

Demențele



Sindromul demential

– o dereglare globală a funcțiilor cognitive la o persoană cu stare de conștiință normală în antecedente.

Apariția și evoluția sunt progresive.

Dereglările sunt ireversibile.

Cauzele sindroamelor demențiale

sunt dominate de maladiile
neurologice degenerative,

principala fiind,

boala Alzheimer.

Maladia Alzheimer

reprezintă 60 % din cauzele demențelor în Europa.

a fost descrisă în plan clinic și histologic de Alois Alzheimer în 1906.

Se caracterizează printr-o pierdere neuronală predominant în cortexul temporal și hipocamp, degenerescențe neurofibrilare și plăci senile într-un număr mare.

Plăcile senile:

- proteine anormal fosforilate
- proteine amiloid insolubile.

Acetilcolina

- neuromediatorul cu cele mai scăzute nivele în MA.

Medicamentele

- menținerea nivelelor acetilcolinei reziduale inhibând enzima de degradare acetilcholinesteraza.

Factorii de risc

- vârsta.
- existența antecedentelor familiale ale maladiei.

Două mecanisme induc o frecvență mai mare a MA în anumite familii:

- pe de o parte mutațiile în cadrul genelor preseniline 1, preseniline 2 și,
- pe de altă parte mutațiile în cadrul genei APP (amyloid protein precursor).

Alți **factori de risc** pot fi

- un nivel slab sociocultural,
- antecedente psihiatrice mai ales cele depresive,
- un traumatism cranian,
- alumiul.

Factori protectori:

- tratamentul cu AINS,
- cu antioxidanți,
- cu estrogeni.

*Tactica de diagnostic
în stadiul de debut sau moderat*

instalarea dereglărilor intelectuale ce țin
de

- memorie,
- funcțiile executive,
- cognitive,
- limbaj,
- deprinderi.

Manifestările cele mai precoce și cele mai frecvente sunt:

- *dereglări de memorie ce țin de evenimente recente* (detalii din viața cotidiană, amplasarea obiectelor, numele persoanelor puțin cunoscute),
- *apoi dereglări de memorie ce țin de evenimente vechi* (persoane cunoscute, date istorice, datele aniversărilor copiilor, căsătoriei, nașterii)
- *modificări de comportament* (pierderea inițiativei, apatie, simptomele depresive) care sunt însoțite de
- *o încetinire a activităților vieții cotidiene.*

Treptat mai apar:

o dezorientare temporo-spațială

Primul semn – dezorientarea în timp.

(dificultatea de a reține data și ziua).

Dezorientarea în spațiu (mai tardivă).

- dificultatea de a reține denumirea locurilor unde se află pacientul, fiind pentru el neobișnuite.

- la un stadiu mai avansat - dificultăți de orientare într-un loc non-familiar pentru pacient (de exemplu, pe o suprafață mare, sau pe parcursul unei rute noi cu mașina).

dereglările funcției executive

apelează la capacitatea pacientului de a organiza și de a realiza o sarcină cognitivă mai mult sau mai puțin complexă ce necesită un plan de lucru.

de exemplu

dificultăți de completare corectă a declarației de impozite sau de planificare a rutei ce necesită schimbarea mai multor transporturi.

dereglările limbajului

inițial - uitarea unui cuvânt sau afazie amnestică.

dereglările praxice

dificultăți în utilizarea aparatelor de menaj.

dereglările gnozice marcate

inițial prin recunoașterea simbolurilor abstracte așa ca logourile sau panourile rutiere, apoi persoanele sau obiectele mai puțin cunoscute.

- Nu este afectată vigilența și activitatea motrică.

- Pot exista dereglări afective sau de comportament asociate cu demența:

dereglări de dispoziție

- schimbarea caracterului,
 - episoade de agresivitate,
 - depresie,
 - gelozie,
 - idei de persecuție,
 - pasivitate.
- Halucinațiile sunt rare.

Evaluarea standardizată

Testul lui Folstein

(Mini Mental State Examination – MMSE)

(durează 10 minute).

Scorul de 24/30

- pragul depistării unei afectări deficitare.

Nivelul de studii are importanță.

Pentru același bolnav, MMSE permite o observare comparativă.

În cazul MA se observă o pierdere în medie a 3 puncte pe an.

Existența simptomelor evocatorii de instalare progresivă și un scor de MMSE inferior la 24, evocă un sindrom demențial.

Alte teste simple:

-Rezolvarea unei probleme aritmetice simple

(Dvs cumpărați 7 plicuri a câte 50 de bani fiecare. Plătiți cu o bancnotă de 5 lei. Ce rest veți primi?).

-Un test de fluiditate verbală.

*Pacientului i se propune să spună în **1 minut denumirile animalelor** (fluența verbală pe categorii) sau **cuvintele comune ce încep cu litera M** (fluența verbală alfabetică sau literară) pe care le cunoaște.*

O fluiditate verbală inferioară la 15 pentru denumirile animalelor, sau inferioară la 10 pentru cuvintele ce încep cu litera M, este suspectă.

- testul orologiului (Apraxia constructivă)

Pacientului i se cere să deseneze cadranul ceasornicului și să indice în cadran toate orele, apoi cu acul mic și mare să noteze ora 16 și 45.

Primele dereglări ale acestei încercări sunt erorile poziționării cifrelor ceasornicului, o confuzie dintre acul mic și mare și o eroare de poziționare a acului mic (care trebuie să fie mai aproape de ora 5 decât de ora 4).

- un cub în perspectivă.

Această încercare este mai puțin sensibilă decât testul de orologiu și realizarea ei depinde de nivelul de cultură al pacientului.

Diagnosticul

- **anamneza** colectată din spusele pacientului și a anturajului lui (inclusiv *medicamentele* administrate de pacient).

- **examen somatic** mai ales cel neurologic (semnele ce țin de alte patologii).

- **interpretare psihologică** sau **psihiatrică** (personalitatea pacientului, contextul familial și anturajul).

- **evaluarea psihometrică** permite de a confirma și de a califica dereglările.

Examenenele biologice

Hemoleucograma,
PCR,
ionograma sanguină,
glicemia a jeun,
bilanțul hepatic,
dozarea TSH,
a calciemiei, a vitaminei B12,
a folaților,
gazele sanguine după necesitate)

Depistarea
distiroidiei,
anemiei semnificative,
a sindromului apneei în timpul somnului,
a hiperparatiroidismului care sunt susceptibili în
dereglările cognitive.

-examen tomografic cerebral, rezonanța magnetică nucleară
(hematom subdural, hidrocefalie cu o presiune normală, tumoare cerebrală).

-RW

-depistarea HIV

-

-puncția lombară (afecțiune sistemică inflamatorie și/sau disimunitară)

-EEG când tabloul este atipic.

Criteriile de definire ale maladiei Alzheimer conform DSM IV

A. Apariția deficiturilor cognitive multiple concomitent (ce dovedesc prezența dereglării):

1.dereglare a memoriei (alterarea capacității de a învăța informațiile noi sau de a-și aminti informațiile primite anterior)

2.una sau mai multe perturbări cognitive:

a)afazie (perturbarea limbajului)

b)apraxie (alterarea capacității de a realiza o activitate în pofida funcțiilor motrice intacte)

c)agnozie (imposibilitatea de a recunoaște obiectul în pofida funcțiilor sensoriale intacte)

d) perturbări ale funcțiilor executive (efectuarea proiectelor, organizarea în timp, gânduri abstracte)

B. Deficitele cognitive ale criteriilor A1 și A2 sunt ambele de originea unei dereglări semnificative ale funcționării sociale sau profesionale și reprezintă un declin semnificativ în raport cu nivelul funcționării anterioare.

C. Evoluția se caracterizează printr-un debut progresiv și un declin cognitiv continuu.

D. Deficitele cognitive ale criteriilor A1 și A2 nu sunt datorate:

1.altor afecțiuni ale sistemului nervos central care pot antrena deficite progresive ale memoriei și ale funcționării cognitive (boala cerebrovasculară, boala Parkinson, boala Huntington, hematomul subdural, hidrocefalia cu presiune normală, tumoare cerebrală);

2.afecțiunilor generale ce pot antrena o demență (de exemplu hipotiroidia, carența prin Vit. B12 sau folați, pelagra, hiper calciemia, neurosifilisul, infecțiile HIV);

3.afecțiunilor induse de o substanță;

4.deficiturile nu survin în mod exclusiv în cursul evoluției unui delir;

5.dereglările nu sunt explicate de afectare psihiatrică (depresie majoră, schizofrenie).

Aplicarea criteriilor definite de **National Institute of Neurological Disorders and Stroke** (NINDS) și **Alzheimer Disease and Related Disorders Association** (ADRDA) permite de a deține diagnosticul MA posibil sau probabil cu o probabilitate cuprinsă între 90 și 95 %.

Criteriile NINCDS-ADRDA ale maladiei Alzheimer

Posibilă

Sindrom demențial izolat

Dereglări cognitive progresive

Posibil asociate cu o altă afecțiune sistemică sau cerebrală

Probabilă

Sindrom demențial clinic confirmat

Agravarea progresivă în cel puțin 2 domenii cognitive

Perturbarea activităților vieții cotidiene și dereglări de
comportament

Absența altei afecțiuni sistemice sau cerebrale

Certă

Probabilă, apoi confirmată histologic (biopsie sau autopsie)

Evaluarea trebuie să mai ia în considerație aspectele somatice, psihologice, funcționale, sociale la persoana în vârstă.

Această evaluare se face regulat pentru a ghida abordarea fiecărei etape a maladiei.

Alte cauze ale demenței

Demența frontotemporală (DFT)

Demență corticală (10 % cazuri) - Boala Pick.

Ea este rară după vârsta de 70 de ani.

Dereglările mnestice sunt pe planul doi.

Dereglările dispoziției și de caracter sunt predominant și des relevatorii.

Diagnosticul se face în baza criteriilor Lund și Manchester.

Demența fronto-temporală (criteriile lui Lund și Manchester)

Dereglări de comportament:

- debut insidios și progresare lentă
- neglijența fizică precoce
- neglijența precoce a obiceiurilor sociale
- dezinhibarea comportamentală precoce (hipersexualitate, familiaritate excesivă)
- rigiditate mentală și inflexibilitate
- hiperoralitate (lăcomie, abuz de țigări și alcool)
- stereotipie și perseverență (deambulare, manierism, activități rituale)
- comportament de utilizare și de imitare
- distractibilitate, impulsivitate
- pierderea precoce a autocriticii (anozognozie)

Simptome afective:

- depresie, anxietate, sentimentalitate excesivă, idei fixe, idei suicidare, idei delirante
- hipocondrie, preocupări somatice bizare
- indiferență afectivă (lipsa emoțiilor, apatie)
- amimie (inerție, asponantietate)

Dereglări ale limbajului:

- reducerea progresivă a limbajului (asponantietate)
- stereotipii verbale și palilalie
- ecolalie și perseverență

Prezervarea orientării spațiale și a deprinderilor:

Semne fizice:

- reflexe arhaice precoce
- deregări sfincteriene precoce
- hipertensiune arterială și variații tensionale

Examene complementare:

- EEG normală
- afectarea preponderent în regiunile frontale (tomodensitometrie, RMN, CTG)
- deregări severe ale funcțiilor executive

Demența subcorticală și cortocosubcorticală

- dereglări de *dispoziție* și de afectivitate,
- dereglări *psihotice* (halucinații, idei de persecuție...).

Repercuțiunea asupra *comportamentului* social este precoce.

Încetinirea *timpului de reacție*.

Memoria - bradifrenie (amintirile sunt ușurate prin indicații: se are în vedere mai mult o dificultate de restituire a informațiilor decât o dificultate a codării informației).

- Demența corpului Lewy (DCL)

-sindromul parkinsonian,

-halucinații vizuale,

-episoadele delirante

-toleranță rea la neuroleptice.

-Demența în cadrul meladiei Parkinson.

- Demența paraliziei supranucleare
progresive (maladia Steele-Richardson-
Olszewski).

Demențele vasculare sau traumatice

Rezultă din accidentele cerebrale unde sunt semne clinice neurologice.

Ele deseori sunt mixte adică asociate la o MA subiacentă îmbogățind simptomatologia.

Abordarea și tratamentul demențelor

De la primele dereglări și până la diagnosticul mai mult sau mai puțin tardiv care urmează, poate trece o perioadă lungă de mai mulți ani, de la 5 la 15 ani, în cadrul căreia se va recurge la adaptări succesive ale tratamentului și ale organizării vieții.

Abordarea dereglărilor cognitive ale MA

Anticolinesterazicele - inhibă enzima de degradare a acetilcolinei și permite prin aceste efecte menținerea nivelelor acetilcolinei deficitare.

Sunt disponibile 3 preparate:

- tacrina (Cognex),
- donepezil (Aricept) și
- rivastigmina (Exelon).

Regulile de administrare a anticolinesterazicelor:

- Prescrierea - prin dispensarizarea și supravegherea riguroasă.
- Prescrise la debut de un specialist în MA (geriatru, neurolog sau psihiatru).
- O evaluare de către specialist - refăcută o dată la fiecare 6 sau 12 luni în dependență de medicament.
- Aceste medicamente se indică în gradele ușor, moderat și moderat sever ale maladiei.
- Eficacitate doar la un anumit număr de pacienți.
- Nimic nu poate prezice din timp eficacitatea lor.
- Dacă tratamentul este eficace, declinul poate fi stabilizat pentru o perioadă anumită sau degradarea va fi încetinită și nu spontană.
- Aceasta va permite menținerea unei autonomii compatibile cu menținerea la domiciliu timp mai îndelungat.

Caracteristicile principale ale anticolinesterazicelor

Molecula	Cognex (Tacrine)	Aricept (Donpezil)	Exelon (Rivastigmina)
Indicații	Forme legeră, moderate, moderat severe	Forme legeră, moderate, moderat severe	Forme legeră, moderate, moderat severe
Numărul de prize	4/zi	1/zi	2/zi
Orarul prizelor	45 de min înainte de mâncare	-	În timpul mâncării
Efectele colinergice	+	+	+
Supraveghereea efectelor secundare	Masa corpului, efectele digestive, ALAT +++	Masa corpului, efectele digestive	Masa corpului, efectele digestive
Pozologia	40 – 160 mg	5 sau 10 mg	6 – 12 mg

Menținerea, în ceea ce privește restituirea temporară a anumitor capacități, ține de anumite recomandări:

- Menținerea unei stări fizice bune: e binevenit mersul efectuând plimbări zilnice;
- Stimularea și încurajarea activităților cotidiene: ce țin de bucătărie, veselă, menaj, bricolajul, gradinăritul... conform stării sale prezente bolnavul trebuie să fie lăsat să le facă fiind supravegheat sau îndrumat. Se precută noțiunea de plăcere.
- Menținerea unei vieți sociale: păstrarea legăturii cu prietenii, prevenindu-i despre dificultățile pe care le are persoana bolnava, frecventarea magazinelor, restaurantelor, locurilor culturale...

Înlăturarea autoacuzării.

- Grupe de stimulare a memoriei
- Tratarea de către un ortofonist
- Atelier de expresie artistică: desen, modelare...
- Muzicoterapie
- Contactul cu animalele domestice.

În planul **supravegherii medicale** și al coprescripțiilor, acești bolnavi trebuie să fie urmăriți foarte atent.

Simptomele funcționale ale altor patologii sunt slab exprimate și dificil interpretate.

Anturajul pacientului poate „decoda” plângerile bolnavului.

E convenabil de a fi „economi” în prescrierea medicamentelor și de a se limita doar la moleculele de anticolinergice.

Abordarea dereglărilor de comportament

Origine endogenă (ca rezultat al fenomenelor delirante sau halucinatorii)

Origine exogenă (reactive la ceea ce observă bolnavul cu privire la situația sa și la anturajul său).

Ambele mecanisme se pot asocia.

Prescrierea automată a psihotropelor, sedează bolnavul și nu reglează dificultățile sale cotidiene.

Este necesar să fie tratate simptomele genante așa ca agresivitatea, anxietatea, insomnia, depresia.

Tratamentul cu psihotrope are următoarele principii:

- Monoterapia dacă este posibil
- Durată scurtă de persistență în organism
- Tratamentul de câteva zile sau săptămâni apoi încercarea de suspendare.

Acțiunile anturajului și acordarea asistenței celor ce ajută

Indiferent de caracterul și comportamentul membrilor familiei, tuturor trebuie să li se dea sfaturi, susținere psihologică și încurajare.

Testul lui Grober și Buschke

Acest test permite diferențierea unei dereglări de evocare de un deficit de codare. În MA, deficitul mnestic se răsfrâng nu doar asupra mecanismelor de repetare a informației precum în dereglările benigne ale vârstnicului sau în depresii, dar și asupra mecanismelor de codare. Procesele de facilitare a repetării nu ameliorează decât puțin sau deloc performanțele mnestice.

Indicarea constă în prezentarea unui indiciu general la categoria semantică căreia îi aparține cuvântul care trebuie găsit.

De exemplu care este cuvântul căutat dacă cuvântul model este narcisul.

Faptul că pacientul găsește corect cuvântul după indiciu, arată că acesta a fost bine codat și stocat.

Aceasta orientează spre o dereglare de evocație sau o dereglare la accesul stocajului mnestic ce apare concomitent cu starea depresivă.

Absența ameliorării repetării prin indicare evocă un deficit de codare caracteristic MA.

Pe lângă aceasta, prezența intruziilor (pacientul începe să numească alte cuvinte ce aparțin acestei categorii semantice: de exemplu lălea, trandafir) la fel e în favoarea MA.

Pacientul poate beneficia și de un test de recunoaștere.

O listă de cuvinte printre care figurează cuvintele prezentate inițial astfel încât cuvintele noi îi sunt date pacientului.

Recunoașterea corectă a cuvintelor model sunt în favoarea unei dificultăți de evocare și nu a unei dereglări de codare.

Producerea momentelor recunoscute ironat (pacientul crede că a recunoscut un cuvânt model, pe când vorba este despre un cuvânt special menit să sustragă atenția) sau a recunoașterilor false este în favoarea MA.