

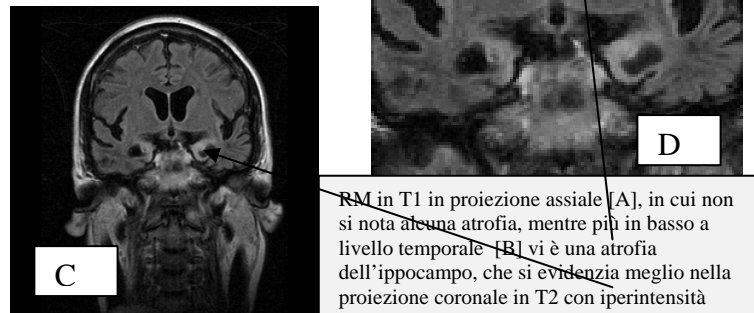
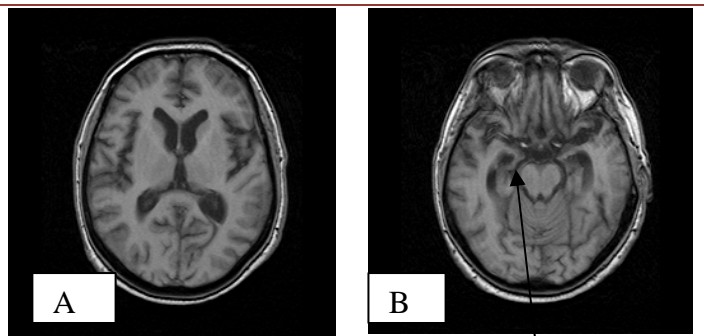
### UNA DEMENZA GIOVANILE A RAPIDA EVOLUZIONE

Recentemente ho visitato in un ambiente protetto una signora di 55 anni: come sempre quando vedo un paziente già visitato da me ho sempre la paura di aver sbagliato diagnosi. Era gravemente deteriorata, sedata Seroquel (quetiapina) 100 mg, Rivotril (clonazepam) 2 mg, Prozin (clorpromazina) 16 mg: Teneva gli occhi chiusi. Era in poltrona senza iniziativa motoria con il capo flesso in avanti. Vi era scarsa produzione verbale. Aveva un aumento diffuso dei riflessi profondi con reazione di sussulto alla percussione lieve con il martelletto sullo sterno. Non vi erano mioclonie. Il riflesso glabellare era senza abitudine e vi era un lieve riflesso del grugno.

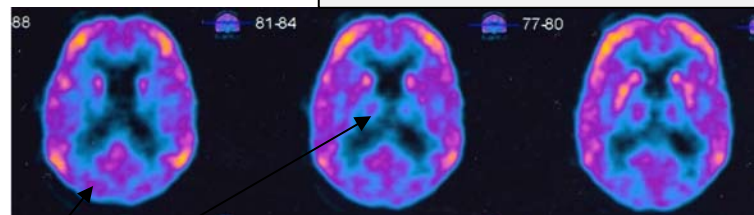
18 mesi prima l'avevo visitata ambulatoriamente: 5 anni prima era stata operata per carcinoma della mammella destra e due mesi prima aveva smesso il Nolvadex (tamoxifene) e da allora diceva che aveva perso la memoria. Non avevo rilevato deficit neurologici, ma solo uno stato depressivo, che avevo trattato con Efexor (venlafaxina) 150 mg RP con un iniziale risposta. Venne presa a carico da un Collega psichiatra. Dopo 3 mesi venne visitata da un Collega neurologo che rilevò un MMSE di 22/30 con gravi lacune nell'orientamento temporale e nella rievocazione di una serie di nomi. L'esame appariva contraddittorio per cui venivano consigliati un EEG (normale), una TAC cerebrale con

**mezzo di contrasto** (refertato normale, in realtà era presente una ipodensità in regione dell'ippocampo sinistro che assumeva il

mezzo di contrasto) ed una valutazione neuropsicologica più approfondita. Dopo altri 2 mesi era stata visitata da un altro Collega, che la sottopose ad alcuni test cognitivi che non rivelarono nulla, suggerendo però un SPECT cerebrale. Eseguì dopo altri 3 mesi (9 mesi dalla mia prima osservazione) una Risonanza Magnetica (RM) cerebrale che segnalava "sfumata iperintensità di segnale nelle sequenze a TR lungo in sede ippocampale bilateralmente con aspetto atrofico cortico-sottocorticale". Era ricoverata presso una struttura privata. La diagnosi di ingresso fu di conversione isterica e quella di dimissione di prevalente scompenso psicotico. Venne messa in trattamento con quetiapina, clorpromazina e clonazepam. Venne fatto anche un tentativo con trazodone. Solo dopo altri 3 mesi eseguì lo studio neuropsicologico, che rilevò "deficit cognitivi gravi e diffusi". Il quadro principale era quello della confabulazioni, con disturbi della memoria a breve e lungo termine e con anche aprassia costruttiva. Dopo altri 3 mesi venne ricoverata in un reparto specialistico. Dagli esami ematologici risultò una Ves 56 mm/h (v.n. <39), ma markers tumorali normali. Lo studio neuropsicologico non era somministrabile. Un EEG risultò normale (ritmi rapidi). Una PET con 18F-FDG (glucosio marcato) dimostrava un marcato ipometabolismo della corteccia occipitale, in particolare calcarina, nei



RM in T1 in proiezione assiale [A], in cui non si nota alcuna atrofia, mentre più in basso a livello temporale [B] vi è una atrofia dell'ippocampo, che si evidenzia meglio nella proiezione coronale in T2 con iperintensità [C], anche a maggior ingrandimento [D].



PET (Castelfranco Veneto) con glucosio marcato, che dimostra l'ipometabolismo occipitale e talamico, meno parietale. Veniva suggerita una demenza a corpi di Lewy. L'assenza di captazione ippocampica depone per infiammazione spenta.

talami e modesto parietale. Una puntura lombare dimostrava un liquor normale compreso i marker per la demenza di Alzheimer, mentre era debolmente positiva la 14.3.3. per la malattia da prionica di Jacob-Kreutzfeld. La RM cerebrale era sovrapponibile alla precedente, ma di migliore qualità. Misi le immagini nel computer e dopo 3 giorni le riguardai. Ero sempre in roulotte sulle mie amate Dolomiti, dopo un bellissima passeggiata con pranzo al rifugio con un'aria ormai autunnale ed una calda doccia. Ingrandii i lobi temporali e notai che l'iperintensità degli ippocampi coinvolgeva sia la sostanza bianca che quella grigia dei corpi cellulari. Il quadro orientava verso una infiammazione con un gliosi ed atrofia. Collegai l'evoluzione con fluttuazioni del quadro clinico con i reperti della RM di infiammazione e pensai all'encefalite limbica. Nei giorni successivi programmai lo studio degli Ac anti-Sistema Nervoso Centrale, la ricerca di una evoluzione con RM e di una eventuale neoplasia ed un tentativo terapeutico se possibile. **Commento:** 1) la diagnosi di demenza è generalmente autoptica; 2) questo caso rappresenta una demenza giovanile (Lancet Neurol 2010; 9: 793-806), cioè con paziente di età inferiore ai 65 anni, con evoluzione rapida in 18 mesi, con un inizio fluttuante, con un apparente miglioramento, per precipitare negli ultimi 6 mesi; 3) la RM mostra in T1 una atrofia localizzata all'ippocampo dove però si nota una iperintensità in FLAIR; 4) la PET indirizza verso la demenza a corpi di Lewy, ma a questa non corrisponde la clinica anche senza precipitazione della sindrome parkinsoniana con l'uso di neurolettici; 5) il quadro PET sembra quindi funzionale, inibitorio.

**L'ENCEFALITE LIMBICA:** è una sindrome caratterizzata dallo sviluppo di sintomi neuropsichiatrici (turbe dell'umore, psicosi, deficit cognitivi e della memoria, disturbi del sonno, agitazione, crisi epilettiche) dovuti ad anticorpi contro il sistema nervoso centrale. Gli antigeni possono essere intraneuronali o della membrana cellulare. Sono forme con auto-Ac spesso legate a tumori, più raramente ad altre malattie autoimmuni. La RM pone il sospetto diagnostico.

-J Neurol Neurosurg Psychiatry 2007; 78:381-385 (scaricabile)