

La demenza a corpi di Lewy (LBD)



La demenza a corpi di Lewy è considerata un parkinsonismo atipico. Sono caratteristici di questa patologia le fluttuazioni dell'attenzione, i disturbi del movimento e le allucinazioni.



Il Prof. Dr. med. Joseph-André Ghika è Medico caposervizio presso il reparto di Neurologia dell'Hôpital du Valais e membro del Consiglio peritale di Parkinson Svizzera.
Foto: pgc Joseph-André Ghika

La demenza a corpi di Lewy (o Lewy Body Dementia, LBD) si manifesta con un declino delle facoltà cognitive che si ripercuote anche sulla vita sociale e professionale. I disturbi della memoria possono comparire all'inizio o alla fine del decorso della malattia, ed essere associati a disturbi dell'attenzione e delle cosiddette funzioni esecutive (importanti per la gestione di situazioni complesse o impreviste), nonché a difficoltà a elaborare informazioni visive nello spazio e a una sindrome parkinsoniana generalmente di tipo leggermente acinetico-rigido con presenza di tremore. Quest'ultima può manifestarsi all'inizio o verso la fine della malattia, e risponde almeno in parte a deboli dosi di dopamina. Il suo esordio è spesso preceduto da cadute improvvise senza motivo apparente. A differenza di quanto accade

nell'Alzheimer, nella LBD compaiono forti fluttuazioni psichiche o dell'attenzione che possono durare uno o più giorni, associate a confusione intermittente e a volte persino a periodi di assenza quasi completa.

Il quadro clinico comprende anche allucinazioni visive ricorrenti e ben dettagliate a esordio precoce, a volte rappresentazioni deliranti come nella sindrome di Capgras (convinzione che le persone care siano sostituite da sosia), percezioni errate, un accresciuto bisogno di dormire, disturbi del comportamento nel sonno REM presenti da oltre dieci anni (urlare, parlare, ridere, dibattersi in seguito alla perdita dell'inibizione dei movimenti durante i sogni), forti variazioni della pressione sanguigna, sensazione di vertigine quando ci si alza, incontinenza urinaria, stati d'ansia fluttuanti ed episodi depressivi con apatia. Sovente si manifestano reazioni di ipersensibilità a taluni farmaci (ad es. neurolettici).

La demenza a corpi di Lewy può essere diagnosticata con l'ausilio di tecniche di imaging quale la tomografia a emissione di positroni (FDG-PET Scan), che evidenzia una diminuzione del segnale più posteriore rispetto alla malattia di Alzheimer (parieto-occipitale, corteccia cingolare posteriore preservata). Altri criteri diagnostici risiedono nella perdita totale della captazione di dopamina nello striato, documentabile mediante una scintigrafia (DaT-SCAN) o un esame beta-CIT SPECT.

L'esame del cervello mostra che i corpi di Lewy, osservati principalmente nel tronco encefalico, nel sistema nervoso vegetativo e nel tratto gastroenterostinale nel caso del Parkinson, sono diffusi in tutto il cervello. In letteratura sono altresì descritte una forma mista che viene associata alla malattia di Alzheimer e una variante a evoluzione molto rapida.

Trattamento

Il trattamento consiste in basse dosi di levodopa e inibitori della colinesterasi (con la rivastigmina come farmaco di prima scelta), più efficaci che nella malattia d'Alzheimer. In caso di allucinazioni, delirio e disturbi del comportamento si ricorre alla quetiapina e alla clozapina, che vanno però somministrate con prudenza a causa di una possibile ipersensibilità. I disturbi del comportamento nel sonno REM vengono trattati con clonazepam, gabapentina o melatonina.

Prof. Dr. med. Joseph-André Ghika

Serie

Parkinsonismi atipici

Quasi quattro diagnosi di Parkinson su cinque riguardano la sindrome di Parkinson idiopatica (SPI, anche morbo di Parkinson o malattia di Parkinson). I parkinsonismi atipici, più rari, sono meno conosciuti. A loro dedichiamo una serie in quattro parti:

- atrofia multisistemica (AMS) con sottotipi (vedi rivista 129)
- paralisi sopranucleare progressiva (PSP) con sottotipi (vedi rivista 130)
- degenerazione corticobasale (DCB) con sottotipi (vedi rivista 131)
- demenza a corpi di Lewy (Lewy Body Dementia, LBD; rivista 132)