



## Deterioramento cognitivo cronico-progressivo

### Conseguenza comportamentale di:

- patologia acquisita con andamento ingravescente in cui il declino cognitivo interferisce con le attività della vita quotidiana

Bisogna differenziarlo da:

- **oligofrenie** (dipendono da patologie pre-peri e post natali)
- **stato confusionale** (condizione transitoria, da alcune ore a 1-2 giorni, che porta verso il coma o si risolve con ritorno alla normalità)

2

## Deterioramento cognitivo cronico-progressivo

### Cause

- › Malattie degenerative
- › Traumi cranici
- › Malattie infettive (encefaliti)
- › Malattie vascolari
- › Ipossia (arresto cardiaco e intossicazione monossido di carbonio)
- › Malattie endocrine (alterazioni che interessano la tiroide)
- › Collagenopatie (anticorpi che attaccano il tessuto connettivo)
- › Uso di alcuni farmaci (antiepilettici, antipsicotici e antiparkinsoniani)
- Alcolismo
- Demenze paracarcinomatose (dovute a neoplasia)

3

## Deterioramento cognitivo cronico-progressivo

### Definizione

(Committee of geriatrics del Royal college of Physicians, 1981)

**Compromissione globale delle funzioni corticali superiori ivi compresa:**

- › la memoria
- › la capacità di far fronte alle richieste della vita di tutti i giorni
- › la capacità di svolgere le abilità percettivo-motorie acquisite in precedenza
- › la capacità di conservare un comportamento sociale adeguato
- › la capacità di controllare le proprie reazioni emotive

**MA senza compromissione dello stato di vigilanza**

4

## Deterioramento cognitivo cronico-progressivo

- **Insufficienza d'organo (cervello)**
- **Il tratto fondamentale è l'*incompetenza cognitiva***

### Due quadri:

- **decadimento demenziale a esordio strumentale (atrofia regioni temporo-parietali)**
- **decadimento demenziale a esordio disesecutivo (atrofia regioni frontali)**
  - Variante con atrofia anche sottocorticale e comparsa di sintomi motori (Huntington\_video)
  - Variante senza atrofia sottocorticale (pick)

5

## Deterioramento cognitivo cronico-progressivo

### Epidemiologia

**La demenza è una malattia della vecchiaia**

- **65-70 anni: 1%**  
*...Poi raddoppia ogni 5 anni..*
- **85 anni: 20-50%**

6

## Diagnosi di demenza

### L'anziano normale

- rallentamento psicomotorio
- difficoltà a dividere l'attenzione su più stimoli
- deficit di apprendimento episodico
- anomie
- tratti comportamentali (pseudodepressivo)

**N.B. in fase iniziale di decadimento, il paziente con demenza ha caratteristiche neuropsicologiche solo *quantitativamente* diverse dall'anziano normale**

7

## Diagnosi di demenza

### Tre fasi

- 1. Anamnesi cognitivo-comportamentale mirata a rilevare comportamenti demenziali** (indagare la competenza cognitiva e l'interferenza nella vita di tutti i giorni es.confonde il denaro, non riesce a cucinare, dimentica dove ha messo la dentiera)
- 2. Diagnosi psicometrica**
  1. Batterie globali (MMSE, MODA, ADAS, MDB)
  2. Batterie analitiche (nei casi dubbi relative al singolo dominio)
  3. Questionari relativi alla vita quotidiana (ADL)
- 3. Diagnosi nosografica: combinare fasi 1-2 con l'obiettività neurologica e dati neuroradiologici, di laboratorio, consulenze**

- **Seconda visita a 6-12 mesi di distanza soprattutto nei casi dubbi**

8

## Malattia di Alzheimer (AD)

- **Esordio particolarmente insidioso (circa 3-6 mesi prima del riscontro)**
- **Assenza di un quadro neurologico specifico**
- **TAC e MRI da negativo ad atrofico (cortico-sottocorticale)**

9

## Malattia di Alzheimer (AD)

### Fattori di rischio

- **Età**
- **Storia familiare**
- **Genotipo ApoE**
- **Basso livello di scolarità**

### Fattori prognostici negativi

- **Linguaggio (unico fattore confermato da studi)**
- **Età di esordio**
- **Segni extrapiramidali**
- **Manifestazioni psicotiche**

10

## Malattia di Alzheimer (AD)

### Sospetto di AD

- Sopra i 40-45 anni
- **Disturbo della memoria** a esordio insidioso ed evoluzione ingravescente con interferenza vita quotidiana
- A breve distanza disturbi strumentali (linguaggio, disorientamento temporale e topografico)

Disturbi associati ma non essenziali per la diagnosi:

- Disturbi delle funzioni di controllo (attenzione, motivazione)
- Disturbi psichiatrici

DIAGNOSI: due osservazioni separate da almeno 6 mesi (in vivo solo diagnosi *probabile* malattia di Alzheimer)

11

## Malattia di Alzheimer (AD)

### Fasi di malattia

1. Esordio
2. Neuropsicologica
3. Neurologica
4. Internistica

12

## Malattia di Alzheimer (AD)

### Fasi di malattia

#### 1) Esordio

- ✓ alterazioni sonno-veglia con risvegli precoci e sonnellini;
- ✓ stato depressivo (reattivo e non);
- ✓ accentuazione caratteristiche di personalità.

13

## Malattia di Alzheimer (AD)

### Fasi di malattia

#### 2) Neuropsicologica

- ✓ Amnesia soprattutto episodica-anterograde (esempi)
  - memoria prospettica
  - episodi demenziali amnesici o confusionali (vuoto di memoria su come lavarsi i denti)

#### ..nei successivi 6-12 mesi...

- ✓ orientamento topografico e temporale
- ✓ linguaggio (anomie e latenze anomiche)
- ✓ visuo-spaziali /aprassia dell'abbigliamento/aprassia costruttiva,
- ✓ scrittura

#### successivamente...

- ✓ attenzione
- ✓ ragionamento astratto
- ✓ manifestazioni psichiatriche (trasposizione diacronica del passato autobiografico nel presente)
- ✓ apatia o disinibizione irriparabilità

14

## Malattia di Alzheimer (AD)

### Valutazione

1. **Anamnesi cognitivo-comportamentale (con un familiare)**
2. **Colloquio con il paziente:**
  - titubanza cognitiva (anche su domande semplici, guarda spesso chi lo accompagna)
  - anosognosia (ammette le difficoltà se le riporta qualcun'altro ma nega quando resta solo con neuropsicologo)
3. **Somministrazione di test**
  - Orientamento
  - Linguaggio
  - Memoria
  - Attenzione
  - Intelligenza
  - Prassia costruttiva

15

## Demenza a corpi diffusi di Lewy

- Lesioni presenti nell'AD
- Presenza di corpi di Lewy (aggregati proteici anormali che si sviluppano all'interno delle cellule nervose)
- Più frequente nei maschi
- Sintomi psichiatrici (allucinazioni e deliri)
- Disturbi della deambulazione
- Demenza simile ad AD, con maggiori disturbi attenzionali
- Progressione più rapida di AD

16

## Corea di Huntington

- Malattia autosomica dominante (cromosoma 4)
- Esordio: 20-40 anni
- Disturbi motori (corea) al viso e agli arti
- Deterioramento cognitivo (con deficit memoria procedurale)
- Sintomi psichiatrici (disturbi dell'umore con frequente suicidio, ansia, irritabilità e aggressività).
- atrofia del nucleo caudato per ampliamento del corno frontale del ventricolo laterale.

17

## Demenza da idrocefalo normoteso (ostruzione del normale percorso del liquor)

- **Due tipi: primario (causa poco chiara) o secondario a seguito di patologia vascolare (infettiva o traumatica)**
- **Esordio: 50-70 anni**
- **Disturbi della deambulazione**
- **Deterioramento cognitivo soprattutto funzioni esecutive**
- **Incontinenza**
- **NeuroImaging: ampliamento ventricoli in assenza di atrofia corticale**

18

## Demenze vascolari

### Tre caratteristiche

1. Patologia cerebrovascolare (Trombosi aterosclerotica, TIA, emorragia intracerebrale, aneurisma ecc)
2. Andamento a “gradini” (peggioremento in concomitanza di eventi vascolari seguito da lieve miglioramento e poi peggioramento)
3. Segni neurologici focali

### Quadro clinico

- Esordio brusco
- Segni focali
- Labilità emotiva e sintomi depressivi
- Disturbi della marcia
- Incontinenza
- Linguaggio disartrico e con prosodia alterata (intonazione, il ritmo, la durata (isocronia) e l'accento del linguaggio parlato)
- Deficit delle funzioni esecutive

19

## Demenze vascolari

### Diverse forme:

- Patologie infartuali, multinfartuali da lesione dei grossi vasi o microinfartuali a carico di piccoli vasi
- Ischemia cronica con interessamento della sostanza bianca
- Malattia di Binswanger (patologia dei piccoli vasi con ipertensione):
  - andamento ingravescente
  - disturbi motori
  - rallentamento
  - incontinenza
  - instabilità emotiva
  - sindrome pseudobulbare (disartria e crisi di riso e pianto spastico)

20

## Demenze vascolari

### per riassumere:

- improvviso deterioramento cognitivo entro 3 mesi da ictus con peggioramento a gradini
- storia di disturbo di marcia e di cadute frequenti
- incontinenza urinaria precoce
- segni focali, sindrome pseudobulbare, rigidità, depressione e modificazioni della personalità, alterate funzioni esecutive

21

## Demenze associate a patologie infettive

### 1. Dovute ad agenti convenzionali (virus e batteri)

- Leucoencefalopatia multifocale progressiva – morte in alcune settimane
- Paralisi progressiva
- Meningoencefalite tubercolare
- Parencefalite subacuta sclerosante (PESS) nei bambini e adolescenti

### 2. Dovute ad agenti non convenzionali (prioni, particelle proteiche)

- Encefalopatia spongiforme subacuta (malattia di Creutzfeld-Jakob) variante malattia della mucca pazza

22

## Degenerazione lobare fronto-temporale (FTLD)

**I sintomi dipendono dalla specifica localizzazione dell' atrofia**

**Tre varianti cliniche (Consensus Conference, 1998):**

- a) **Demenza fronto-temporale:** alterazione della personalità e condotta sociale
- b) **Afasia progressiva non fluente:** eloquio agrammatico
- c) **Demenza semantica:** perdita del significato delle parole

23

### A) Demenza fronto-temporale variante comportamentale

- **esordio insidioso (45-70 anni) con progressione lenta e graduale, + comune**
- **modificazioni e deterioramento della personalità e del comportamento**
- **apatia o disinibizione**
- **incompetenza sociale**
- **deficit cognitivi relativi a memoria e attenzione, astrazione, pianificazione**
- **appiattimento dell'emotività**
- **sindrome di Klüver-Bucy (iperoralità, ipersessualità, bulimia, agnosia visiva e amnesia)**
- **riduzione della produzione verbale fino a mutismo**
- **PEMA syndrome (ecolalia, mutismo, amimia)**

**NeuroImaging: atrofia marcata bilaterale dei lobi frontali**

24

## **B) Afasia progressiva non fluente (PNFA) o afasia lentamente progressiva o afasia primaria progressiva (PPA o PA)**

- **compromissione progressiva del linguaggio senza altri disturbi cognitivi o comportamentali per almeno 2 anni**
- **da anomie a afasia non fluente**
- **evoluzione verso afasia globale**
- **evoluzione in demenza in tempi più o meno lunghi (2-14 anni)**

**NeuroImaging: ipoperfusione o atrofia emisferica sinistra, frontale nelle forme non fluenti, temporale nelle forme fluenti**

25

## **C) Demenza semantica**

- perdita progressiva del significato delle parole, della conoscenza di oggetti, fatti, persone
- marcata anomia ma fluenza con poco significato
- agnosia visiva associativa (compiti di associazione parola figura deficitari)
- Preferenze su cibi specifici

NeuroImaging: atrofia temporale che tende a essere più marcata a sinistra

26

**TAB. 18.3.** Criteri diagnostici clinici, neuropsicologici e di neuroimmagine per la FTLD

FTD VARIANTE COMPORTAMENTALE	AFASIA PROGRESSIVA NON FLUENTE	DEMENZA SEMANTICA
<b>CARATTERISTICHE CLINICHE</b>		
Modificazioni di personalità che determinano una compromissione della condotta sociale interpersonale, con appiattimento emotivo, mancanza di introspezione, assenza di marcata amnesia anterograda	Marcata difficoltà nella produzione dell'eloquio, caratterizzata da non fluenza, esitazioni, difficoltà nel trovare la parola, eloquio difficoltoso, aprassia articolatoria, parafasie fonemiche e agrammatismo; assenza di amnesia anterograda marcata	Marcata perdita del vocabolario e anomia che interessano l'eloquio e deficit di comprensione del significato delle parole nel contesto di una produzione fluente; assenza di marcata amnesia anterograda
<b>CARATTERISTICHE NEUROPSICOLOGICHE CONSISTENTI CON LA DIAGNOSI</b>		
Marcati deficit esecutivi, apprendimento e rievocazione differita relativamente preservati; funzioni visuospatiali relativamente preservate.	Marcati deficit nell'eloquio spontaneo; deficit di fluenza verbale e denominazione; apprendimento e rievocazione differita relativamente preservati; funzioni visuospatiali relativamente preservate.	Marcata anomia e conoscenza semantica compromessa; apprendimento e rievocazione differita relativamente preservati; funzioni visuospatiali relativamente preservate.
<b>IMMAGINI STRUTTURALI CONSISTENTI CON LA DIAGNOSI</b>		
Atrofia corticale focale asimmetrica o simmetrica delle regioni temporali anteriori e/o prefrontali	Atrofia corticale focale delle regioni temporale anteriore o prefrontale, sinistra > destra	Atrofia corticale focale del polo temporale, sinistra > destra
<b>IMMAGINI FUNZIONALI CONSISTENTI CON LA DIAGNOSI</b>		
Ipo-perfusione focale asimmetrica o simmetrica frontale e/o temporale	Ipo-perfusione focale frontale e/o temporale, sinistra > destra	Ipo-perfusione focale frontale e/o temporale, sinistra > destra

27

## Sindrome cortico-basale

- Può esordire con impaccio motorio asimmetrico ad una mano
- aprassia progressiva
- aprassia dello sguardo
- disartria
- deficit esecutivi
- memoria e apprendimento preservati

NeuroImaging: atrofia prevalentemente fronto-parietale, ipometabolismo dello striato

28

## Paralisi sopranucleare progressiva (PSP)

- Demenza di tipo disesecutivo
- apatia
- perdita di iniziativa
- rigidità assiale
- deficit dei movimenti di verticalità dello sguardo
- instabilità posturale con frequenti cadute all'indietro
- sindrome pseudobulbare

29

## Pseudodemenza

- **Diagnosi differenziale con il deterioramento cognitivo**
- **insorgenza rapida, non evolutive, andamento fluttuante**

### Quadro clinico

- rallentamento psicomotorio
  - aspetti confusionali
  - difficoltà di concentrazione e di comprensione
  - affaticamento
  - piccole dimenticanze
  - presenza di depressione e/o ansia
- **Deficit cognitivo secondario a disturbi psichiatrici come nevrosi ansioso depressiva**
  - **Valutare l'andamento nel tempo (rivalutazione dopo almeno 3 mesi e trattamento farmacologico antidepressivo)**

30

### Mild cognitive impairment (MCI)

- **Segni lievi di decadimento ai test di memoria in assenza di modificazioni patologiche nella vita di tutti i giorni**
- **Criteri diagnostici suggeriti (Petersen e Morris 2005)**
  - soggettiva sensazione di declino cognitivo (o riferita da familiare)
  - punteggio > 24 al MMSE
- **Maggiore rischio di sviluppare demenza (1 su 2 diventa demenza)**
- **Paradigma di Grober-Buschke: test per differenziare pazienti AD e MCI**

Presentazione di 16 disegni di oggetti, 4 alla volta, ciascuno di una diversa categoria semantica. Si chiede al paziente di indicare e denominare quale oggetto appartiene a una specifica categoria semantica. subito dopo rievocazione facilitata con categoria semantica.

Rievocazione libera, se non riesce suggerimento semantico; se non riescono l'esaminatore dice la parola.

si ripete tutto (rievocazione libera e facilitata per 3 volte)

I pazienti con AD e MCI non dovrebbero migliorare passando dalla rievocazione libera alla facilitata a differenza di altre forme di demenza e non demenza

31

### Stato confusionale

- **stato di coscienza alterato**
- **insorgenza e evoluzione rapide legate al decorso della malattia sottostante**
- **cause: infezione, assunzione di farmaci, interventi chirurgici ecc.**
- **forma iperattiva (allerta e aggressività)**
- **forma ipoattiva (quieto ed assopito)**
- **forma mista**

32

## LA RIABILITAZIONE COGNITIVA NELLA MALATTIA DI ALZHEIMER

- **Approcci globali (Multistrategy group therapies)**
  - RO Therapy; 3R Therapy (ROT, reminiscence, remotivation)
  - Terapia della validazione
  - Terapia occupazionale
  - Training cognitivo
- **Metodi cognitivi**
  - **Memoria esplicita**
    - “Spaced-retrieval technique”
    - “Method of vanishing cues”
    - “Errorless learning technique”
    - Metodi di compensazione (verbalizzazione, visual imagery)
    - Metodi per la memorizzazione di brani (“PQRST”)
    - Metodi Computerizzati
    - Metodo delle iniziali
    - Metodo delle storie
    - Metodo delle immagini assurde
  - **Memoria implicita**
    - Procedural Memory Training (sensorimotor skills training)
- **Ausili esterni (prosthetic support)**
  - Electronic Memory Aids
  - Agenda e/o Diari

## LA RIABILITAZIONE COGNITIVA NELLA MALATTIA DI ALZHEIMER

---

- **Approcci globali (Multistrategy group therapies)**
    - RO Therapy
    - 3R Therapy (RO, reminiscence, remotivation)
    - **COGNITIVE STIMULATION THERAPY**
- CST** |

REALITY ORIENTATION THERAPY

**Obiettivo**

*“Riorientamento personale e spazio/temporale tramite ripetute stimolazioni “*

REALITY ORIENTATION THERAPY

**R.O.T. FORMALE :** *Sedute in classe*

**R.O.T. INFORMALE:** *“Stimolazioni durante l’arco della giornata da parte del personale di assistenza; ausili mnesici ambientali*

## REALITY ORIENTATION THERAPY

E' rivolta a pazienti con decadimento cognitivo moderato o lieve moderato

- L'obiettivo è il mantenimento delle funzioni cognitive residue e l'incremento delle interazioni sociali
- Si attua attraverso la stimolazione dell'orientamento spaziale e temporale, e della memoria autobiografica

## 3R MENTAL STIMULATION PROGRAMME

*Reality Orientation*

*Reminiscenza*

*Rimotivazione*

## PROGRAMMA MULTIMODALE " 3R "

### **Riorientamento**

**Obiettivi:** attraverso la stimolazione dell'attenzione, della memoria, dell'orientamento spazio-temporale e del linguaggio si propone di mantenere e potenziare le funzioni cognitive residue, migliorando il rapporto con l'ambiente di vita.

### **Reminiscenza**

**Obiettivi:** attraverso il ricordo di eventi del passato e delle esperienze autobiografiche si propone di stimolare la memoria per recuperare il rapporto con il proprio Sé attraverso la storia personale.

### **Rimotivazione**

**Obiettivi:** si prefigge di far sentire la persona ancora parte del mondo all'interno del quale vive; creare un legame tra il paziente e la realtà circostante attraverso la discussione di una serie di argomenti legati alla vita personale e alla realtà circostante.

## PROGRAMMA MULTIMODALE " 3R "

### **TECNICHE**

- R.O.T.  
- REMINISCENZA  
- RIMOTIVAZIONE

### **METODO**

GRUPPO

### **TEMPI**

20 INCONTRI DI  
60 MINUTI

## INFORMAZIONI E STIMOLAZIONI FORNITE DURANTE LA SEDUTA RIABILITATIVA

- Orientamento nel tempo
- Orientamento nello spazio
- Informazioni personali
- Informazioni storiche culturali
- Informazioni legate al rapporto con il mondo circostante

## SEDUTA TIPO PROGRAMMA " 3R "

- 1) accoglienza e riorientamento spazio/temporale**
- 2) stimolazione della memoria autobiografica**
- 3) argomento specifico di attualità (giornale)**
- 4) rievocazione lavori ed hobbies**
- 5) riorientamento e introduzione temi del giorno successivo**

## COGNITIVE STIMULATION THERAPY

3. Usare l'orientamento, la sensibilità e la modalità implicita.
4. Favorire le opinioni, piuttosto che i fatti.
5. Usare la reminiscenza, come supporto per il "qui e ora".
6. Prevedere facilitazioni per aiutare il richiamo e il ricordo.
7. Dare continuità e consistenza tra le sessioni di stimolazione.
8. Favorire l'apprendimento e la memoria implicita (piuttosto che esplicita).
9. Stimolazione del linguaggio.
10. Stimolazione delle funzioni esecutive.
11. La persona al centro.
12. Rispetto.
13. Coinvolgimento.
14. Inclusione.
15. Scelta.
16. Divertimento.

## COGNITIVE STIMULATION THERAPY

	Durata	Attività
Inizio	10 minuti circa	Benevento Scelta del nome del gruppo Gioco con la palla morbida Canto della canzone scelta da gruppo per rappresentarlo Orientamento spazio-temporale Attualità
Attività di stimolazione cognitiva	25 minuti circa	Ses1. Giochi fisici Ses2. Suoni Sess3. Infanzia Sess4. Cibo Sess5. Notizie di attualità Sess6. Volti e luoghi Sess7. Associazione di parole Sess8. Creatività Sess9. Categorizzazione Sess10. Orientamento Sess11. Utilizzi del denaro Sess12. Giochi con i numeri Sess13. Giochi con le parole Sess14. Quiz a squadre
Conclusione	10 minuti circa	Ringraziamento per la partecipazione Canto della canzone Breve riassunto delle attività svolte Appuntamento alla successiva

## COGNITIVE STIMULATION THERAPY

### 2. Il protocollo di MCST

Questo manuale prevede una guida dettagliata alle 24 sessioni di mantenimento della CST (vedi tab. 3), ed è specificatamente progettato per seguire il completamento delle 14 sessioni del programma CST base (Spector *et al.*, 2006; Pradelli *et al.*, 2008) descritto nel capitolo 3 del presente manuale.

Tab. 3 – Schema delle 24 sessioni del MCST e relative attività

Sessioni di mantenimento	Tema della sessione
Sessione 1	La storia della mia vita
Sessione 2	Notizie di attualità
Sessione 3	Cibo
Sessione 4	Creatività
Sessione 5	Giochi con i numeri
Sessione 6	Giochi e quiz di gruppo
Sessione 7	Suoni
Sessione 8	Giochi fisici
Sessione 9	Categorizzazione di oggetti
Sessione 10	Antichità domestiche
Sessione 11	Rimedi della nonna
Sessione 12	Carte creative
Sessione 13	Slogan pubblicitari
Sessione 14	Arte
Sessione 15	Volti e luoghi
Sessione 16	Giochi di parole
Sessione 17	Slogan del cibo
Sessione 18	Associazioni di parole
Sessione 19	Orientamento
Sessione 20	Utilizzo del denaro
Sessione 21	Giochi di parole
Sessione 22	Antichità domestiche
Sessione 23	La mia vita lavorativa
Sessione 24	Consigli per una vita sana

## TRAINING COGNITIVO

Esercizi Aspecifici

Esercizi standard riguardanti una o più aree cognitive (memoria, attenzione, linguaggio, funzioni esecutive)

Modalità: di gruppo o individuale

Efficacia ancora non chiara

## TERAPIA DELLA VALIDAZIONE

Feil 1967

Attraverso rapporto empatico tra operatore e paziente e l'ascolto il terapeuta cerca di conoscere la visione della realtà del paziente

Obiettivo: immedesimarsi nel mondo del paziente anche se irreali.

Rivolta a demenza grave

Sembra utile nel migliorare la relazione interpersonale con il demente grave

Modalità: di gruppo (5-10 partecipanti), durata 30-60 minuti.

Prevede 4 momenti dedicati alla musica, al colloquio, all'esercizio motorio ed al cibo.

## TERAPIA OCCUPAZIONALE

Approccio riabilitativo aspecifico

Introduzione di attività ed occupazioni diverse:

1. arti
2. mestieri
3. attività domestiche
4. ludiche

Obiettivi:

- potenziare abilità cognitive residue
- favorire la socializzazione