BPSD “Behaviour and Psychological Symptoms of Dementia”

Definizione

L’International Psycogeriatrics Associations ha proposto la definizione “Behaviour and Psychological Symptoms of Dementia” (BPSD), con la quale ci si riferisce ad uno spettro eterogeneo di sintomi non-cognitivi che possono presentarsi nei soggetti affetti da demenza, di qualsiasi tipo essa sia. Ci si riferisce a manifestazioni psicologiche, comportamentali e a sintomi psichiatrici che coinvolgono le fasi iniziali o lo stato più avanzato del disturbo neurocognitivo. La demenza è un quadro clinico caratterizzato da deficit di funzioni cognitive di gravità tale da andare a interferire con le normali attività di vita quotidiana o coi momenti lavorativi del soggetto. Sono colpite anche altre funzioni, ad esempio l’affettività, l’ideazione del pensiero, la percezione, la personalità e il comportamento; acquistano quindi molta importanza tutti quei tratti che rientrano nella definizione di BPSD. Alla base della demenza possiamo avere più di 100 patologie diverse, di natura degenerativa, vascolare o traumatica; una percentuale limitata dei casi (1-2%) è causata da alterazioni potenzialmente reversibili.
I casi di demenza sono in costante aumento contestualmente al crescere della popolazione sopra i 65 anni: l’invecchiamento è il principale fattore di rischio, anche se “essere anziani non significa necessariamente avere la demenza”. Questo concetto è importante per combattere lo stigma ancora elevato che contribuisce all’isolamento del paziente ad opera della società e alla mancata richiesta di aiuto da parte delle famiglie. Proprio per abbattere i pregiudizi, nel DSM-5 abbiamo assistito a un passaggio dal termine “Demenza” all’espressione “Disturbo Neurocognitivo Maggiore”. Il termine “Demenza” lo si può tuttavia ancora utilizzare, specialmente quando il disturbo colpisce una persona anziana o nei contesti in cui medici e pazienti sono abituati ad avvalersene.
Ricordiamo inoltre che sono in aumento anche i casi di disturbi in età giovanile (o “Early Onset Dementia”), cioè tutte le forme ad esordio atipico e più aggressivo, che si verificano prima dei 65 anni.

L’identificazione dei BPSD è molto importante per diversi motivi: innanzitutto contribuiscono al declino delle abilità cognitive e funzionali dell’individuo; inoltre, spesso questi sintomi determinano la necessità di intervenire farmacologicamente su un paziente con disturbo neurocognitivo maggiore. In aggiunta, i BPSD pesano notevolmente sulle responsabilità del

care giver, il quale affronta maggiori difficoltà nell'assistenza dell'anziano; ne può quindi conseguire un peggioramento della prognosi del paziente, nonché maggior necessità di ospedalizzazione o istituzionalizzazione.

3.1.a Clinica dei BPSD

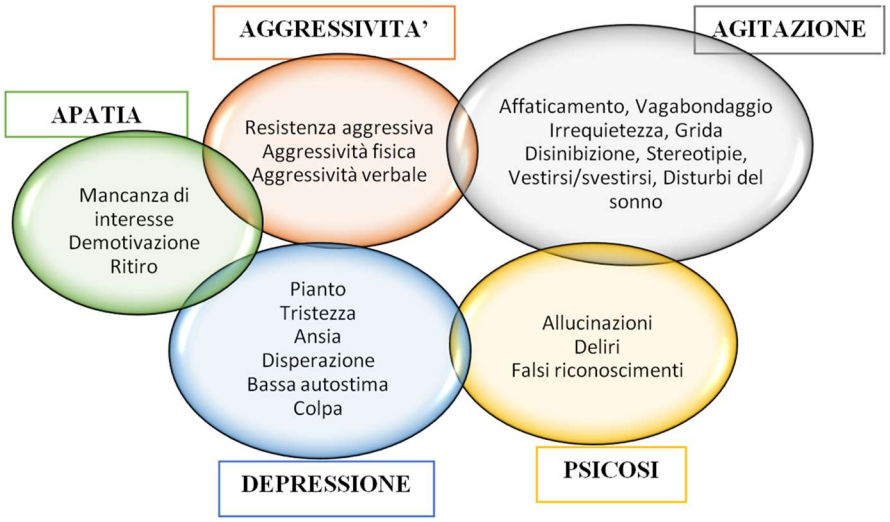

Figura 1: Cluster BPSD, modificato da Manuale di Geriatria di Raffaele Antonelli Incalzi

Trattandosi di un gruppo di sintomi, la presentazione può essere eterogenea tra i pazienti; anche nello stesso soggetto si può riscontrare un andamento fluttuante delle manifestazioni. Queste, infatti, possono essere influenzate da fattori ambientali e dai tratti caratteriali di base dell'individuo.

Nella maggior parte dei casi non si riscontrano BPSD casuali, ma raggruppati in cluster; illustro di seguito i principali:

- Apatia: Ritiro, mancanza di interesse, demotivazione;
- Depressione: Pianto, tristezza, disperazione, bassa autostima, ansia, colpa;
- Aggressività: In forma sia verbale che fisica;
- Psicosi: Allucinazioni, deliri, falsi riconoscimenti;
- Agitazione: Wandering, affaccendamento, irrequietezza, grida, disinibizione, azioni ripetute e stereotipate, disturbi del sonno.

Tra i sintomi più frequenti troviamo l'apatia (70% dei casi), segue l'agitazione (circa nel 60% del totale), e l'ansia (nel 50% dei pazienti). Sono comuni anche i disturbi dell'umore, quindi sintomi depressivi, presenti in una percentuale variabile dal 30 al 50% dei casi. Si osservano

con elevata frequenza anche irritabilità e agitazione motoria (40%) e manifestazioni psicotiche (30-60%).
Non sono disponibili, purtroppo, dati epidemiologici riguardo l'incidenza dei BPSD in ospedale, ma l'elevata frequenza di questi sintomi nei pazienti con disturbo neurocognitivo maggiore ci porta a ipotizzare un valore molto simile alla quota dei casi di delirium.

Valutazione

L'identificazione dei BPSD causati da demenza è estremamente complessa.
Bisogna innanzitutto tenere presente differenti eziologie che potrebbero determinare sintomi simili: vanno escluse patologie acute o croniche che ne potrebbero essere causa, o anche farmaci con effetti sul sistema nervoso centrale.

Nel tempo sono stati studiati ed elaborati diversi strumenti di valutazione che potessero identificare questi sintomi comportamentali, attualmente il più utilizzato è il Neuropsychiatric Inventory (NPI). L'NPI è un questionario che deve essere sottoposto ai familiari o, nel caso di pazienti degenti in RSA (Residenza Sanitaria Assistita), ai principali care giver; si compone di 12 domande riguardo alla quotidianità del paziente e alla presenza o meno dei principali disturbi del comportamento (delirio, allucinazioni, agitazione-aggressività, disforia-depressione, ansia, euforia, apatia, disinibizione, irritabilità, comportamento motorio aberrante, disturbi del sonno e dell'alimentazione). Per ogni item viene chiesto di rispondere "sì" o "no" a seconda del verificarsi o meno del singolo sintomo. In caso di risposta affermativa, si continua chiedendo la frequenza con la quale esso si presenta, che sarà quantificata da un numero da 1(non si verifica mai) a 4(costantemente), e la gravità, indicata con un punteggio compreso tra 1(lieve) e 3(severo, che richiede l'utilizzo di farmaci). A questo punto si calcola il punteggio finale andando a moltiplicare tra loro il valore di frequenza e quello di gravità di ogni sintomo e facendo poi la somma totale, che potrà andare da un minimo di 0 a un massimo di 144 (al più 12 punti per ogni item).
La gravità di questi sintomi si ripercuote non solo sul paziente stesso, ma porta anche un carico di stress rilevante ai familiari, pertanto, l'NPI valuta anche la quantità di disagio del care giver generato da ciascuno dei disturbi neuropsichiatrici. Si ottiene, quindi, anche un punteggio di sofferenza totale del care giver, oltre ai valori per i singoli domini.

Intervento non farmacologico

La gestione dei pazienti con BPSD risulta complessa, sia da parte del care giver, che da parte del personale sanitario; è infatti necessaria la collaborazione di queste figure per attuare un approccio multimodale: prima di tutto riabilitativo, ambientale e comportamentale, poi farmacologico.

Il National Resource Center for Academic Detailing (NaRCAD) invita a ricercare le cause alla base dei BPSD e le conseguenze che coinvolgono poi il paziente stesso e le persone che gli stanno accanto, in modo da andarle a correggere. A questo scopo è stato creato il modello "ABC" in cui è fondamentale ricercare:

A. **Antecedenti**: Identificare le cause alla base dello scatenarsi dei BPSD;
B. **Comportamenti**: Individuare i comportamenti del paziente che sono obiettivo del trattamento;
C. **Conseguenze**: Quali sono le conseguenze dei comportamenti per il soggetto e i care giver.

Un altro modello concettuale che da decenni è alla base della formazione dei care giver familiari e professionali è il PLST (Progressively Lowered Stress Threshold), il quale riconosce come la causa di questi sintomi sia una ridotta soglia allo stress da parte dei pazienti con Disturbo Neurocognitivo. Interazioni conflittuali tra persona e ambiente possono così andare a stimolare l'insorgenza dei BPSD perché l'individuo, con l'avanzare della malattia, non riesce più ad avere adeguate risposte cognitive e funzionali. Vengono identificati 6 principali gruppi di fattori stressanti che possono determinare l'insorgenza dei disturbi del comportamento:

1) Affaticamento;
2) Cambiamenti della quotidianità;
3) Richieste per cui le capacità del paziente non sono sufficienti;
4) Più stimoli sovrapposti;
5) Stimoli fisici, ad esempio dolore o procedure di cura invasive;
6) Stimoli emozionali, ad esempio lutto o rabbia.

Dal punto di vista dell'intervento, quindi, il PLST propone ai familiari e a tutta l'equipe sanitaria di limitare questi stimoli principali e in generale adottare una gestione assistenziale individuale in modo da ridurre ogni tipo di agente stressante.

d Intervento farmacologico

Abbiamo già illustrato che il primo step per il trattamento di questi pazienti deve essere non farmacologico, quindi basato sulla correzione degli stimoli ambientali nocivi e strategie di tipo riabilitativo. Nel momento in cui questi interventi non risultino sufficienti o la gravità dei BPSD sia subito elevata, si ricorre all'utilizzo dei medicinali.

Naturalmente, i farmaci vengono scelti in base al cluster di sintomi presentati dal paziente, come riportato schematicamente nell'immagine. I principali sono antipsicotici (sia neurolettici che atipici), utilizzati soprattutto in caso di aggressività, agitazione e sintomi psicotici. L'azione degli antidepressivi (soprattutto inibitori selettivi della ricaptazione della serotonina) viene sfruttata per depressione, ansia e agitazione mentre gli inibitori dell'acetilcolinesterasi sembrano avere effetto prevalentemente per la psicosi. Altri farmaci utili sono gli antiepilettici, il cui ruolo non è ancora totalmente chiarito, e le benzodiazepine che sono consigliate per brevi periodi in caso di agitazione.

Oltre agli aspetti su cui intervenire, però, è necessario prestare particolare attenzione ai possibili effetti avversi che queste sostanze possono provocare, specialmente aggravamento del deficit cognitivo, sintomi extrapiramidali, stroke e morte.

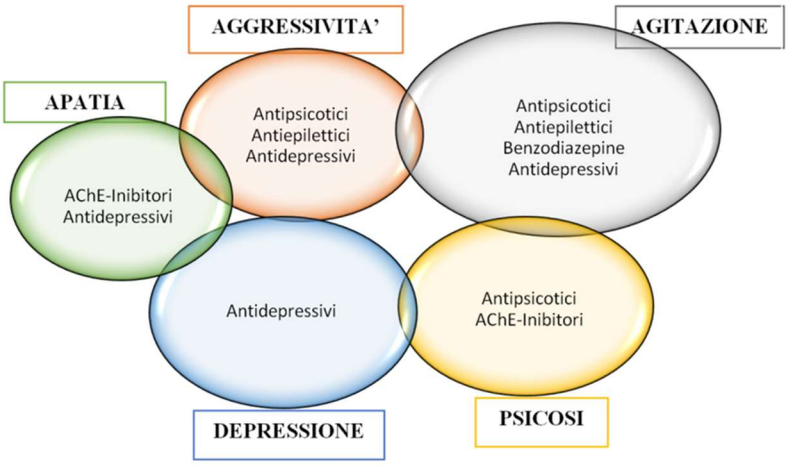

Figura 2: Modificato da McShane R. Int Psychogeriatr 2000

Disturbi Neurocognitivi Maggiori e BPSD

I sintomi non-cognitivi raccolti nell'acronimo BPSD si presentano nel 90% dei casi totali di demenze. Le percentuali subiscono però variazioni rilevanti che dipendono da vari fattori, primi fra tutti, il sottotipo di disturbo neurocognitivo e lo stato di avanzamento della malattia.

BPSD nell’Alzheimer

L’Alzheimer (AD) è una malattia neurodegenerativa ed è la forma più frequente tra i Disturbi Neurocognitivi Maggiori, fino al 60% del totale. In Italia oggi colpisce il 5% delle persone con più di 60 anni e si stima che ci siano circa 500mila ammalati.
L'eziologia dell'Alzhemier non è tuttora chiarita. È emerso che una minima, ma non trascurabile, percentuale di casi (1%) è determinata da tratti genetici a trasmissione autosomica dominante. Nella maggior parte dei casi, però, il morbo di Alzheimer è di tipo “sporadico” e subisce l’influenza di diversi fattori di rischio: alcuni genetici, come un particolare allele dell’apolipoproteina E (epsilon 4), ed è stato riscontrato il ruolo di patologie croniche come diabete o ipertensione. D’altra parte, sono stati individuati anche fattori protettivi: dieta ricca di sostanze antiossidanti e mantenimento di attività fisica e mentale in età avanzata.
Il meccanismo neurodegenerativo è attualmente in studio, ma sono stati identificati due fattori patologici principali: filamenti di proteina β-amiloide, chiamati anche placche, che hanno aggregazione extracellulare; e l’accumulo intraneuronale di proteina Tau fosforilata.
Dal punto di vista clinico, il morbo di Alzheimer esordisce in maniera insidiosa, solitamente con un deficit di memoria. A questo, col passare del tempo, si associano alterazioni nel ragionamento logico e nel pensiero, cambiamenti dell’umore e del comportamento. I BPSD, quindi, vengono ad occupare un ruolo di rilievo soprattutto nelle fasi avanzate della malattia e le manifestazioni più frequenti sono risultate apatia, agitazione, ansia e disforia, a seguire comportamenti motori aberranti e disinibizione, mentre i meno frequenti sono deliri e allucinazioni.

BPSD nella Demenza Frontotemporale

Il disturbo neurocognitivo di tipo frontotemporale (FTLD) è il prototipo di demenza in cui il difetto principale risiede nei cambiamenti comportamentali, più che nel deficit cognitivo, e queste alterazioni si manifestano già nelle fasi iniziali della malattia. Questa forma comprende in realtà un ampio spettro di patologie neurodegenerative e colpisce tipicamente soggetti adulti, più che anziani. La forma comportamentale è sicuramente la più frequente (bvFTD), ma oggi viene identificata anche la forma di Afasia Progressiva Primaria (PPA), che comprende tre sottotipi: variante non-fluente (nfvPPA), semantica (svPPA) e logopenica (lvPPA).
È presente atrofia della corteccia frontale e temporale, ma le caratteristiche eziopatologiche non sono ancora chiare.

Fenotipicamente, si caratterizza soprattutto per BPSD quali cambiamenti drammatici della personalità e dell'atteggiamento del soggetto, oltre a disinibizione, stereotipia e disturbi del linguaggio, ad esempio monotonia ed ecolalia. Comunemente si riscontrano anche deficit nell'affettività, apatia e ipocondria. Le capacità mnesiche sono, almeno inizialmente, conservate.
Le principali differenze con la malattia di Alzheimer risiedono, quindi, nella frequenza con cui si presentano i vari BPSD e nel timing di insorgenza.

BPSD nella demenza a Corpi di Lewy

Il disturbo neurocognitivo maggiore a Corpi di Lewy è una forma neurodegenerativa caratterizzata, a livello neuropatologico, da inclusioni intracitoplasmatiche eosinofile chiamate corpi di Lewy (LBD), ma anche da lesioni tipiche dell'AD, quindi aggregati neurofibrillari e placche amiloidee.

I sintomi principali della Demenza a corpi di Lewy sono rappresentati da allucinazioni visive e disturbi extrapiramidali con frequenti cadute, oltre all'andamento fluttuante dell'attenzione e dello stato di coscienza e deterioramento cognitivo progressivo. (49) Un altro sintomo che riscontriamo di frequente è un disturbo del comportamento durante il sonno REM, in cui possono verificarsi movimenti bruschi oppure urla. I BPSD più rilevanti sono deliri (identificazione errata, furto) e allucinazioni (solitamente visive). La prevalenza di questi sintomi risulta, rispettivamente, nell'80 e nel 60% dei pazienti e tendono ad essere più precoci e persistenti nel corso della malattia rispetto ai pazienti con AD. (50)

BPSD nella demenza di tipo vascolare

Il principale esempio di Disturbo Neurocognitivo Maggiore di tipo secondario è quello a eziologia vascolare. Questo comprende uno spettro di patologie nella quali il deficit cognitivo è conseguenza di un danno cerebrovascolare. Come frequenza, si tratta del 15-20% del totale delle demenze, quindi al secondo posto dopo la Malattia di Alzheimer. Questo gruppo di

patologie ad origine vascolare, inoltre, viene anche coinvolto nelle demenze ad eziologia mista, dunque può accompagnare l'AD o altre forme neurodegenerative. Le alterazioni vascolari che causano questo tipo di disturbo sono numerose ed eterogenee: di tipo ischemico o emorragico, ma anche difetti di perfusione che derivano da alterazioni sistemiche. In questi casi sono risultati più frequenti, rispetto al morbo di Alzheimer, BPSD quali depressione e ansia. Tuttavia, la clinica di questi pazienti è molto variabile e dipendente dalla sede del vaso che ha subito il danno.