

LEWY BODY COMPOSITE RISK SCORE (LBCRS)

James E. Galvin. Improving the clinical detection of Lewy body dementia with the Lewy body composite risk score. *Alzheimer's & Dementia: Diagnosis, Assessment & Disease Monitoring* 1 (2015) 316-324.

La demenza Lewy body (**DLB**) esordisce con parkinsonismo mentre oltre l'80% dei pazienti con Parkinson sviluppa poi demenza (**PDD**). DLB e PDD differiscono quindi inizialmente nella sequenza di comparsa della demenza e del parkinsonismo, ma la loro evoluzione clinica e anatomopatologica le porta a diventare simili e quindi vanno considerate come un continuum piuttosto che entità separate. DLB e PDD sono perciò conosciute come **le** demenze Lewy body, sono la terza causa di demenza (16-24%) dopo la demenza di Alzheimer (AD) e vascolare (VaD) (1) e sono difficili da diagnosticare, in particolare fuori dai Centri per i Disturbi Cognitivi e le Demenze (CDCD). La diagnosi di PDD è relativamente più semplice poiché il deterioramento cognitivo subentra ad un quadro noto di disturbo del movimento e lieve deterioramento cognitivo (MCI), mentre la diagnosi di DLB è più difficile, con ritardi diagnostici fino a 18 mesi che causano disagi a pazienti e caregiver. Il Lewy Body Composite Risk Score (LBCRS) è un questionario che indaga la presenza/assenza di 4 segni motori e 6 sintomi non motori, caratteristici della DLB. Il LBCRS è uno nuovo strumento che facilita il riconoscimento della DLB (2): la sua semplice e veloce somministrazione ne prospetta l'impiego non solo nei CDCD ma anche in Medicina Generale.

A) SEGNI clinici. Indicate se negli <u>ultimi 6 mesi</u> il paziente ha presentato i seguenti segni clinici:	SI	NO
1. Rallentamento nell'iniziare e mantenere i movimenti o frequenti esitazioni e pause durante il movimento		
2. Rigidità alla mobilizzazione passiva di uno o più arti, con o senza segno della troclea dentata		
3. Instabilità posturale per disturbo dell'equilibrio con o senza frequenti cadute		
4. Tremore a riposo in uno o più dei 4 arti o alla testa		

B) Sintomi. Indicate se negli <u>ultimi 6 mesi</u> il paziente ha presentato i seguenti sintomi almeno <u>3 volte</u> :	SI	NO
5. Eccessiva sonnolenza diurna e/o, quando è sveglia/o, appare assonnato/a e letargico/a		
6. Episodi di ragionamento illogico e incoerente, pensieri sconnessi		
7. Frequenti episodi di assenza o momenti di sguardo nel vuoto		
8. Allucinazioni visive (vede cose che non sono presenti)		
9. Si comporta come se visse realmente i suoi sogni/incubi (calcia, tira pugni, picchia, grida o urla)		
10. Ipotensione ortostatica o altri segni di compromissione del sistema nervoso vegetativo		

**TOTALE
(A+B)**

Punteggi. **0-2** DLB assente; **3-10** : DLB probabile

--	--	--

© James E. Galvin. Traduzione a cura di A. Pirani, F. Mazzoleni, D. Italiano.

Reprinted with permission. Copyright 2015. Lewy Body Composite Risk Score: a rapid method to improve the clinical detection of Lewy Body Dementia is a copyrighted instrument of. All Rights Reserved.

THE LEWY BODY COMPOSITE RISK SCORE (LBCRS)
(INDICE COMPOSITO DI RISCHIO PER LA DEMENZA A CORPI DI LEWY)

Scopo. Le demenze a corpi di Lewy comprendono due patologie correlate: la demenza a corpi di Lewy (DLB) e demenza associata alla malattia di Parkinson (PDD), difficili da diagnosticare, in particolare fuori dai centri specializzati. Una delle difficoltà maggiori nella diagnosi differenziale dei disturbi neurodegenerativi sta nell'attribuire i sintomi clinici a specifiche patologie per determinare le opzioni di trattamento e prospettare la prognosi e il decorso clinico. Mentre la PDD ha un percorso diagnostico relativamente più semplice poiché il deterioramento cognitivo subentra ad un quadro clinico già noto composto da un disturbo del movimento e da lieve deterioramento cognitivo (MCI), la DLB è più difficile da diagnosticare, con ritardi nelle diagnosi che arrivano anche a 18 mesi, causando un disagio significativo a pazienti e caregiver. Spesso i pazienti con DLB ricevono diagnosi errate. Mentre i criteri di consenso per la DLB hanno una specificità eccellente (79-100%), la pratica clinica non dispone di metodi standardizzati per individuare molti dei sintomi cognitivi e comportamentali della DLB per cui la sensibilità si riduce considerevolmente (intervallo 12-88%). L'Indice Composito di Rischio per Demenza a Corpi di Lewy (LBCRS) migliora la capacità di individuare la DLB e la PDD nella popolazione sia per scopi clinici che di ricerca e aumenta le probabilità di determinare se i corpi di Lewy siano la patologia responsabile del deterioramento cognitivo. Il LBCRS è stato predisposto a partire dalle caratteristiche cliniche rilevate in soggetti sani, affetti da Demenza di Alzheimer (AD), da DLB, e da PD con e senza demenza, con conferma autoptica. Il LBCRS è stato testato su una serie consecutiva di 256 pazienti confrontati con la Clinical Dementia Rating (CDR) e misure "gold standard" della cognizione, dei sintomi motori, delle funzioni e del comportamento. Il LBCRS aumenta la probabilità di diagnosticare la patologia a corpi di Lewy come causa di demenza e dovrebbe migliorarne il riscontro clinico e l'arruolamento negli studi clinici.

Somministrazione e linee guida per il punteggio. Iper compilare il LBCRS il medico deve eseguire anamnesi, esame clinico e neurologico e, se disponibile, colloquio con il familiare. Il riscontro pratico della presenza di "segni clinici" nei sei mesi precedenti o di "sintomi" comparsi almeno 3 volte negli ultimi 6 mesi, costituisce il punteggio del LBCRS dato dalla somma dei segni e sintomi calcolati come presenti. Nel contesto di un paziente con deterioramento cognitivo, il LBCRS può aumentare la probabilità che i corpi di Lewy siano un fattore che contribuisce significativamente alla diagnosi clinica. Il LBCRS è composto da 10 quesiti "Sì/No"; 4 quesiti indagano i sintomi motori e 6 i sintomi non motori. Il clinico determina la presenza o l'assenza di segni clinici e può ricavare informazioni dal paziente o dal caregiver riguardo la presenza o l'assenza dei sintomi.

Interpretazione del LBCRS. Un test di screening di per sé non è sufficiente per diagnosticare un disturbo da demenza. Il LBCRS, tuttavia, è alquanto sensibile nell'indicare che vi è un'alta probabilità che i corpi di Lewy siano la patologia che contribuisce al sottostante declino cognitivo sia come patologia singola sia come demenza mista. Il LBCRS discrimina DLB, PDD e MCI dovute a malattia a corpi di Lewy da altre forme di deterioramento cognitivo. Il LBCRS è punteggiato su una scala continua con un intervallo di 0-10. In base alle curve ROC (Receiver Operator Characteristic curves) derivate da 265 soggetti inclusi nei campioni di sviluppo e di validazione, i punteggi del LBCRS si differenziano secondo i seguenti cut-off:

DLB assente 0-2 DLB Probabile 3-10

Usando il cut-off ≥ 3 , il LBCRS è stato in grado di discriminare:

	DLB versus AD	DLB versus qualsiasi demenza	MCI DLB versus MCI AD
Area sotto la Curva	0,94 (0,90-0,97)	0,94 (0,91-0,98)	0,96 (0,91-1,0)
Sensibilità	94,2	97,9	100
Specificità	78,2	86,1	72,9
Ratio di Probabilità Positivo	4,1	7,0	3,2
Ratio di Probabilità Negativo	0,08	0,02	0,0

Copyright e autorizzazioni all'utilizzo del LBCRS. James E. Galvin, MD, MPH autorizza l'utilizzo e la riproduzione dell'Indice di Rischio per Demenza a Corpi di Lewy, indicato anche come "LBCRS", senza modifiche o revisioni di qualsiasi tipo esclusivamente per (1) scopi di cure cliniche, definiti come l'utilizzo da parte di un medico del LBCRS per servizi sanitari non di ricerca e (2) ricerche non commerciali, definite come ricerca avviata su iniziativa di un ricercatore, la quale non sia né finanziata né supportata, in tutto o in parte, da qualsiasi entità a scopo di lucro (collettivamente, lo "Scopo"). Specificatamente lo Scopo esclude qualsiasi utilizzo, riproduzione, pubblicazione, e/o distribuzione del LBCRS per qualsiasi altra ragione o scopo, inclusi senza limitazioni: (a) la vendita, la distribuzione, la pubblicazione o la cessione del LBCRS per qualsiasi compenso o valore commerciale; (b) la creazione di qualsiasi attività derivante dal LBCRS, incluse traduzioni di esso non autorizzate; (c) l'utilizzo del LBCRS come strumento di marketing per la promozione o la vendita di qualsiasi farmaco; (d) l'integrazione del LBCRS in un software per archivi di cartelle cliniche elettronici; e/o (e) qualsiasi utilizzo del LBCRS in relazione a ricerche o trial clinici che siano supportate, in tutto o in parte, da qualsiasi entità a scopo di lucro. Tutte le copie dell'Indice di Rischio per Demenza a Corpi di Lewy (LBCRS) devono includere la seguente notifica: "Reprinted with permission. Copyright 2015. Lewy Body Composite Risk Score: a rapid method to improve the clinical detection of Lewy Body Dementia is a copyrighted instrument of James E. Galvin. All Rights Reserved." Individui o corporazioni che intendano utilizzare il LBCRS per qualsiasi altro utilizzo che non sia lo Scopo suddetto, tra cui scopi relativi a trial clinici o scopi commerciali, devono ottenere la preventiva autorizzazione scritta dal Dr. Galvin. Il Dr. Galvin è un dipendente del Charles E. Schmidt College of Medicine della Florida Atlantic University. Si prega di contattare James E. Galvin, MD, MPH (galvinj@health.fau.edu) per ulteriori informazioni.

Copyright 2015: L'Indice di Rischio per Demenza a Corpi di Lewy è uno strumento di James E. Galvin protetto da copyright. Tutti i diritti sono riservati.