

NEUROLOGIA DOMANDE SCRITTO

- Un cannabinoide a prevalente composizione CBD verrà posto in commercio per: Giovanissimi pazienti con Sindrome di Dravet.
- Nella SM, gli steroidi ad alte dosi: Tutte le precedenti.
- Il Papilledema correla con: C Ipertensione endocranica.
- I malati di Parkinson con forme genetiche (mutazioni) ed early onset, rappresentano: 4-10%.
- L'afasia di Broca è principalmente caratterizzata da quale delle seguenti alterazioni: Compromissione della sintassi nel linguaggio espressivo.
- Nelle meningiti c.d. a liquor limpido, si reperta una maggiore percentuale di: LINFOCITI.
- La cosiddetta PSP è una taupatia similmente a: Sindrome cortico basale.
- TROMBOLISI PER ICTUS ISCHEMICO: rispondi vero o falso. La trombolisi non può essere eseguita sopra i 90 anni: FALSO.
- I gangli della base che governano l'output verso talamo e midollo sono: GPi (pall. interno) e nigra reticolata.
- Secondo la teoria di Braak, per la malattia di parkinson: RISPONDI VERO O FALSO alla seguente domanda: Le ultime aree che accumulano corpi di Lewy sono amigdala e nuclei del vago: FALSO.
- Trombolisi per ictus sistematico: rispondi vero o falso. La trombolisi, secondo i protocolli sperimentali più recenti, può essere eseguita entro le nove ore dall'ictus: vero.
- Nei pazienti con Sars-2(Covid19): rispondi vero o falso. Il cocktail terapeutico ha compreso anticoagulanti, antivirali e antiinfiammatori: VERO.
- Un babinsky positivo indica: un deficit della via piramidale.
- Nei pazienti con Sars-2(COVID-19) RISPONDI VERO O FALSO. Ageusia ed iposmia sono presenti nel > 50% dei pazienti con sars-2 sintomatica: falso.
- Il riflesso corneale è mediato da: branca oftalmica del V; output del VII nervo cranico.
- La cosiddetta malattia di Aran-Duchenne è: Una variante focale di Malattia del Motoneurone.
- Le terapie per la cefalea a grappolo comprendono: 02-TERAPIA E TRIPTANI.
- Nella cosiddetta PSP (2 RISPOSTE CORrette): L'esordio può includere oftalmoplegia e psicopatologia||||| Si attende con qualche speranza la conclusione di studi con anticorpi anti-tau.
- Secondo la teoria di Braak, per la malattia di Parkinson: rispondi vero o falso alla domanda: Le forme tremorigene hanno una più precoce atrofia cerebrale: FALSO.
- Come si ottiene una diagnosi rapida di Malattia di Alzheimer? (<500 caratteri): Analisi del sangue, rilevare la presenza di depositi di beta amiloide, proteina patologica che si accumula nel cervello. Diagnostica per immagini per escludere altre cause. Test neuropsicologici valutano le principali aree relative alla funzione mentale compreso l'umore per distinguere la demenza da altre patologie. I risultati del test, associati alla presenza di due principali fattori di rischio per questa malattia- età superiore ai 65 anni e presenza della variante genetica APOE4- accuratezza 94%.|||||| Alzheimer definita come una malattia cerebrale caratterizzata da demenza progressiva che si manifesta in età senile. La diagnosi inizialmente è clinica, valutando i sintomi neuropsicologici e anatomo-patologici. Possiamo avere diagnosi probabile, possibile o definita. Non ci sono test di laboratorio specifici per Alzheimer, le caratteristiche cliniche che possono fare una diagnosi probabile sono l'età avanzata, deficit cognitivi e perdita della memoria.
- Malattia di Parkinson:Le forme tremorigene hanno una più precoce atrofia cerebrale: falso.
- La corteccia limbica controlla: i comportamenti necessari alla sopravvivenza della specie come la fuga.
- La compromissione del VI nervo cranico dovrebbe causare: diplopia nello sguardo di lateralità.
- Per minor stroke si intende: un ictus con esiti di minima compromissione dell'autonomia nelle attività della vita quotidiana.
- Per Afasia di CONDUZIONE si intende: un' afasia fluente ma con ripetizione e lettura alterata.
- Una lesione estesa della via piramidale destra può comportare: clono piede sinistro.
- Aspetti MRI nella SM: tutte le risposte sono vere.
- La sclerosi a placche o multipla è caratterizzata da: demielinizzazione e gliosi multifocale.
- Quale delle seguenti malattie è caratterizzata dalla mano ad artiglio: sclerosi laterale amiotrofica.
- Tra le demenze reversibili si annoverano quelle: carenziali da deficit B12 ed ipotiroidismo.
- La pseudodemenza depressiva ha in genere: un esordio improvviso.

- Nel tracciato EEG fisiologico, i ritmi alfa sono: ritmi a freq 9-11 Hz e correlati alla veglia.
- In una giovane donna con parestesie all'avambraccio sx, lateropulsione in Romberg ed una ambliopia reversibile che risale a 5 anni prima, voi ponete il sospetto di: sclerosi multipla forma relapsing remitting.
- Alois Alzheimer fu: anatomico-patologo innovativo della prima metà del XX secolo.
- Il cervello rischia un danno ischemico irreversibile quando il livello del flusso sanguigno è: 6-8 ml/100g/min.
- Quale di queste strutture recita un ruolo chiave nella genesi della crisi comiziale generalizzata: talamo (nuclei reticolari).
- Nel Morbo di Parkinson, i principali segni NON motori precoci sono: tutte le precedenti.
- Un pz che si presenta con difficoltà improvvisa nella lettura, scrittura e calcolo sta patendo, probabilmente, di: ischemia nel emisfero dominante..
- Si utilizzano piridostigmina (mestinon) ed immunosoppressori, nella Miastenia perché: prolungano disponibilità sinaptica di acetilcolina e riducono i danni cronici sul recettore ACh.
- Tra i farmaci di più comune utilizzo come antiepilettici ci sono: GABA-antagonisti
- La presenza di eminegligenza suggerisce: ictus nella cerebrale media dx
- Neglect è un segno riscontrato nelle ischemie: emisfero non dominante.
- Una diagnosi di demenza frontotemporale variante frontale può venir confermata da: tau>2nM/Litro
- La sindrome di Miller-Fisher: è una forma severa di radicolite con precoce coinvolgimento dei nervi cranici e anticorpi GQ1b.
- Corea di Huntington: tutte le precedenti
- La morte per ascesso cerebrale e molto freq dovuta a: ernie transtentoriali e della tonsilla cerebellare con compromissione bulbo-pontina.
- Delirium è una sorta di complesso stato confusionale che comporta: un ridotto livello di coscienza e del livello di attività psicomotoria.
- Tra i fattori di rischio potenziali per ictus si annoverano: ipercolesterolemia, obesità, forame ovale pervio.
- Nella distrofia di Duchenne si riscontrano le seguenti caratteristiche cliniche: debolezza, iperlordosi e pseudoipertrofia.
- Quale delle seguenti malattie è caratterizzata dalla mano ad artiglio: sclerosi laterale amiotrofica
- Le distrofie muscolari tipo Duchenne e Becker (DMD e BMD): sono trasmesse con carattere x-linked recessivo da femmina portatrice a maschi malati.
- La cosiddetta zona di penombra ischemica corrisponde: alla zona circostante, con ischemia potenzialmente reversibile
- Aprassia costruttiva ed agnosia sono riscontrati in corso di: Alzheimer avanzato.
- La prima descrizione di una malattia di Alzheimer viene attribuita a: nessuna delle precedenti.
- La cosiddetta dissociazione albumino citologica caratterizza: poliradicolare disimmune.
- La prevalenza della demenza, oltre gli 80 anni, supera: il 20%
- Nella sindrome di Brown-Sequard: si assiste a segni conseguenti ad una emisezione del midollo.
- Quale di queste triadi di malattie neurologiche ha maggiore prevalenza: Ictus, crisi epilettiche, neuropatie metaboliche.
- Le manifestazioni motorie della malattia di Parkinson compaiono quando: circa 1-2 anni dopo i primi disturbi nella struttura del sonno.
- Un farmaco di prima scelta nella cefalee a grappolo: O2-terapia e triptani.
- Neurite ottica retrobulbare: diventa sclerosi multipla nel 50% dei casi.
- Sono segni che indicano acinesia: perdita della mimica facciale e la voce monotona.
- Tremore essenziale ha queste caratteristiche: posturale, risponde all'alcool.
- Quando è sofferente il secondo neurone di moto, si osserva: ipotrofia muscolare, ipotonìa, iporeflessia.
- Principali fonti di emorragia subaracnoidea sono: aneurismi.
- Nella Miastenia Gravis, gli Ab ANTI-Ach-R sono presenti: nell' 80% circa dei casi.
- La principale diagnosi differenziale della demenza da corpi di Lewy è: demenza in corso di M. di Parkinson.
- Nelle meningiti purulente, nel liquor, si reperta una maggiore percentuale di: granulomi neutrofili.
- La distrofia muscolare progressiva di Duchenne tipicamente si manifesta nei: maschi.
- Nella distrofia miotonica: si hanno calvie, atrofia gonadica e cardiopatia.
- Nella sclerosi laterale amiotrofica: tutte le risposte riportate.
- La suscettibilità genetica alla SM: comporta, nei gemelli monozigoti, un rischio stimato del 30%.
- Tra i fattori ambientali importanti nella SM, si annoverano: abuso da cannabinoidi.

- La cosiddetta forma PROGRESSIVE RELAPSING si riscontra: <5%.
- Come sintomi di esordio della SM, vanno considerati freq (>10%): turbe sensitive, turbe della marcia, neurite ottica.

ORALE DOMANDE- STEFANI.

- 1.Terapia avanzata nel Parkinson.
2. Segni di mingonzim.
3. Distrofie.
4. Segno di Babinski.
5. Che si fa con un epistassi farmaco-resistente?
6. Emorragia subaracnoidea.
7. Sindrome di Brown-Sequard.
8. Tipi di afasie.
9. PSP-Paralis Sopra... Progressiva.
10. Snd di Miller Fisher.
11. Che vuol dire atassia? Cause?
12. Esordio classico di sclerosi multipla.
13. Alzheimer familiare.
14. Demenza-corpi di Levy. Perché è difficile fare la diagnosi? Com'è il quadro clinico?
15. Neuropatia diabetica
16. Perché è importante fare RM nella sclerosi multipla? Perché si fa a 6 mesi?
17. Cefalea a grappolo.
18. Che cosa è la spasticità? Da che cosa dipende?
19. Comotrigena che farmaco è?
20. Fenomeno di LIToff.
21. Pseudopolip... che cosa è? Forma di SHA.
22. SLA
23. Epilessia piccolo-male. Parametro nell' encefalogramma.
24. Perché facciamo l'esame del liquor nella sclerosi multipla?
25. Ictus carotideo dominante. Sintomi.
26. Perché si fa intervento nel timo nel caso di miastenia?
27. Attacco ischemico transitorio dell'arteria basilare? Sintomi?
28. Vertigini oggettive o soggettive?
29. A che serve la claso?
30. Che cos'è la paraparesi? 2 esempi di paraparesi spastica.
31. Come funzionano i fenobarbiturici?
32. Miastenia, diagnosi?
33. Caratteristiche non motorie principali del Parkinson.
34. Corea di Huntington. Test di valutazione.
35. Tipi di sclerosi multipla.
36. Quali sono i geni mutati per sintomi genetiche?
37. Riflesso corneale, quando lo facciamo? Se hai un corneale torbido cosa vuol dire?
38. Cosa si intende per demenze reversibili? Esempi? Demenze sottocorticali.
39. Emicrania con aurea.
40. Mielosi funicolare.
41. Deficit ormonale.
42. Emorragie tipiche e non tipiche.
43. Nevralgia trigeminale.
44. Sclerosi laterale primaria.
45. Paralisi di Bell, paralisi facciale, periferica. Differenza.
46. Eminoto..., quando viene?
47. Sintomi Atrofia Multisistemica.

48. Stato di male epilettico, farmaci.
49. Mielopatia spongiforme.
50. SND della cauda equina, sintomi.
51. Idrocefalo, che fa per risolvere il problema?
52. Delirium.
53. Farmaci antiepilettici moderni.
54. Demenza frontotemporale.
55. Afasie.
56. Cosa sono i biomarcatori diagnostici per la malattia di Alzheimer.
57. Come si ottiene una diagnosi rapida di Malattia di Alzheimer.
58. Farmaci di Miastenia Gravis.

DOMANDE-RISPOSTE APERTE NEUROLOGIA

LE DEMENZE

La demenza è un disturbo delle funzioni intellettive, acquisito e di natura organica, caratterizzato da: compromissione della memoria a breve e lungo termine, compromissione di almeno una funzione mentale primaria, significativa interferenza con attività sociale e lavorativa, assenza di alterazioni dello stato di coscienza.

E' la quarta causa di morte al di sopra dei 65 anni nei paesi occidentali.

La prevalenza, pari al 6,4% sopra i 65 anni, aumenta con l'età e nel sesso femminile.

Le varie malattie implicate sono: Alzheimer (50-60%), demenza vascolare (10-20%), demenza a corpi di Lewy (10-20%), malattia di Pick (5%), altre forme (5-20%).

Il criterio corrente di classificazione delle demenze è basato sulle cause ed individua forme primarie, o degenerative, e forme secondarie.

Le **forme primarie** principali sono: la malattia di Alzheimer, la demenza fronto-temporale e la demenza a corpi di Lewy.

Le **demenze secondarie** sono costituite innanzitutto dalla demenza vascolare-ischemica e poi da un insieme di altre forme che possono essere conseguenza di malattie infettive, intossicazioni croniche, disturbi endocrini, traumi, tumori, etc.

Sotto il profilo clinico le demenze si distinguono anche in corticali e sottocorticali a seconda della sede in cui prevale l'aspetto degenerativo e quindi il coinvolgimento di specifiche strutture funzionali.

Le **Demenze corticali**, caratterizzate da estesa atrofia corticale e da lesioni degenerative intra- ed extra- neuronali (placche di amiloido) con progressiva perdita di cellule nervose nelle aree cerebrali vitali per la memoria e per altre funzioni cognitive, sono rappresentate in primo luogo dalla malattia di Alzheimer e secondariamente dalla malattia di Pick, dalla demenza fronto-temporale e dalla demenza a corpi diffusi di Lewy.

Queste demenze clinicamente sono caratterizzate da precoce alterazione della memoria e successivamente da perdita del pensiero astratto, deficit del linguaggio, delle prassie, della percezione e della cognizione spaziale.

Questi deficit considerati "corticali" non sono invece presenti nelle **Demenze sottocorticali**, ove invece predominano il rallentamento dei processi cognitivi ed alterazioni della personalità e disturbi affettivi di tipo depressivo.

DEMENZA FRONTOTEMPORALE

La demenza frontotemporale è un disturbo caratterizzato dall'atrofia cerebrale frontotemporale. La presentazione clinica più frequente è un cambiamento precoce della personalità, del comportamento sociale e una disfunzione del linguaggio, con conservazione relativa della funzione mnemonica.

La classificazione patologica corrente della FTD si basa sulla morfologia e sulla caratterizzazione istochimica e biochimica dei corpi inclusi o sulla loro assenza.

Al momento sono stati definiti 4 sottogruppi di FTD: 1) FTD con inclusioni tau, malattia di Pick, degenerazione cortico-basale, paralisi sopranucleare progressiva, FTD familiare con mutazioni del gene tau; 2) FTD senza istopatologia caratteristica; 3) FTD con inclusioni tipo-malattia del motoneurone ubiquitina-positiva; 4) FTD con inclusioni neurofilamento-positive.

A differenza della malattia di Alzheimer, le demenze frontotemporali si caratterizzano per la precoce insorgenza (quarta, quinta decade di vita, il 60% dei casi si verifica tra i 45 e i 64 anni) e per una spiccata familiarità, talora intorno al 50% dei casi.

SINDROME DI MILLER-FISHER

La sindrome di Miller-Fisher (SMF) è una variante rara della sindrome di Guillain-Barré, che interessa i nervi cranici.

L'incidenza annuale è stimata in 1/1.000.000.

La SMF esordisce acutamente con la triade clinica: atassia durante la deambulazione, areflexia e oftalmoplegia.

L'esordio acuto dell'oftalmoplegia esterna è un segno fondamentale della SMF.

È stata descritta anche una paralisi facciale e dei nervi bulbari.

Nella maggior parte dei casi, la SMF insorge dopo un'infezione da *Campylobacter jejuni*.

Sebbene non siano ancora esattamente noti i meccanismi patologici, la SMF si associa a anticorpi antigangliosidi (essenzialmente, anti-GQ1b).

Il quadro clinico della SMF si sovrappone a quello dell'encefalite del tronco cerebrale di Bickerstaff, che mostra anche un aumento dei livelli degli anticorpi anti-GQ1b.

La SMF in genere è autolimitante e i pazienti si ristabiliscono dopo pochi mesi, anche se in alcuni casi, che presentano i segni della SMF e di altre forme di SGB (sindrome con sovrapposizione SMF/SGB), la malattia evolve verso l'insufficienza respiratoria.

EPILESSIE

Il termine epilessia si riferisce ad una complessa ed estremamente vasta serie di malattie che sul piano clinico sono accomunate da una serie di manifestazioni accessuali polimorfe, con o senza perdita di coscienza, tutte caratterizzate dalla scarica eccessiva di una popolazione di neuroni più o meno numerosa.

Indipendentemente dall'eziologia e dalle sindromi che poi si configurano, possono manifestarsi vari tipi di crisi epilettiche.

Il criterio per classificarle è duplice: clinico ed elettroencefalografico.

Distinguiamo:

- Crisi elettriche parziali, prodotte dalla scarica di un gruppo di neuroni circoscritti a un solo emisfero. Possono avere sintomatologia semplice o complessa (con alterazione dello stato di coscienza). La sintomatologia è polimorfa, di natura motoria, sensitiva, vegetativa o psichica. A seconda del tipo di sintomatologia si distinguono crisi con fenomeni motori (crisi focali motorie, crisi posturali, crisi versive, crisi fonatorie), con fenomeni sensitivi e sensoriali, crisi con fenomeni vegetativi (pallore, rossore, sudorazione), con fenomeni psichici (allucinazioni, illusioni). Distinguiamo crisi parziali semplici, dette anche focali o jacksoniane (crisi di breve durata che non comportano la perdita della coscienza) e crisi parlami complessi (crisi che non comportano una perdita ma un cambiamento dello stato di coscienza).

- Crisi elettriche generalizzate, caratterizzate dalla presenza di scariche neurali in entrambi gli emisferi cerebrali, anche se non in maniera simmetrica. In questo caso lo stato di coscienza è quasi sempre alterato (tranne nel caso delle crisi atoniche e miocloniche). In questo ambito distinguiamo il "grande male", il "piccolo male" (crisi NON convulsiva), crisi miocloniche e crisi atoniche.

- Epilessie propriamente dette, sono essenzialmente le sindromi costituite dalla presenza di una serie continua di crisi epilettiche ricorrenti. Come le crisi, anche le epilessie possono essere sottoclassificate a seconda dell'estensione della scarica e della causa.

TERAPIA

- nelle assenze: valproato, etosuccimide, lamotrigina, levetiracetam, topiramato;
- nelle mioclonie: valproato, fenobarbital, clonazepam, levetiracetam, zonisamide;
- nelle crisi tonico-cloniche (primarie o secondarie) la sequenza valproato, fenobarbital, carbamazepina o fenitoina, e tutti i farmaci di nuova generazione;
- nelle crisi parziali la sequenza può essere più variabile e contemplare carbamazepina, valproato, fenitoina e tutti i farmaci di nuova generazione;
- nelle encefalopatie epilettogene vengono utilizzati per le crisi cloniche, toniche, atoniche gli stessi farmaci delle assenze, delle mioclonie e delle crisi tonico-cloniche; inoltre per il trattamento degli spasmi in flessione e delle crisi toniche, farmaci relativamente specifici quali vigabatrin, clobazam, clonazepam, stiripentolo e rufinamide. I fallimenti sono la norma.

LAMOTRIGINA

La lamotrigina è un farmaco ad azione antiepilettica; chimicamente è un derivato feniltriazinico (6-(2,3-diclorofenil)- 1,2,4 triazina-3,5-diamina).

Possiede efficacia nel trattamento delle assenze, delle convulsioni tonico-cloniche parziali e generalizzate.

La lamotrigina agisce bloccando i canali del sodio voltaggio dipendenti (stabilizzazione della membrana neuronale) con conseguente riduzione dei neurotrasmettitori eccitatori glutammato e aspartato.

A differenza degli altri due antiepilettici carbamazepina e fenitoina, è efficace anche nel trattamento delle assenze.

E' stato ipotizzato che il farmaco possa agire su particolari isoforme del canale del sodio, presenti a livello cerebrale, e la cui espressione risulta alterata nel circuito talamo-corticale coinvolto nelle assenze.

E' probabile inoltre che la lamotrigina influenzi il rilascio dei neurotrasmettitori eccitatori anche attraverso effetti sulla conduttanza del calcio (inibizione differenziale dei canali del calcio voltaggio-dipendenti, meccanismo condiviso con felbamato e oxcarbamazepina) e che svolga un'azione antagonista o di modulazione negativa dei recettori serotoninerghi 5-HT1A.

Effetti indesiderati molto comuni (possono interessare più di 1 su 10 persone): mal di testa, eruzione cutanea. Effetti indesiderati comuni (possono interessare fino a 1 su 10 persone): aggressività o irritabilità, sonnolenza, capogiri, scosse o tremori, difficoltà nel sonno (insonnia), agitazione, diarrea, secchezza della bocca, nausea o vomito, stanchezza, dolore alla schiena, o alle articolazioni, o altrove. Effetti indesiderati non comuni (possono interessare fino a 1 su 100 persone): goffaggine e mancanza di coordinamento (atassia), visione doppia o visione annebbiata. Effetti indesiderati rari (possono interessare fino a 1 su 1000 persone): una reazione della pelle pericolosa per la vita (sindrome di Stevens-Johnson), un gruppo di sintomi associati che includono: febbre, nausea, vomito, mal di testa, rigidità del collo ed estrema sensibilità alla luce intensa. Questo può essere causato da una infiammazione delle membrane che avvolgono il cervello e il midollo spinale (meningite). Questi sintomi generalmente scompaiono una volta che il trattamento è interrotto, tuttavia se i sintomi continuano o peggiorano contatti il medico; movimenti dell'occhio rapidi, incontrollabili (nystagmo), prurito agli occhi, con secrezioni e croste alle palpebre (congiuntivite).

MIASTENIA GRAVIS

E' una malattia acquisita autoimmune, con anormale ipostenia della contrazione muscolare volontaria dopo una ripetuta o continuativa attivazione del muscolo striato e tendenza al recupero dopo inattività.

L'ipostenia, che con il tempo può diventare permanente, è determinata da inattivazione e distruzione del recettore per ACh nicotinico post-sinaptico, da parte di specifiche IgG.

Molto probabilmente il processo autoimmune inizia nel timo (infatti si ha una frequente

associazione tra miastenia e timoma), dove esistono cellule simile a quelle del muscolo striato.

Dal punto di vista neuromuscolare si hanno alterazioni caratteristiche: riduzione numerica e appiattimento delle giunzioni neuromuscolari, allargamento dello spazio sinaptico, alterazioni della fibra striata, alterazioni presinaputiche, iperplasia follare tipica.

I sintomi precoci comprendono diplopia o ptosi intermittente, rinolalia, difficoltà nella deglutizione.

I gruppi muscolari interessati sono: oculari estrinseci (90%), muscolatura laringea e palatina,

muscolatura prossimale arti superiori, muscolatura distale degli arti superiori e inferiori.

Solo in casi gravi è interessata la muscolatura respiratoria, con conseguente tachipnea e cianosi.

Le forme si distinguono in base alla gravità e alla rapidità del decorso, in:

- Miastenia oculare;
- Miastenia generalizzata lieve;
- Miastenia generalizzata media;
- Miastenia acuta fulminante;
- Miastenia tardiva grave.

Le crisi rappresentano l'evento più drammatico della malattia: crisi miastenica, colinergica e "fragile".

Le manovre semeiotiche più importanti sono: elevazione della palpebra (quando lo sguardo dal basso torna in posizione intermedia, la palpebra corrispondereste o tutte e due fanno un guizzo verso l'alto e tornano poi in posizione ptosica), deficit pontobulbare (masticare un oggetto morbito senza ingoiarlo; il paziente è costretto a toglierlo dalla bocca con le mani), contare ad alta voce (apofonia e rinolalia), forza linguale, deficit respiratorio, deficit della muscolatura degli arti.

La terapia si avvale di anticolinesterasici, i quali aumentano la concentrazione di ACH.

Comprendono la prostigmina e il bromidrato di piridostigmina.

La timectomia si può fare in tutte le forme (tranne che in quella oculare).

Si possono utilizzare corticosteroidi e immunosoppressori.

ALZHEIMER

E' una demenza degenerativa primitiva che porta progressivamente alla scomparsa di tutte le funzioni corticali.

E' un'atrofia della corteccia e non interessa le altre strutture.

Interessa i neuroni prima delle aree associative e, nelle fasi avanzate, delle aree primarie.

Avviene una perdita progressiva di neuroni corticali che fa sì che la corteccia si atrofizzi, si riduca di dimensioni; allo stesso momento, vediamo le dilatazioni di scissure, solchi e circonvoluzioni.

Il sintomo principale riguarda le aree temporo-parietali (con conseguente afasia nominum, ovvero incapacità di denominare oggetti e persone), oltre che il deficit di memoria.

Questo è presente in tutte le forme di demenza, ma in questo caso non è semplicemente una alterazione dell'attenzione o un'alterazione del comportamento.

In questi pazienti il comportamento è adeguato e l'attenzione è normale; perdono selettivamente la memoria e la capacità di rievocare nomi e concetti.

Perdono la memoria autobiografica, la memoria quotidiana.

Una delle strutture maggiormente interessate, nella fase iniziale, da questa forma di degenerazione è infatti l'ippocampo.

Inoltre c'è mancanza di immagazzinamento delle informazioni in modo rapido.

Il decorso della malattia è diviso in quattro fasi, con un modello progressivo del deterioramento cognitivo e funzionale:

- Fase pre-demenza: uno dei sintomi più evidenti è la difficoltà a ricordare i fatti appresi di recente e l'incapacità di acquisire nuove informazioni. L'apatia, che si osserva in questa fase, è il sintomo neuropsichiatrico più persistente che permane per tutto il decorso della malattia. I sintomi depressivi, irritabilità e la scarsa consapevolezza delle difficoltà di memoria sono molto comuni.

- Fase iniziale: in questa fase, la persona con il morbo di Alzheimer è di solito in grado di comunicare adeguatamente idee di base. Può essere presente una certa difficoltà d'esecuzione in attività come la scrittura, il disegno o vestirsi, coordinazione dei movimenti e difficoltà di pianificare movimenti complessi (aprassia).

- Fase intermedia: le difficoltà linguistiche diventano evidenti per via dell'afasia, che porta frequentemente a sostituire parole con altre errate nel contesto (parafasie). I soggetti perdono anche la consapevolezza della propria malattia e i limiti che essa comporta (anosognosia). Si può sviluppare incontinenza urinaria.

- Fase finale: durante le fasi finali, il paziente è completamente dipendente dagli altri. Il linguaggio è ridotto a semplici frasi o parole, anche singole, portando infine alla completa perdita della parola.

DIAGNOSI

L'iter diagnostico della malattia di Alzheimer non è immediato in quanto non disponiamo di un esame specifico.

Sappiamo infatti che l'unico modo di fare una diagnosi certa è attraverso l'identificazione di placche amiloidi nel tessuto cerebrale, possibile solo post-mortem (esame autoptico).

Ciò significa che durante il decorso clinico, siamo in grado di fare una diagnosi solo molto probabile o possibile.

Questo tipo di diagnosi è un percorso che richiede del tempo, tramite l'impiego di esami strumentali che affiancano quelli clinici.

Innanzitutto si procede alla raccolta dei dati anamnestici.

E' utile soffermarsi sull'anamnesi familiare, per verificare precedenti patologie demenziali, depressive e neurologiche nella famiglia del paziente.

L'anamnesi remota è anche importante, per mettere alla luce eventuali patologie, soprattutto traumi cranici (> probabilità di sviluppare l'alzheimer).

L'anamnesi recente ci indica i sintomi che hanno portato il paziente alla valutazione neurologica. Si procede con l'esame obiettivo neurologico e, successivamente esami del sangue (soprattutto glicemia, emoglobina glicata, colesterolo, trigliceridi, livelli plasmatici di vitamina B12) e del fluido cerebrospinale.

Ci avvaliamo anche di esami strumentali, quali elettroencefalogramma, RM, TAC (notiamo la riduzione dello spessore di zone del cervello), SPECT (notiamo la riduzione del flusso di sangue nel cervello).

La valutazione neuropsicologica consiste nella somministrazione di diversi test, ad esempio il Mini Mental State Examination.

In questo modo valutiamo la memoria, la capacità di risolvere problemi, il grado di attenzione, la capacità di dialogare.

In generale i criteri diagnostici comprendono: deficit in >2 aree cognitive, esordio graduale, demenza accertata da esame dello stato mentale, nessuna alterazione dello stato di coscienza, assenza di patologie sistemiche o cerebrali.

Inoltre, le più recenti linee guida comprendono anche l'osservazione di un basso livello di beta-amiloide nel liquido cerebrospinale, presenza di depositi di beta-amiloide nel cervello (rilevati con PET) e elevati livelli di proteina tau nel liquido cerebrospinale.

TERAPIA

Si possono usare gli inibitori della colinesterasi, l'enzima che catabolizza l'acetilcolina: inibendo tale enzima, si aumenta la quantità di acetilcolina presente nello spazio intersinaptico.

Sono a disposizione farmaci inibitori reversibili dell'acetilcolinesterasi, che hanno una bassa affinità per l'enzima presente in periferia, e che sono sufficientemente lipofili da superare la barriera emato-encefalica (BEE), e agire quindi di preferenza sul sistema nervoso centrale.

Tra questi, la tacrina, il donepezil, la fisostigmina, la galantamina e la neostigmina sono stati i capostipiti, ma l'interesse farmacologico è attualmente maggiormente concentrato su rivastigmina e galantamina.