

Il terrorista nel cervello di mio marito

Susan Schneider
Williams, BFA

Corrispondenza a:
S. Schneider Williams:
susan@susanschneiderfineart.com

Neurology® 2016; 87:1308-1311

Scrivo per condividere una storia con voi, una storia che è specifica per voi. La mia speranza è che possa aiutarvi a comprendere un po' di più i vostri pazienti, i loro coniugi ed i caregiver. E, per quanto riguarda il vostro lavoro di ricerca, forse queste mie parole aggiungeranno qualche altra faccia che vi spinga a fare quello che fate. Sono sicura che ce ne sono già tante.

Si tratta di una vicenda personale, tristemente tragica e straziante, ma so che, condividendola con voi, potrà contribuire a fare la differenza nelle vite di altri.

Come forse sapete, mio marito Robin Williams ha avuto una malattia poco nota ma letale, la demenza a corpi di Lewy (Lewy Body Disease - **LBD**). Robin è morto suicida nel 2014 al termine una intensa, confusa e relativamente rapida persecuzione dovuta ai sintomi di questa malattia. Non era solo nella sua traumatica esperienza dovuta a questa malattia. Come sapete, quasi 1,5 milioni di statunitensi stanno soffrendo proprio adesso della stessa malattia.

Sebbene non fosse il solo, il suo caso è stato estremo. Solo dopo il referto del medico legale, a 3 mesi dalla sua morte, appresi che era stata una forma aggressiva di LBD a portarselo via. Tutti i 4 medici da me consultati in seguito per un secondo parere sui suoi referti, hanno valutato il suo caso come una delle peggiori forme di LBD mai viste. Aveva subito la perdita di circa il 40% di neuroni dopaminergici e praticamente nessun neurone in tutto il cervello e tronco encefalico era libero dai corpi di Lewy.

Robin è e sarà sempre uno spirito straordinario incarnato nel corpo di un uomo normale con un cervello umano. Purtroppo gli è capitato di essere quella persona su 6 colpita da patologia cerebrale.

Io ho perso non solo mio marito a causa della LBD ma anche il mio migliore amico. Robin e io avevamo trovato uno nell'altra un approdo sicuro di quell'amore incondizionato che entrambi avevamo sempre desiderato. Nei 7 anni trascorsi assieme, ci siamo confidati le nostre più grandi speranze e paure senza dare giudizi, solo per sicurezza. Come spesso ci dicevamo a vicenda, eravamo l'ancora e il talismano uno dell'altro: quel magico elisir di sentimenti saldi e ispirati allo stesso tempo, generati dalla presenza dell'altro.

Una delle cose più belle che preferivo fare insieme era raccontarci come avevamo passato le nostre giornate e spesso questo non succedeva solo a fine giornata. Non importava se lavoravamo entrambi a casa,

viaggiavamo assieme oppure se lui era via. Discutevamo delle nostre gioie e dei trionfi, delle paure e delle insicurezze e delle nostre preoccupazioni. Qualsiasi ostacolo la vita ci presentasse, individualmente o come coppia, diventava in qualche modo superabile perché potevamo contare uno sull'altro.

Quando la LBD iniziò a inviare una tempesta infuocata di sintomi sul nostro cammino, queste fondamenta di amicizia e amore furono la nostra corazza.

I colori stavano cambiando e l'aria era frizzante: era fine ottobre del 2013 e il nostro secondo anniversario di matrimonio. Robin era sotto cura dai suoi medici perché era preda di sintomi che non sembravano collegati: stipsi, difficoltà urinarie, bruciore di stomaco, difficoltà a dormire e insonnia, riduzione dell'olfatto - e un sacco di stress. Aveva anche un leggero tremore alla mano sinistra che andava e veniva che fu attribuito a un vecchio trauma alla spalla.

Proprio quel fine settimana, Robin cominciò a lamentare problemi intestinali. Essendo al suo fianco da molti anni, conoscevo bene le sue normali reazioni quando la paura e l'ansia lo assalivano. Ma ciò che successe era decisamente anormale per lui. La paura e l'ansia esplosero a un punto allarmante. Mi chiedevo: Mio marito è ipocondriaco? Solo dopo la morte di Robin scoprii che improvvise e prolungate manifestazioni di paura e ansia possono essere un sintomo precoce di LBD.

Fu sottoposto ad esami per la diverticolite che risultarono negativi. Come il resto dei sintomi che seguirono, sembravano comparire e scomparire casualmente. Alcuni sintomi erano più frequenti di altri ed aumentarono in frequenza e gravità durante i 10 mesi successivi.

Arrivati all'inverno, i problemi di paranoia, deliri e ripetizioni, insonnia, memoria ed elevati livelli di cortisolo - solo per citarne alcuni - erano diventati continui. La psicoterapia e altri trattamenti medici stavano diventando continui nel tentativo di gestire e risolvere queste condizioni apparentemente scollegate.

Mi stavo abituando al fatto che noi due passavamo più tempo a ripensare alle nostre giornate. Gli argomenti, tuttavia, stavano iniziando a ricadere quasi sempre nella paura e nell'ansia e queste preoccupazioni stavano diventando molto più frequenti del solito. Quando si poté visionare il referto del medico legale, un dottore mi disse che c'era un'alta concentrazione di corpi

Da Susan Schneider Fine Art, Marin County, CA.

Andare a Neurology.org per dettagli completi. Informazioni su donazioni e divulgazioni ritenute pertinenti dall'autore sono indicate al termine di questo editoriale.

© 2016 American Academy of Neurology. Autorizzazione alla traduzione concessa da © AAN.

Wolters Kluwer Permissions Team (Health Learning, Research & Practice): riproduzione vietata fuori dal sito

www.demenzemedicinagenerale.net. Se si desidera riprodurre l'articolo altrove contattare: healthpermissions@wolterskluwer.com

di Lewy nell'amigdala. Questo probabilmente causava la paranoia acuta e le reazioni emotive fuori luogo che lo attanagliavano. Come vorrei che Robin avesse potuto capire contro cosa stava lottando e che non era una debolezza del suo cuore, spirito o carattere.

All'inizio di Aprile, Robin ebbe un attacco di panico. Si trovava a Vancouver, per le riprese di *Una notte al museo 3*. Il suo medico gli prescrisse un antipsicotico per aiutarlo contro l'ansia. Il farmaco parve migliorare le cose in certi aspetti ma ne peggiorò nettamente altri. Cercammo subito qualcos'altro. Solo dopo il suo decesso ho scoperto che gli antipsicotici spesso peggiorano i sintomi delle persone affette da LBD. Inoltre, Robin era molto sensibile ai farmaci e talvolta le sue reazioni erano imprevedibili. Pare che questo problema sia comune tra i malati di LBD.

Durante le riprese del film, Robin aveva iniziato ad avere problemi a ricordarsi anche una sola battuta del copione, mentre solo 3 anni prima aveva recitato *Bengal Tiger at the Baghdad Zoo* per una stagione completa di 5 mesi a Broadway, recitando spesso in due spettacoli al giorno con centinaia di battute - e non un solo errore. Questa perdita di memoria e l'incapacità di controllare la propria ansia lo stavano devastando.

Mentre mi trovavo su un set fotografico al lago Phoenix, a scattare fotografie per dipingere, mi chiamò parecchie volte. Era molto preoccupato dalle proprie insicurezze e dalle relazioni con gli altri. Analizzammo ogni singolo dettaglio: le paure erano infondate ma non riuscivo a convincerlo di questo. Ero impotente nell'aiutarlo a riconoscere il suo genio.

Per la prima volta i miei ragionamenti non riuscivano ad aiutare mio marito a trovare la luce in fondo al tunnel delle sue paure. Sentivo la sua sfiducia nelle verità che gli dicevo. In quel frangente, il mio cuore e la mia speranza andarono in frantumi: eravamo arrivati ad un punto sconosciuto in precedenza. Mio marito era intrappolato nel dedalo perverso dei suoi neuroni e non riuscivo a tirarlo fuori per quanto io facessi.

All'inizio di maggio, le riprese terminarono e lui tornò a casa da Vancouver: arrivò come un Jumbo 747 che atterra senza il carrello. Da allora ho appreso che le persone molto intelligenti affette da LBD, inizialmente sembrano in salute per un periodo più lungo, ma poi, come una diga che cede all'improvviso, non riescono più a trattenere il prorompere della malattia. Nel caso di Robin, oltre ad essere un genio, era un attore uscito dalla Julliard. Non saprò mai la reale profondità della sua sofferenza, né quanto duramente stesse lottando contro la malattia. Ma dal mio punto di vista, ho visto l'uomo più coraggioso del mondo mentre recitava il ruolo più difficile della sua vita.

Robin stava perdendo la testa e ne era ben consapevole. Potete immaginarvi il dolore che provava mentre si sentiva andare in pezzi? E per qualcosa di cui avrebbe mai saputo il nome, o compreso? Né lui né nessun altro potevano fermare la malattia - nessuna forza della mente o amore potevano riportarlo indietro.

Impotente e raggelata, rimasi nella oscurità completa di non capire cosa stava accadendo a mio marito. Aveva una sola malattia, un unico terrorista, oppure gli erano piovute addosso un sacco di malattie?

Robin continuava a ripetere, "Voglio solo poter riavviare il mio cervello". Visite mediche, esami e lo psichiatra ci tenevano impegnati di continuo con innumerevoli esami del sangue e delle urine e ricontrolli dei livelli di cortisolo e dei linfonodi. Si sottopose a neuroimaging cerebrale alla ricerca di un possibile tumore dell'ipofisi e il cardiologo ricontrollò il cuore. Tutti gli esami risultarono negativi eccetto elevati livelli di cortisolo. Desideravamo tanto essere felici per i risultati tutti negativi degli esami, ma Robin ed io avevamo entrambi nel profondo la sensazione che ci fosse qualcosa di terribilmente sbagliato.

Il 28 di maggio gli fu diagnosticato il morbo di Parkinson (PD).

Avevamo una risposta. Il mio cuore era gonfio di speranza ma qualcosa mi diceva che Robin non ci credeva.

Quando ci trovammo nello studio del neurologo per capire esattamente di cosa si trattasse, Robin ebbe l'occasione di porre alcune domande scottanti. Chiese: "Ho l'Alzheimer? una demenza? Sono schizofrenico?" Le risposte furono le migliori che ci potessimo aspettare: No, no e no. Non vi erano sintomi di queste altre malattie. Ora mi è chiaro che Robin voleva probabilmente tenere la gravità dei suoi sintomi solo per se stesso.

Robin continuò a fare tutto quello che doveva fare: farmaci, fisioterapia, andare in bicicletta e allenamento con il suo trainer. Mise in atto tutte le tecniche che aveva imparato e personalizzato nel ritiro di Dan Anderson in Minnesota: una approfondita tecnica delle 12 tappe per il riequilibrio psicologico, meditazione e yoga. Consultammo uno specialista della Università di Stanford che gli insegnò le tecniche di autoipnosi per controllare le paure irrazionali e l'ansia ma nulla sembrava alleviare a lungo i suoi sintomi.

Nonostante tutto ciò, Robin era sereno e sobrio e in qualche modo riuscimmo a riempire quei mesi estivi di felicità, gioia e delle cose semplici che amavamo: pranzi e feste di compleanno con la famiglia e gli amici, meditazione assieme, massaggi, film ma per la maggior parte del tempo ci tenevamo semplicemente per mano.

Robin era sempre più stanco. L'aspetto parkinsoniano era sempre più evidente e la sua voce si era indebolita. Il tremore alla mano sinistra era ora continuo e il suo cammino era diventato lento e barcollante. Odiava il fatto di non riuscire a trovare le parole che desiderava nelle conversazioni.

Di notte, si dimenava e soffriva ancora di una terribile insonnia. A volte, si ritrovava bloccato in una posizione, impossibilitato a muoversi e frustrato quando finalmente ci riusciva. Stava iniziando ad avere problemi con le capacità visive e spaziali cioè a valutare la giusta distanza e la profondità. La perdita del ragionamento di base

accrebbe il suo crescente senso di confusione.

Gli sembrava di stare affogando nei suoi sintomi e io affogavo insieme a lui. Tipicamente, la pletora dei sintomi della LDB compare e scompare in modo casuale - persino durante la stessa giornata ed io l'ho provato su mio brillante marito che vedevo lucido e in grado di ragionare chiaramente per 1 minuto e poi, 5 minuti dopo, era catatonico e perso in uno stato confusionale.

La storia precedente di un paziente a volte può anche complicare una diagnosi. Nel caso di Robin, aveva avuto una storia di depressione in remissione da 6 anni. Quindi, quando mostrò segni di depressione pochi mesi prima della sua morte, il fatto fu interpretato come un problema collaterale, forse collegato al PD.

Nel corso della sua malattia, Robin aveva manifestato quasi tutti gli oltre 40 sintomi della LBD, eccetto uno: non aveva mai detto di avere allucinazioni.

Un anno dopo la sua scomparsa, parlando con uno dei medici che avevano riesaminato i suoi referti, divenne chiaro che molto probabilmente aveva allucinazioni ma teneva questo fatto per sé.

Alla fine di luglio, ci dissero che era necessario sottoporre Robin a un esame neurocognitivo per valutare il suo disturbo dell'umore. Inoltre, nel tentativo di ridurre i sintomi, la terapia farmacologica fu modificata, passando dal Mirapex al Sinemet. Ci assicuraron che Robin si sarebbe presto sentito meglio e che il suo PD era precoce e lieve. Ci sentimmo di nuovo speranzosi. Quello che non sapevamo era che quando queste malattie "iniziano" (sono diagnosticate) sono in realtà presenti già da molto tempo.

A questo punto, la nostra carenza di sonno stava diventando un pericolo per entrambi. Ci dissero di dormire separati finché non avessimo recuperato il sonno normale. L'obiettivo era che lui potesse fare l'esame neurocognitivo senza lo stato di deprivazione di sonno di cui soffriva.

Nel seconda fine settimana di Agosto, sembrò che il suo stato delirante si stesse calmando. Forse il cambio di terapia farmacologica stava funzionando. Facemmo tutte le cose che amavamo fare di sabato fino a sera: fu tutto perfetto, come non lo era da tanto tempo. Domenica sera, sentii che lui stava meglio. Quando ci ritirammo per andare a dormire, come facevamo di solito, mio marito mi disse: "Buona notte, amore mio" e aspettò la mia consueta risposta: "Buona notte, amore mio".

Le sue parole riecheggiano ancora nel mio cuore.

Lunedì 11 agosto Robin se ne era andato per sempre.

Dopo la morte di Robin, il tempo non è più trascorso nello stesso modo per me. La mia ricerca di un significato ha invaso, come una inarrestabile sorgente, ogni aspetto della mia vita, compresi quelli più mondani.

Robin ed io avevamo iniziato la nostra impreveduta ricerca sul cervello attraverso la porta della più completa inesperienza. Durante gli ultimi mesi che abbiamo passato insieme, il nostro obiettivo fu di

identificare e sconfiggere velocemente il terrorista nascosto dentro il suo cervello. Da allora, ho continuato la nostra ricerca ma dall'altro lato di quella esperienza cioè nel campo della scienza medica.

Tre mesi dopo la morte di Robin, il referto autoptico era finalmente pronto. Quando il patologo forense e il vice medico legale mi chiesero se fossi sorpresa dalla patologia cioè LBD diffusa, io risposi, "Assolutamente no", anche se al momento non avevo idea di cosa si trattasse. Il semplice fatto che qualcosa avesse invaso quasi ogni parte del cervello di mio marito aveva perfettamente senso per me.

Nell'anno seguente, mi impegnai ad approfondire la mia conoscenza della LBD. Incontrai gli specialisti che avevano analizzato gli ultimi 2 anni di referti medici di Robin, il referto del medico legale e le scansioni cerebrali. Le loro risposte erano sempre le stesse: che Robin aveva sofferto di uno dei peggiori casi di LBD da loro riscontrati e che nessuno avrebbe potuto fare niente altro. Il nostro intero team medico era sulla strada giusta e col tempo sarebbe arrivato alla diagnosi. Infatti, eravamo probabilmente molto vicini.

Ma avere una diagnosi in vita avrebbe fatto davvero la differenza visto che non esistono cure? Non avremo mai una risposta. Sono convinta che tale conoscenza non avrebbe fatto molto più che prolungare l'agonia di Robin mentre lui sarebbe certamente diventato uno dei pazienti più famosi da sottoporre a nuovi farmaci e trial clinici. Anche se avessimo trovato un po' di conforto nel sapere il nome della malattia e un'effimera speranza dal temporaneo beneficio dei farmaci, il terrorista lo avrebbe ucciso ugualmente. Non esistono cure e il rapido e brusco declino di Robin era assicurato.

La massiccia proliferazione dei corpi di Lewy nel suo cervello aveva prodotto così tanti danni a neuroni e neurotrasmettitori che, in effetti, si poteva dire che una guerra chimica si svolgeva nel suo cervello.

Un professionista ha affermato che: "Era come se avesse un cancro diffuso in ogni organo del corpo." Il problema chiave sembrava essere stato che nessuno riuscì a comprendere tempestivamente i sintomi di Robin.

Mi sentivo spinta ad apprendere tutto quello che potevo su questa malattia di cui finalmente avevo il nome. Parte di ciò che appresi mi sorprese alquanto.

Un neuropatologo descrisse la LDB e il PD come le estremità opposte dello spettro di un'unica malattia. Quello spettro si basa su un elemento comune: la presenza dei corpi di Lewy - l'innaturale accumulo di una normale proteina, l'alfa-sinucleina, all'interno dei neuroni. Fui inoltre sorpresa dall'apprendere che una persona viene diagnosticata con LDB o PD a seconda di quali sintomi manifesta prima.

Dopo mesi e mesi, finalmente conoscevo esattamente la malattia di Robin. Clinicamente era affetto da PD, ma dal punto di vista patologico soffriva di una diffusa LDB. Tuttavia i sintomi predominanti di cui Robin aveva sofferto non erano i sintomi fisici tipici

della LDB. Comunque, da qualsiasi parte si guardi la malattia di Robin, è stata la presenza dei corpi di Lewy a strappargli la vita.

Il percorso su cui Robin e io procedevamo assieme mi ha portato a conoscere l'American Academy of Neurology e altri gruppi di ricerca e medici. Mi ha portato a scoprire l'American Brain Foundation di cui ora sono membro del Consiglio di Amministrazione.

E questo è il punto dove voi entrate in questa storia.

Spero che l'aver condiviso la nostra esperienza con voi, vi ispirerà a trasformare la sofferenza di Robin in qualcosa di realmente efficace tramite il vostro lavoro e le vostre conoscenze. Ho ragione di credere che quando l'esperienza di Robin porterà a cure efficaci, lui non avrà combattuto e non sarà morto invano. Voi siete gli unici che potete aiutarci a vincere questa battaglia.

So che sono stati fatti notevoli progressi in queste aree di ricerca e scoperta di cure per le malattie cerebrali. Sono sicura che a volte il progresso è stato dolorosamente lento ma non arrendetevi. Abbiate fede che una valanga di nuove cure e scoperte è imminente in tutte le aree delle malattie cerebrali e voi sarete parte nel realizzare tutto questo.

Se solo Robin avesse potuto conoscervi. Vi avrebbe dato tutto il suo affetto - non solo perché era un genio e amava la scienza e le scoperte, ma perché avrebbe tratto tanto materiale dal vostro lavoro per utilizzarlo nell'intrattenimento del suo pubblico, compreso l'esercito. Infatti, il ruolo che Robin ha impersonato di più in tutta la sua carriera era quello del medico, in forme diverse di pratica.

Voi e il vostro lavoro avete sprigionato una scintilla dentro le regioni del mio cervello dove si trovano curiosità e interesse e dentro il mio cuore vive la speranza. È mio desiderio seguirvi. Non come una fanatica pazza, ma piuttosto come qualcuno che sa che voi potreste essere quelli che scopriranno la cura per la LDB e altre malattie cerebrali.

Grazie per tutto quello che avete fatto e per quello che farete.

INFORMATIVA SULLA DIVULGAZIONE

Susan Schneider Williams è membro del Consiglio di Amministrazione dell'American Brain Foundation (americanbrainfoundation.org) ma non detiene i diritti di divulgazione del manoscritto. Contattare Neurology.org per i dettagli completi per la divulgazione.

Questo articolo vi pone delle curiosità o voglia di commentarlo?

Potete esprimerle inviando una e-mail a:

alessandropirani@demenzemedicinagenerale.net

Le Vostre e-mail saranno raccolte e pubblicate su questo sito.

Neurology®

Il terrorista nel cervello di mio marito

Susan Schneider Williams

Neurology 2016;87;1308-1311

DOI 10.1212/WNL.0000000000003162

Queste informazioni risalgono al 26 settembre 2016

Informazioni aggiornate e servizi	comprese immagini ad alta risoluzione, sono reperibili al seguente indirizzo: http://www.neurology.org/content/87/13/1308.full.html
Materiale complementare	Il materiale complementare è disponibile presso: http://www.neurology.org/content/suppl/2016/09/26/WNL.0000000000_003162_DC1.html
Raccolte subspecialistiche	Questo articolo, assieme ad altri su argomenti simili, appare nella/e seguente/i raccolta/e: Tutti i disturbi cognitivi/Demenza http://www.neurology.org/cgi/collection/all_cognitive_disorders_dementia Valutazione dei disturbi cognitivi/demenza http://www.neurology.org/cgi/collection/assessment_of_cognitive_disorders_dementia Demenza a corpi di Lewy http://www.neurology.org/cgi/collection/dementia_with_lewy_bodies Morbo di Parkinson/Parkinsonismo http://www.neurology.org/cgi/collection/parkinsons_disease_parkinsonism Tremore http://www.neurology.org/cgi/collection/tremor
Autorizzazioni e licenze	Informazioni sulla riproduzione di questo articolo in parte (figure, tabelle) o nella sua interezza sono reperibili online al seguente indirizzo: http://www.neurology.org/misc/about.xhtml#permissions
Ristampe	Informazioni su come ordinare ristampe sono disponibili online al seguente indirizzo: http://www.neurology.org/misc/addir.xhtml#reprintsus

Neurology® è il periodico ufficiale dell'American Academy of Neurology. Pubblicato ininterrottamente dal 1951, è ora un settimanale con 48 numeri l'anno. Copyright © 2016 American Academy of Neurology. Tutti i diritti riservati. Stampa ISSN: 0028-3878. ISSN online: 1526-632X

