenziali incerte                      N = 15 (0,6%**)</p>