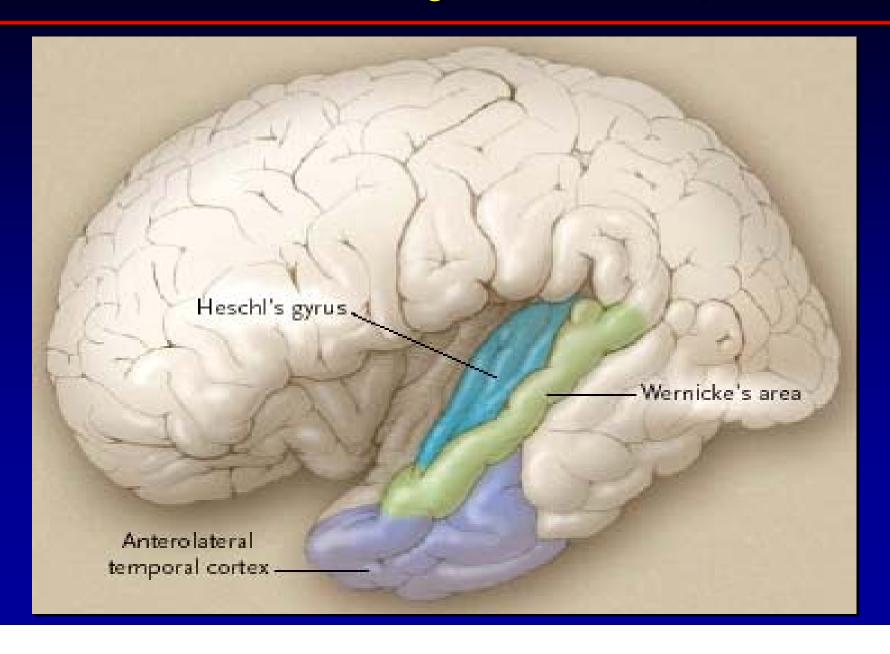
www.fisiokinesiterapia.biz

LA DEMENZA FRONTO-TEMPORALE

LATERAL SURFACE OF THE CEREBRAL HEMISPHERES

A. Zeman - N Engl J Med 2005:352;2



ICT-1924 ISVERSAL

ME 4:31 256 2 SE/M E 646

20 1/1

230 7.0 5 9/15 3.3

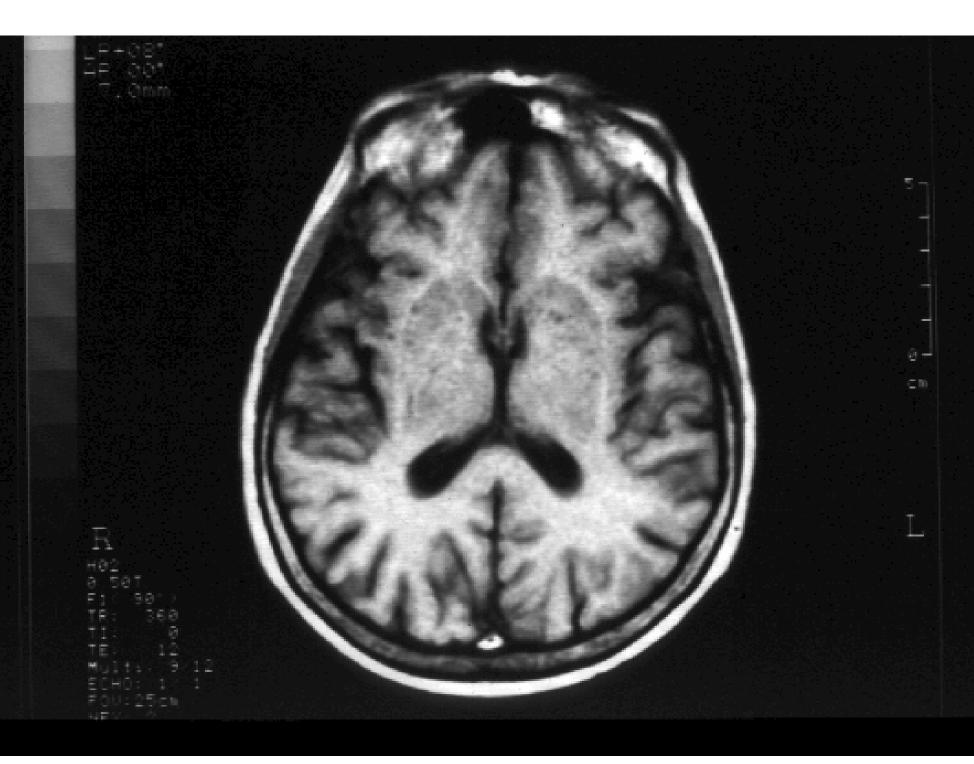


12:5 SCAN

+

4 0 M

₩ 199 L 89



ARCHITETTURA FUNZIONALE DEL LOBO TEMPORALE

Cortex temporo-mediale (archicortex)

Particolarmente con l'ippocampo acquisisce, elabora e deposita le tracce mnesiche (memoria retrograda)

<u>Lesione o atrofia</u> – perdita della memoria episodica

Cortex temporo-laterale (neocortex)

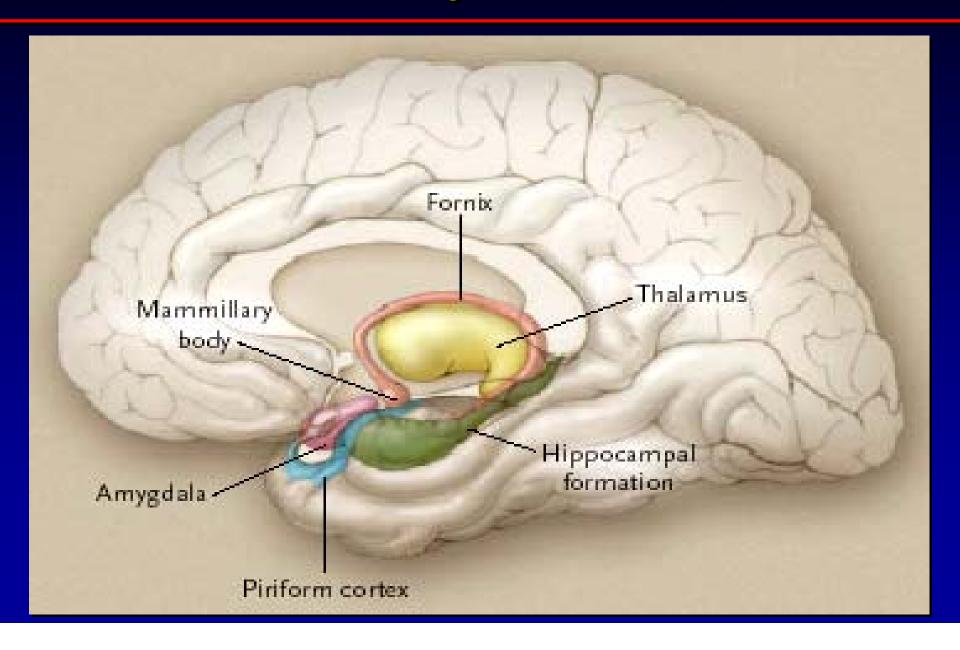
Acquisice la memoria semantica, un gigantesco "database" che noi costantemente impieghiamo nel riconoscere, denominare e usare l'ambiente circostante.

Lesione o atrofia – demenza semantica, progressivo impoverimento delle risorse concettuali

Cortex temporo-posteriore – allucinazioni visive

MEDIAL SURFACE OF THE CEREBRAL HEMISPHERES

A. Zeman - N Engl J Med 2005:352;2



AMIGDALA

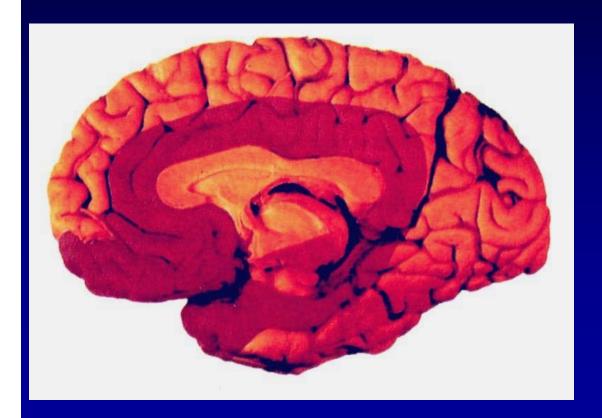
EMOZIONI

STIMOLAZIONE DELL'AMIGDALA

Paura
Ansia
Tachicardia
Ipertensione arteriosa
Aumentata tensione muscolare
Incremento delle catecolamine circolanti
Stimolazione della secrezione di CRH
(corticotropin-releasing hormon)

AREA CORTICALE

Corteccia pre-frontale mediale



SINDROME

Medial apathetic syndrome

APATIA

Disinteresse
Assenza di iniziativa
Scarsa motivazione
Affettività piatta
Espressione indifferente
Rigidità e perseverazione
Depressione dell'umore

AREA CORTICALE Corteccia pre-frontale dorso-laterale



SINDROME Lateral Dysesecutive Syndrome

TRASCURATEZZA

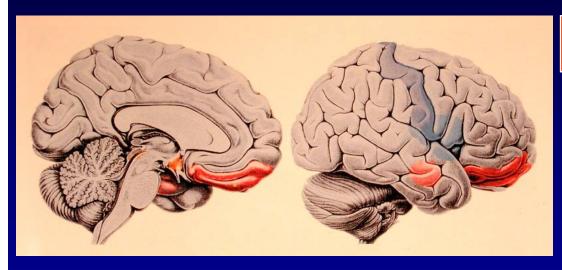
(Sciatteria, fatuità)
Self care
Insight
Working memory
Long term retrival
Verbal fluency
Planning
Visual spatial activity

AREA CORTICALE

SINDROME

Corteccia orbito-frontale

Orbito-frontal disinhibited syndrome

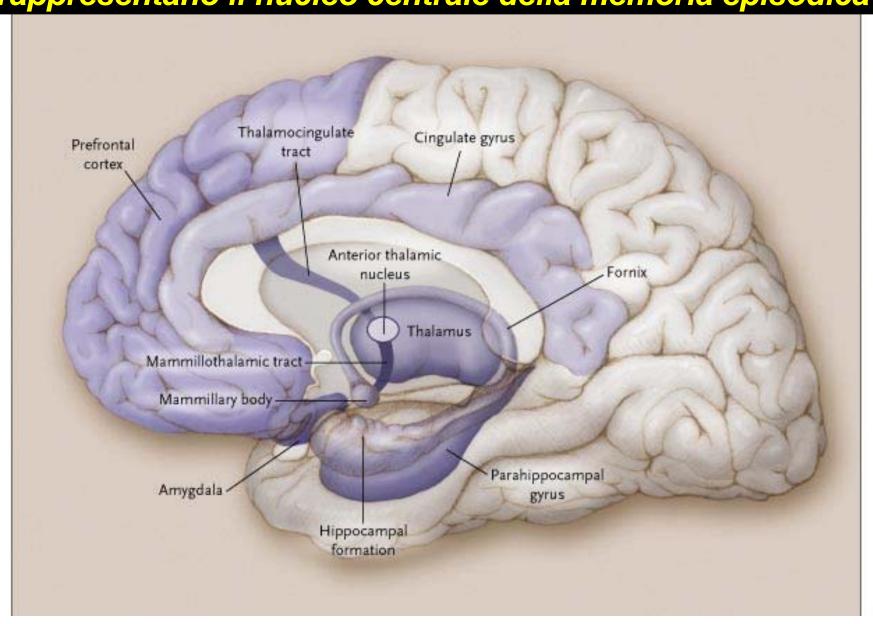


COMPORTAMENTO SOCIALE

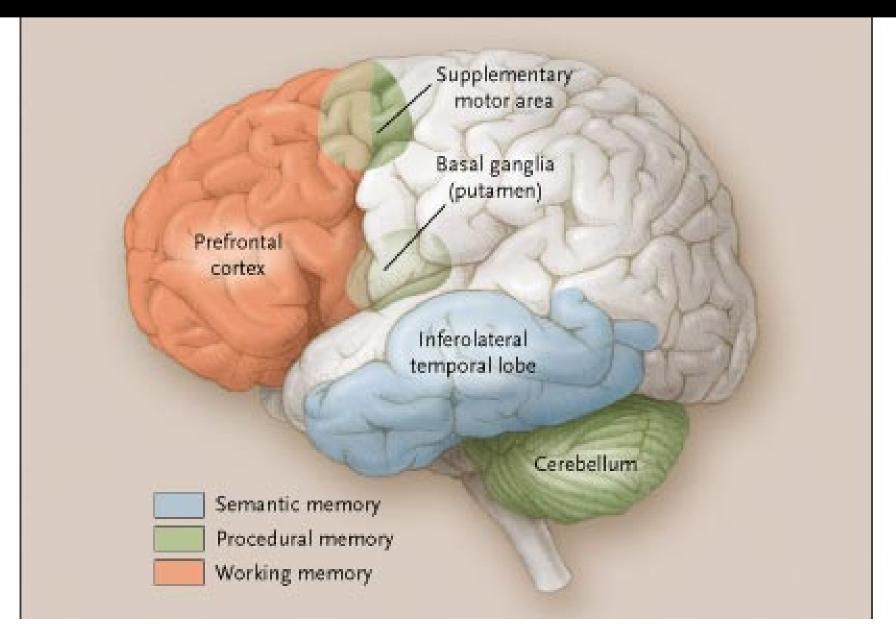
Indifferenza
Disinibizione
Aggressività
Irritabilità
Irascibilità
Impulsività
Volgarità
Mancanza di tatto
Mancato controllo emozionale

MEMORIA EPISODICA.

Il lobo temporale mediale, con l'ippocampo ed il giro paraippocampale rappresentano il nucleo centrale della memoria episodica



MEMORIA SEMANTICA, PROCEDURALE E WORKING MEMORY



STORIE DAL LOBO TEMPORALE

Adam Zeman - NEJM 2005; 352: 119-121

Se il lobo occipitale è un osservatorio che scruta il mondo visivo,

se il lobo parietale è uno studio di architetto dove si mappa lo spazio,

e il lobo frontale è un comitato bellico che pianifica le nostre azioni e comportamenti,

allora il lobo temporale è una monumentale biblioteca dove si catalogano, si conservano e si richiamano tutte le esperienza di una intera vita

DEMENZE DEGENERATIVE NON-ALZHEIMER

FRONTO - TEMPORAL LOBAR DEGENERATION

- Pick's Disease I
- Pick's Disease II
- Fronto-Temporal Dementia
- Progressive (non fluent) Aphasia
- Semantic Dementia

LEWY BODY DISORDERS WITH DEMENTIA

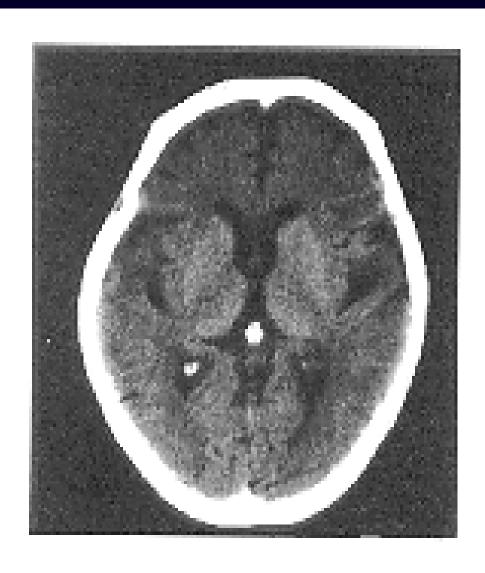
- Parkinson's Disease
- Parkinson with AD
- Diffuse Lewy Body Dementia
- Lewy Body variant with AD

CREUTZFELDT-JAKOB DISEASE

CATTEDRA DI GERIATRIA - BARI







IMAGING MORFOLOGICO

TAC di una paziente di 58 anni affetta da FTD con atrofia dei lobi frontali e temporali

OVERVIEW SULLA SINDROME

- Esordio presenile
- Familiare in metà dei pazienti
- Riflessi ancestrali; tardivamente segni striatali
- EEG normale
- SPECT-r(CBF): anomalie cerebrali anteriori
- TAC: non rivela segni specifici di atrofia cerebrale in molti pazienti
- RMN: atrofia a carico dei lobi frontali

SINTOMATOLOGIA

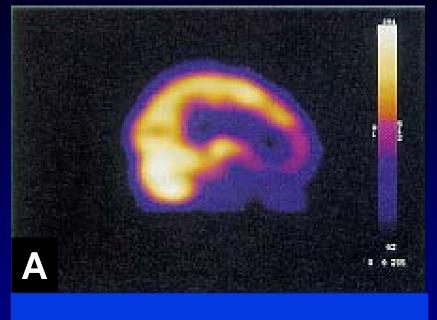
ATROFIA FRONTALE:

MODIFICAZIONI COMPORTAMENTALI, APATIA, ABULIA DISTURBI DELL'ATTENZIONE E DEL PROBLEM SOLVING SINTOMATOLOGIA ANSIOSA

ATROFIA TEMPORALE:

DISTURBI DEL LINGUAGGIO
BULIMIA
ALTERAZIONE DEL COMPORTAMENTO SESSUALE

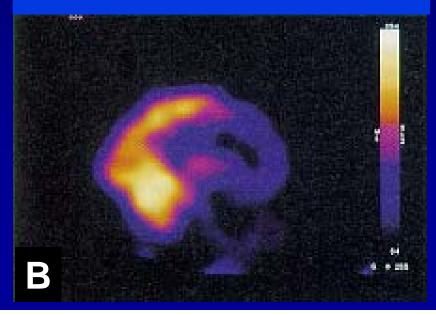
SCARSO INSIGHT DELLA MALATTIA



IMAGING FUNZIONALE

Sezioni sagittali SPECT-r(CBF) di:

A) Paziente con FTD "disinibita" con ipocaptazione del tracciante soprattutto frontale



B) Paziente con FTD "apatica" con ipocaptazione del tracciante frontale ed in parte temporale

PROFILO COGNITIVO DELLA FRONTO-TEMPORAL DEMENTIA (FTD)

Area cognitiva Esempi

Performance globale Rallentamento psico-motorio

generalizzato

Perseverazione

Linguaggio Perseverazione, stereotipie, ecolalia

Esasperata concretezza

Mutismo nelle fasi avanzate

Calcolo Compromesso per esercizi

particolarmente difficili

Percezione Preservata

PROFILO COGNITIVO DELLA FTD

		• •	
Area	$\mathbf{c} \mathbf{o} \mathbf{o}$	hiti	
AICA			Va
		••••	•

Esempi

Funzioni visuo-spaziali

Preservate con errori negli esercizi di prassia costruttiva secondari a deficit di organizzazione

Memoria

Fluttuante

Preservato l'orientamento nello spazio Richiamo a lungo termine compromesso, con possibilità di migliorare la

performance con facilitazioni

Astrazione/planning

Risposte esageratamente concrete Deficit di organizzazione e sequenziazione delle idee

Perseverazione

PRINCIPALI SOTTOTIPI

- Disinibito
 - Apatico
- Stereotipico

SOTTOTIPO DISINIBITO

- Irrequietezza, iperattività priva di scopo
- Ilarità non giustificata
- Indifferenza verso l'esterno
- Profonda disgregazione delle attività sociali
- Alterazioni comportamentali più evidenti di quelle cognitive

PROFILO COGNITIVO DELLA FRONTO-TEMPORAL DEMENTIA (FTD)

Area cognitiva Esempi

Performance globale Rallentamento psico-motorio

generalizzato

Perseverazione

Linguaggio Perseverazione, stereotipie, ecolalia

Esasperata concretezza

Mutismo nelle fasi avanzate

Calcolo Compromesso per esercizi

particolarmente difficili

Percezione Preservata

SOTTOTIPO APATICO

- Inerzia, mancanza di spontaneità
- Mancanza di volontà, indifferenza
- Rigidità mentale e perseverazione
- Iniziale incontinenza

SOTTOTIPO STEREOTIPICO

- Pronunciate stereotipie comportamentali
- Tratti ossessivo-compulsivi

PROFILO COGNITIVO DELLA FTD

		• •	
Area	$\mathbf{c} \mathbf{o} \mathbf{o}$	hiti	
AICA			Va
		••••	•

Esempi

Funzioni visuo-spaziali

Preservate con errori negli esercizi di prassia costruttiva secondari a deficit di organizzazione

Memoria

Fluttuante

Preservato l'orientamento nello spazio Richiamo a lungo termine compromesso, con possibilità di migliorare la

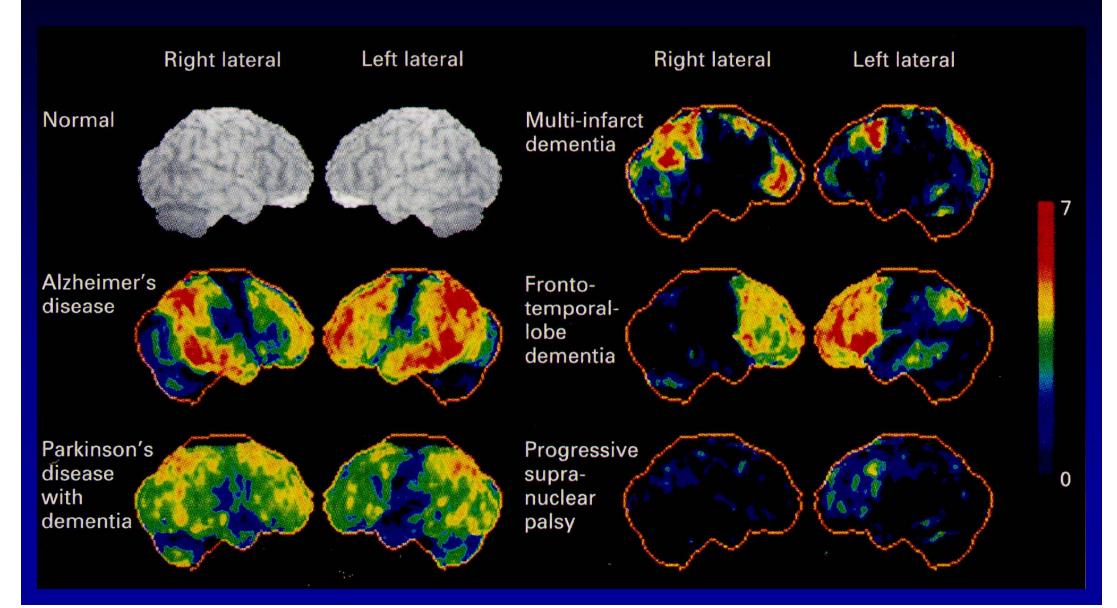
performance con facilitazioni

Astrazione/planning

Risposte esageratamente concrete Deficit di organizzazione e sequenziazione delle idee

Perseverazione

RISONANZA MAGNETICA CEREBRALE E PET-SCAN CON FLUORO-DESOSSIGLUCOSIO



FTD e AD DIAGNOSI DIFFERENZIALE

FRONTO-TEMPORAL DEMENTIA ALZHEIMER'S DISEASE

Alterazioni precoci della personalità Comportamenti stereotipici	Deficit di memoria Disorientamento spaziale Deficit di linguaggio
Riflessi ancestrali precoci Acinesia tardiva, rigidità	Alterazioni tardive della personalità
Linguaggio adinamico, monotono Mutismo	Acinesia, rigidità, mioclono
Funzioni visuo-spaziali preservate	Afasia, logoclonia
Amnesia di entità variabile	Disorientamento spaziale Amnesia severa

FTD familiare con parkinsonismo ed altre forme familiari genetiche (FTDP-17)

La FTD è in circa la metà dei casi di tipo familiare. Alcune rare forme familiari hanno un tratto autosomico dominante: cromosoma 17 (FTDP-17) e più raramente cromosoma 3.

- 1. degenerazione pallido-ponto-nigrica,
- 2. taupatia familiare multisistemica,
- 3. gliosi subcorticale familiare progressiva,
- 4. demenza ereditaria disfasica e disinibita
- 5. disinibhition-dementia-parkinsonism-amyotrophy complex (DDPAC)

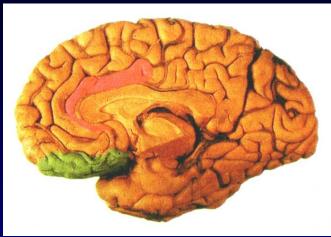
DEMENZE NON-ALZHEIMER TYPE

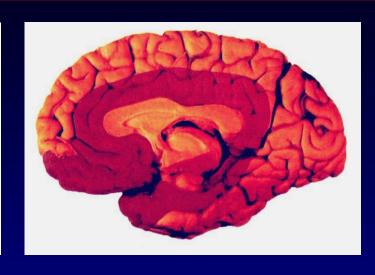
LEWY BODY DISORDERS WITH DEMENTIA

- Parkinson's Disease
- Parkinson con Alzheimer
- Diffuse Lewy Body Dementia
- Variante di Lewy Body con Alzheimer

LA MEMORIA PREFRONTALE







Prefront. laterale

M. Visuale M. Uditiva M. Tattile Working mem. M. Volti **Orbito-frontale**

M. olfattiva M. gustativa Prefront. mediale

M. spaziale Long term retrival