

Demenza frontotemporale

La demenza frontotemporale (DFT) è una forma rara di demenza che colpisce prevalentemente le persone di mezza età provocando alterazioni e problemi comportamentali. Assistere e curare una persona affetta da DFT è molto impegnativo sia per i familiari sia per il personale curante e per farlo occorre adottare misure adeguate.

Demenza frontotemporale (DFT) è un termine generico usato per indicare tutte quelle malattie degenerative che colpiscono i lobi cerebrali frontale e temporale. Essenzialmente esistono tre forme di demenza frontotemporale:

- ▲ la DFT in senso stretto, detta anche malattia di Pick, che provoca problemi comportamentali e disturbi della personalità;
- ▲ la demenza semantica che causa deficit di riconoscimento e di comprensione del linguaggio;
- ▲ l'afasia primaria progressiva che compromette la fluenza o la capacità di reperimento della parola.

Le cause di queste tre forme di demenza sono ancora ignote. Nel 50% dei casi è stata osservata una spiccata familiarità. La DFT colpisce indistintamente uomini e donne e insorge per lo più tra i 45 e i 60 anni. È più rara della malattia di Alzheimer, tranne che nei soggetti di età inferiore a 65 anni.

Sintomi e decorso

I sintomi della DFT variano a seconda di quale parte della corteccia cerebrale è interessata dal processo degenerativo. In quasi tutti i casi si manifestano alterazioni della personalità e del comportamento interpersonale.

Questi i sintomi più frequenti:

- ▲ **ridotto autocontrollo, disinibizione:**
comportamento: aggressività, irritabilità, agitazione, disinibizione sessuale, trascuratezza dell'igiene

personale, sfoghi emozionali eccessivi, comportamenti maniacali

linguaggio: tendenza a parlare di continuo e a dire cose oscene o imbarazzanti

smoderatezza nel bere e nel mangiare

- ▲ **egocentrismo:** scarsa empatia, appiattimento delle esternazioni emozionali, mancanza di tatto, irragionevolezza

- ▲ **disturbo della capacità di programmazione, organizzazione e discernimento:** scarsa concentrazione, distrazione, mancanza di uno scopo, apatia, manie di persecuzione, tendenza a compiere azioni rischiose e a prendere decisioni avventate, compulsione all'acquisto, avarizia, inconsapevolezza della malattia.

Questi sintomi si manifestano, sebbene in misura più lieve, anche nelle forme più rare della demenza semantica e dell'afasia primaria progressiva, maggiormente caratterizzate dai disturbi del linguaggio. Le persone affette da **demenza semantica** parlano, leggono e scrivono fluentemente e correttamente da un punto di vista grammaticale ma non sanno più chiamare le cose col loro nome, non afferrano il significato delle parole e non riconoscono più rumori e oggetti. Le persone affette da **afasia primaria progressiva**, invece, comprendono ciò che sentono o leggono, ma parlano in modo stentato e sgrammaticato, usano parole sbagliate, magari in assonanza con quelle che vorrebbero pronunciare, e si esprimono con un vocabolario ristretto.

Nei primi stadi di tutte le forme di DFT la memoria a breve termine e la capacità di orientarsi nello spazio sono essenzialmente meno compromesse che nella malattia di Alzheimer.

Aggravandosi, le persone affette da DFT perdono autonomia relativamente in fretta e diventano sempre più demotivate, apatiche e taciturne. Allo stadio avanzato subentrano l'incontinenza e i problemi di deambulazione e deglutizione. Infine, insorgono diverse malattie fisiche. Spesso, tuttavia, non è chiaro quale sia la vera causa del decesso. La malattia dura generalmente dai 5 ai 10 anni, sebbene in alcuni casi possa protrarsi anche per più di 20 anni.

Difficoltà di formulare una diagnosi

Le persone affette da DFT solitamente non si rendono conto di essere malate. Ecco perché spesso tardano a sottoporsi ai necessari accertamenti. Talvolta persino i medici confondono la malattia con un disturbo psichico o con un problema relazionale. Una diagnosi sbagliata può avere gravi conseguenze sia per il diretto interessato sia per chi gli sta intorno. È importante quindi ascoltare i familiari e rivolgersi quanto prima a una clinica della memoria. Spesso una descrizione dettagliata delle alterazioni comportamentali del malato da parte dei suoi parenti più stretti dice molto di più di un referto di neuroimaging.

Seguire, assistere, curare

Assistere una persona affetta da DFT è estremamente impegnativo e stressante. Per garantire una qualità di vita accettabile sia alla persona malata sia a coloro che la curano, si dovrebbero osservare tre regole generali:

▲ **evitare le situazioni stressanti, favorire l'autonomia:** spesso le persone affette da DFT sono estremamente sensibili alle situazioni inattese e reagiscono male quando si rendono conto di non essere più in grado di decidere autonomamente o di non essere all'altezza di un determinato compito.

▲ **Essere previdenti e agire tempestivamente:** la DFT può portare con sé problemi e rischi molto gravi proprio perché spesso chi ne è affetto è ancora relativamente giovane, fisicamente in forma e ostinatamente sordo alle raccomandazioni dei familiari. Per questo motivo, si deve essere previdenti e pronti a prestare aiuto e supporto.

▲ **Non imputare le conseguenze della malattia alla persona che ne è colpita:** parole e azioni offensive e sconvenienti sono sintomi e non dipendono dalla volontà del malato.

Terapie medicamentose

La DFT non è curabile e il suo decorso non può essere rallentato né bloccato. I medicinali usati per curare la malattia di Alzheimer sono inefficaci se non addirittura controproducenti per la DFT. Talvolta i problemi comportamentali e i sintomi emozionali possono essere leniti con gli antidepressivi. I neurolettici, invece, possono essere utili per calmare una forte agitazione o aggressività.

Consigli per la vita quotidiana

Ecco come potete attenuare i tipici **problemi comportamentali** derivanti dalla DFT:

- ▲ create un ambiente tranquillo, evitate distrazioni e troppi stimoli.
- ▲ Organizzate le vostre giornate, attenetevi a un programma ben preciso da decidere insieme. La routine facilita l'assistenza e la convivenza.
- ▲ Parlate lentamente formulando frasi semplici.
- ▲ Non cercate di cambiare il comportamento della persona affetta da DFT ed evitate le situazioni potenzialmente conflittuali.
- ▲ Per renderla meno irritabile, lasciatele delle piccole possibilità di scelta. Se ciononostante dovesse ugualmente alterarsi, mantenete la calma, evitate di discutere e cambiate argomento.
- ▲ Conservate le provviste fuori dalla sua vista per evitare che mangi troppo.
- ▲ Incoraggiateli a imitarvi nella cura dell'igiene personale.

Anche le **terapie non medicamentose** possono essere di aiuto:

- ▲ Trovate delle attività che possano suscitare l'interesse della persona malata, soprattutto quelle ripetibili, e adeguatele alle sue possibilità. Preferite l'assistenza individuale perché nella quasi totalità dei casi è difficile che questo tipo di malato si integri in un gruppo.
- ▲ Le attività fisiche e il movimento in tutte le sue forme, specie all'aria aperta, favoriscono la distensione e la motivazione. Lo stesso dicasi per le attività artistico-espressive come la pittura, la musica e la danza.
- ▲ Infine, potete anche ricorrere a sedute di ergoterapia, terapia della stimolazione e agli esercizi di distensione.

Poiché alcuni sintomi possono avere conseguenze gravi non solo per i diretti interessati e i loro familiari ma anche per terzi, talvolta si è costretti a prendere **provvedimenti di ordine tecnico-amministrativo**:

- ▲ per motivi di sicurezza, è bene prendere determinate precauzioni come far installare dispositivi antincendio ed eliminare eventuali oggetti pericolosi.
- ▲ Le persone affette da DFT non dovrebbero mettersi al volante fin dagli esordi della malattia perché soffrono di un deficit di attenzione e guidano in modo spericolato. Perciò è bene convincerli a rinunciare all'auto, magari con l'aiuto del medico.
- ▲ Anche i macchinari e i dispositivi tecnici usati al lavoro possono rappresentare un pericolo, motivo per cui è bene informare tempestivamente il datore di lavoro delle condizioni di salute del malato.
- ▲ A causa di valutazioni finanziarie sbagliate, le persone affette da DFT potrebbero prendere decisioni lesive non solo dei propri interessi ma anche di quelli dei loro parenti più stretti. Prendete nuovi accordi con la banca per regolare la questione della firma.

Non bisogna trascurare, infine, il **sostegno ai familiari del malato**:

- ▲ poiché la malattia non è riconoscibile dal di fuori, i familiari del malato dovrebbero rivelarla apertamente alle persone a loro più vicine; in questo modo potranno contare sulla loro comprensione e si semplificheranno la vita. Chi è al corrente della malattia reagisce con calma alle esternazioni inopportune del malato o ai suoi comportamenti bizzarri. Per i familiari curanti è più facile superare l'imbarazzo di certe situazioni ed evitare l'isolamento sociale.
- ▲ Per riprendere fiato, i familiari possono ricorrere ai servizi di cura e assistenza ambulatoriali o ai centri diurni.
- ▲ Spesso i bambini e i giovani con un genitore affetto da DFT fanno molta fatica a convivere con questa malattia. Per questo, andrebbero indirizzati verso una particolare forma di sostegno psicologico come la psicoterapia individuale o familiare.
- ▲ Lo scambio di esperienze all'interno dei gruppi di familiari è utile per rifare il pieno di energia e imparare di più sull'argomento. Chiedete informazioni al Telefono Alzheimer, alla sezione cantonale dell'Associazione o a una clinica della memoria che sapranno indicarvi quali possibilità ci sono nella vostra regione.

Aspetti giuridici

Anche se spesso non è facile, è bene che la persona malata prenda in tempo i provvedimenti necessari:

- ▲ con un **mandato precauzionale** il malato può incaricare una persona di fiducia di rappresentarlo e di curare i suoi affari personali e finanziari qualora non dovesse essere più in grado di farlo in prima persona.
- ▲ Con le **direttive del paziente**, invece, può dare disposizioni circa i futuri trattamenti medici ai quali accetta o rifiuta di sottoporsi e può nominare un rappresentante che curi i suoi interessi in caso di dubbi sui trattamenti e sulle cure mediche.

- ▲ Se il malato non prende tali provvedimenti o se questi ultimi non dovessero essere sufficienti, in determinate circostanze può essere necessario ricorrere a una misura della protezione degli adulti prescritta dall'autorità, ovvero la **curatela**.

Trovate maggiori informazioni su questi provvedimenti nell'opuscolo «Diritti e doveri» e nel foglio informativo «Mandato precauzionale e direttive del paziente».

Molto spesso, in caso di DFT, si pongono le questioni giuridiche seguenti.

- ▲ **Lavoro**: la malattia riduce il rendimento lavorativo e può portare il malato a compiere errori o a violare i propri obblighi di lavoratore. Per questo motivo, il datore di lavoro deve esserne messo al corrente subito, prima che il malato incorra nelle sanzioni previste dal diritto del lavoro. Se la malattia è stata accertata dal medico, il lavoratore non può essere licenziato prima che sia trascorso un termine d'attesa che varia in funzione della durata del rapporto di lavoro. Se sussiste un'incapacità totale o parziale al lavoro, il datore di lavoro è tenuto a continuare a pagare il salario per un ammontare e una durata stabiliti nel contratto di lavoro. A volte si può evitare di licenziare il malato affidandogli nuove mansioni magari part-time.
- ▲ **Prestazioni assicurative e sociali**: le rendite AI e altre prestazioni come gli assegni per grandi invalidi vanno richiesti quanto prima.
- ▲ **Rapporti d'affari**: i contratti stipulati da una persona incapace di discernimento sono nulli. L'incapacità di discernimento dipende dalle circostanze concrete e dalla complessità del contratto. Se la controparte non riconosce l'incapacità di discernimento, questa va attestata da un certificato medico. Se la persona malata rischia di stipulare contratti inadeguati, la sua capacità d'agire può essere limitata con la curatela.
- ▲ **Responsabilità**: il malato non può essere ritenuto responsabile di un danno chiaramente riconducibile a un comportamento errato dovuto alla malattia. Lo stesso dicasi per le azioni penali come il

furto o i reati contro l'onore perché mancano la capacità di discernimento e l'imputabilità necessarie per la responsabilità civile o penale. La responsabilità non può essere addossata nemmeno ai familiari, purché abbiano agito con la consueta scrupolosità e in maniera adeguata alle circostanze.

Per ulteriori informazioni e suggerimenti:

Telefono Alzheimer: 024 426 06 06
Lun. – ven.: ore 8-12 e 14-17
e sito dell'Associazione www.alz.ch

Ufficio di consulenza della competente sezione cantonale dell'Associazione Alzheimer Svizzera (selezionare il Cantone d'interesse su www.alz.ch)

Clinica della memoria della vostra regione

Medico di famiglia

Pro Infirmis (se il malato non è in età pensionabile)

Pro Senectute (se il malato è in età pensionabile)

Materiale informativo dell'Associazione Alzheimer Svizzera: Fogli informativi sui temi aggressività, sessualità, igiene personale, guida dell'automobile, presa a carico per i familiari curanti, adattamento dell'abitazione alle nuove esigenze, mandato precauzionale e direttive del paziente; opuscolo «Diritti e doveri»

Copyright 2012 by Associazione Alzheimer Svizzera

Redazione: Jürg Wolfensberger, team telefonico dell'Associazione Alzheimer Svizzera, Marianne Wolfensberger, giurista

Il presente foglio informativo è stato curato dai seguenti specialisti:

- Prof. Dr. med. Thierry Ettlin, primario e direttore medico della Clinica Reha, Rheinfelden ;
- Irene Leu, valutatrice DCM, responsabile di segreteria e ATRIUM, Fondazione Basler Wirtgarten