



OPUSCOLO INFORMATIVO

L'Associazione Italiana Malattia Frontotemporale (AIMFT) è un'organizzazione di volontariato fondata a Brescia nel 2010. Non ha scopo di lucro e persegue esclusivamente finalità di solidarietà nell'ambito della RICERCA.

Finalità dell'Associazione:

- Sostenere i familiari perchè è solo grazie a loro se il paziente potrà portare a termine il suo percorso con la maggior dignità possibile.
- Promuovere la conoscenza della Malattia Frontotemporale presso la Società Civile, le Istituzioni pubbliche e private, le diverse figure sanitarie e socio-assistenziali.
- Organizzare eventi per la sensibilizzazione e la raccolta fondi.
- Promuovere il riconoscimento della diagnosi dei pazienti in centri specializzati con la valutazione dello status lavorativo e/o pensionistico, la valutazione giuridica delle competenze cognitive e comportamentali.
- Promuovere l'attivazione di piani di assistenza adeguati per i pazienti ed i loro familiari e la

creazione di una Rete di servizi.

- Promuovere la ricerca in ambito scientifico.
- Autofinanziarsi.

"Il vuoto e il senso di solitudine provato nei giorni della diagnosi e nei mesi successivi, hanno accresciuto in noi il desiderio e la volontà di dover creare qualcosa per coloro che da quel giorno si fossero trovati nella nostra situazione. Abbiamo quindi deciso di fondare questa Associazione per permettere a tutti coloro che verranno in contatto con la Frontotemporale di non sentirsi soli."

Marco Cola

INTRODUZIONE



Alla fine dell'800, Arnold Pick, un neurologo di Praga, descrisse il caso clinico di una donna di 41 anni che presentava specifiche e progressive alterazioni comportamentali: appariva trascurata, maldestra, non si occupava più delle faccende domestiche, non si curava più dei propri figli e non portava a termine le attività; non iniziava spontaneamente una conversazione, ripeteva continuamente le stesse domande, tendeva a dare risposte stereotipate.

Era sempre alla continua ricerca di cibo...

L'esame autoptico dimostrò la presenza di una selettiva atrofia del lobo temporale.

La malattia di Pick viene oggi considerata nell'ambito di un complesso spettro di malattie neurodegenerative, definite con il termine di "Malattia Frontotemporale".

Figura 1
Arnold Pick, 1922

MALATTIA FRONTOTEMPORALE

La Malattia Frontotemporale prende il suo nome dal fatto che si tratta di una degenerazione esclusivamente circoscritta alla parte più evoluta del nostro cervello, che interessa i lobi frontali e la parte anteriore dei lobi temporali.

Queste aree cerebrali sono deputate alle nostre funzioni superiori, che si esplicano nella capacità di autocontrollo degli impulsi, nelle abilità linguistiche e nell'attuazione di sequenze secondo un ordine logico.

Ne deriva che una compromissione di queste regioni cerebrali, come si ritrova nella Malattia Frontotemporale, comporta in modo diverso alterazioni del comportamento, disturbi del linguaggio e di altre abilità intellettive e, talvolta, difficoltà motorie.

Generalmente, la memoria non risulta compromessa e la "difficoltà a ricordare i nomi" riferita dai familiari altro non è che l'espressione delle difficoltà nella sfera del linguaggio

che questi pazienti possono presentare.

La Malattia Frontotemporale può presentarsi in una fascia di età compresa tra i 55 e i 60 anni, ma interessa anche una quota consistente di persone anziane.

ESORDIO DELLA MALATTIA FRONTOTEMPORALE

La malattia esordisce insidiosamente e talvolta rimane non riconosciuta per anni perché i primi sintomi possono essere poco significativi.

L'incapacità nell'organizzare il proprio lavoro o nell'esecuzione di una sequenza di compiti anche semplici, quali la preparazione dei pasti, possono essere sintomi precoci, ma non specifici.

Il coniuge ed i parenti potrebbero domandarsi se è solo un episodio di depressione o di stress al lavoro o a casa e, per descrivere quanto sta accadendo, vengono spesso utilizzate in modo non appropriato parole quali "perdita di memoria" e "depressione". Infatti, la difficoltà nel "trovare la parola giusta" e i disturbi di riconoscimento dei visi e degli oggetti vengono spesso attribuiti ad una cattiva memoria, mentre il paziente in realtà non presenta problemi nel ricordare gli eventi o nel riconoscere le persone, piuttosto difficoltà nel reperire il nome corretto per oggetti o persone, ovvero ha un disturbo di

linguaggio. Questi sono spesso i motivi di una diagnosi ritardata o sbagliata.

Come potrebbe essere comprensibile, alcune volte i parenti scelgono o tendono a misconoscere le conseguenze sociali del cambiamento di personalità, evitando le situazioni che provocherebbero imbarazzo e ritirandosi in assoluto dalla vita sociale.

Il passo successivo, dopo aver realizzato che il graduale cambiamento di personalità è più che un sintomo temporaneo e transitorio, consiste nel riuscire ad ottenere una diagnosi accurata.

Molti pazienti con questa malattia mancano totalmente di consapevolezza ed alcuni rifiutano ostinatamente di farsi visitare da un medico o da un neurologo. Anche quando i pazienti vengono persuasi ad andare a farsi visitare, essi spesso ripetono che non hanno niente che non va per cui andare dal dottore. Capita che essi sollevino una resistenza tale che il coniuge

compia l'errore di lasciarli andare da soli dal medico per un semplice controllo, che conduce ad una valutazione incompleta.

La diagnosi di Malattia Frontotemporale dipende soprattutto dal racconto realistico proveniente dal partner o da altre persone vicine.



Figura 2
Igor Mitoraj,
Centurione I, (1987)
Bamberg, Germania

MODALITÀ DI PRESENTAZIONE E VARIANTI CLINICHE

La Malattia Frontotemporale può presentarsi in tre principali varianti che derivano dal maggiore interessamento da parte del processo degenerativo di una parte specifica dei nostri lobi cerebrali.

Le tre principali forme di presentazione sono:

- **Variante Comportamentale della Malattia Frontotemporale** - Interessamento dei lobi frontali.
- **Variante non fluente/agrammatica dell'Afasia Primaria Progressiva** - coinvolgimento delle aree frontali sinistre.
- **Variante Semantica dell'Afasia Primaria Progressiva** - interessamento dei lobi temporali bilaterali.

LA VARIANTE COMPORTAMENTALE DELLA MALATTIA FRONTOTEMPORALE

Gli aspetti cardine del disturbo sono la presenza di disturbi comportamentali, che possono essere molto eterogenei nei diversi pazienti. Comune è il cambiamento del carattere, che si

può associare ad apatia, riduzione degli interessi e depressione, oppure ad euforia, disinibizione, comportamento impulsivo, tendenza a mangiare in eccesso o in special modo alcuni cibi (dolci, tipi di frutta o altro) ed ipersessualità. La variante comportamentale è spesso associata anche a disturbi del linguaggio, meno prominenti rispetto alle altre due forme, almeno all'inizio dei sintomi, e a disturbi di pianificazione anche di compiti semplici (quello che in gergo viene chiamato deficit delle funzioni esecutive).

In fasi più avanzate del disturbo possono associarsi trascuratezza dell'igiene personale, facile tendenza all'irritabilità, tendenza ad accumulare oggetti, comportamenti ossessivi, quali "mangiare sempre alla stessa ora" e "fissazioni di diverso tipo", iperoralità (quando vengono messi in bocca oggetti non commestibili) e molti altri disturbi del comportamento, che devono essere accuratamente inquadrati per poter iniziare una terapia mirata e specifica.

LA VARIANTE NON FLUENTE/AGRAMMATICA DELL'AFASIA PRIMARIA PROGRESSIVA

La variante non fluente/agrammatica dell'Afasia Primaria Progressiva si presenta come un disturbo isolato e progressivo del linguaggio, con riduzione della produzione di parole e difficoltà nel reperimento dei vocaboli; la pronuncia delle parole diventa scorretta con l'utilizzo di espressioni telegrafiche, omettendo gli articoli e le congiunzioni. Il paziente spesso presenta le stesse difficoltà leggendo o scrivendo.

Si associa un'elevata consapevolezza della malattia e, nei primi anni, la conservazione delle altre funzioni cognitive come FUS, VCP-1, TARDBP, TBK1, etc.

LA VARIANTE SEMANTICA DELL'AFASIA PRIMARIA PROGRESSIVA

La variante semantica dell'Afasia Primaria Progressiva si presenta con diverso disturbo del linguaggio, caratterizzato da una compromissione della comprensione. Il paziente non capisce ciò che gli viene detto; all'inizio il disturbo

è presente solo per frasi complesse, poi anche per singole parole di uso comune. Viene perso il significato di ciò che le parole indicano. Nel linguaggio parlato sono presenti delle "distorsioni" chiamate parafasie (sostituzione di una parola con un'altra, cioè moglie con mamma, o di un suono all'interno della parola, come ad esempio polpello per pennello), perifrasi (giro di parole che consiste nell'usare una sequenza di parole per indicare una persona o una cosa). Il paziente avrà difficoltà anche a comprendere ciò che legge. È associata alla compromissione del riconoscimento di oggetti e visi. Frequentemente si associano alterazioni del comportamento, quali tendenza a comportamenti ossessivi, compulsività ed apatia.

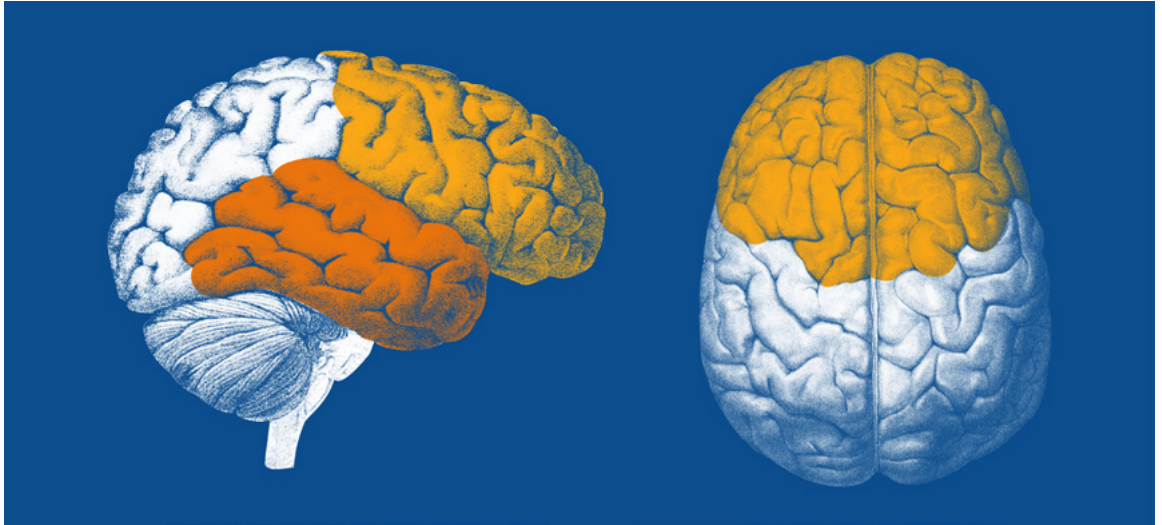


Figura 3
In giallo i Lobi frontali, in arancio i Lobi temporali

MALATTIA FRONTOTEMPORALE E GENETICA

Fin dalle prime descrizioni cliniche condotte agli inizi del secolo scorso da Arnold Pick, era emerso come i pazienti con Malattia Frontotemporale presentassero un tratto di “ereditarietà” della malattia stessa, ovvero si potessero ritrovare, all’interno dello stesso gruppo familiare, altri consanguinei affetti da disturbi simili.

Si dovette attendere la fine degli anni ‘90, perché uno studio epidemiologico olandese dimostrasse che circa il 40% dei pazienti con Malattia Frontotemporale contasse nel proprio albero genealogico almeno un altro congiunto con i medesimi sintomi (Stevens M, 1998). Questi dati suggerirono una modalità di tipo “autosomico dominante” nella trasmissione del disturbo, che significa, in altre parole, che la malattia potrebbe essere trasmessa in modo indifferente ai maschi, come alle femmine, con una probabilità del 50%. Alla luce di queste evidenze, i neurologi ed i genetisti, in stretta collaborazione con i pazienti ed i loro familiari, si spinsero in ricerche che nell’arco di un ventennio hanno

permesso l’identificazione di una manciata di geni che, quando sono “mutati”, possono causare la Malattia Frontotemporale.

Nella pagina seguente la tabella che illustra i principali geni fino ad ora identificati come responsabili della Malattia Frontotemporale.

Si tratta di geni che svolgono funzioni molto diverse nell’ambito del Sistema Nervoso Centrale. In particolare, il gene MAPT è espresso quasi esclusivamente a livello cerebrale e svolge come funzione principale quella di stabilizzare i microtubuli dei prolungamenti delle cellule nervose, ovvero gli assoni. Le mutazioni in MAPT che causano Malattia Frontotemporale provocano una perdita di questa capacità assemblante nei confronti dei microtubuli, portando all’accumulo di Tau all’interno delle cellule nervose, sotto forma dei cosiddetti “grovigli neurofibrillari” (Figura 4).

Nome del gene e acronimo	Autori, Anno della scoperta e rivista	Numero di mutazioni	Numero delle famiglie identificate
Proteina Tau associate ai Microtubuli -Microtubule Associated Protein Tau gene - (MAPT)	Hutton M, 1998, Nature	44	138
Progranulina - Granulin gene (GRN)	Baker M, Cruts M, 2006 Nature Genetics	69	264
Transactive Response DNA Binding Protein-43 TARDBP o TDP-43	Sreedharan J, 2008 Science Kabashi E, 2008 Nature Genetics	34	95
Cromosoma 9, cornice di lettura 72, chromosome 9 Open reading Frame 72 (C9orf72)	Renton AE, DeJesus-Hernandez M, 2011 Neuron	Espansione di un'unica sequenza	33

Tabella 1
Principali geni responsabili della Frontotemporale

La Progranulina si ritrova in qualsiasi cellula del nostro corpo, quindi nei neuroni e nelle altre cellule nervose, ma anche nei tessuti e organi periferici (sangue, linfociti, fibroblasti...). Si tratta di un gene che codifica per una proteina coinvolta nell'infiammazione e nei complessi fenomeni che si accompagnano alla comparsa di tumori. Si presume che nel cervello umano possa svolgere un ruolo "neuroprotettivo", analogamente a quanto promosso dai fattori di crescita. La maggior parte delle mutazioni in GRN è responsabile di una riduzione dei livelli di Progranulina circolante e, per meccanismi ancora da comprendere completamente, si associano al deposito di un'altra proteina a livello cerebrale, che prende in nome complicato di "transactive response DNA-binding protein 43" (TDP-43) (Figura 5). La stessa TDP-43, quando mutata, è causativa di Malattia Frontotemporale in un numero limitato di casi.

Recentemente è stato scoperto come un'anomala espansione di una sequenza ripetu-

ta nell'ambito del cromosoma 9, a livello di C9orf72, è causativa di Malattia Frontotemporale; ancora non si conoscono le esatte funzioni di questa regione genica e le implicazioni biologiche determinate dalla sua espansione, anche se analogamente a quanto osservato nei pazienti con mutazioni in GRN, una parte dei casi positivi all'analisi per C9orf72 presenta aggregati di TDP-43.

Complessivamente, questi geni con le loro mutazioni rendono conto di circa il 25% di pazienti con una Malattia Frontotemporale a carattere familiare.

Resta ancora molto da fare oltre quella quota del 25% di malati e per tutti coloro che non hanno un sicuro tratto genetico.

La scoperta di geni che sono responsabili di una qualsiasi malattia si pone sempre come una pietra miliare nell'ambito della storia della medicina. Identificare un gene significa innanzitutto poter consentire una diagnosi di certez-

za, che per molte delle condizioni neurologiche resterebbe affidata alla sola autopsia.

Le diagnosi genetiche possono inoltre aprire il delicato capitolo della "Consulenza Genetica", dedicato ai familiari dei pazienti che condividono con il loro congiunto un "rischio di malattia". Non solo, associare un gene ad una malattia significa trovare il bersaglio di interventi farmacologici basati sull'evidenza scientifica e sperimentale. Nel corso degli ultimi anni, la comunità scientifica si è impegnata a speri-

mentare modelli di cura proprio partendo dalla conoscenza dei geni "malati" (Clinicaltrial.gov) e i risultati delle ricerche più incoraggianti si presume verranno raccolti negli anni a venire. In una stretta prospettiva di cooperazione fra medici, ricercatori e pazienti con i loro familiari, la prospettiva futura sarà quella di allestire strategie di intervento, farmacologico e non farmacologico, per una malattia tuttora orfana di qualsiasi approccio di prevenzione e cura.

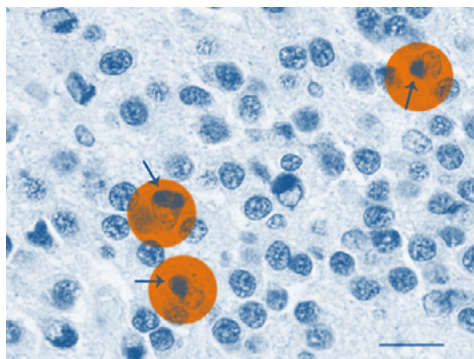
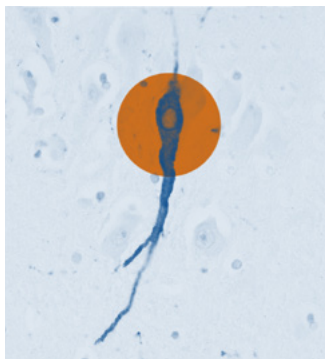


Figura 4 - a sinistra
Groviglio neurofibrillare con deposito di Proteina TAU

Figura 5 - a destra
Inclusioni di TDP-43

La maggior parte dei Pazienti affetti da FTD non presenta un marcatore genetico identificabile e la malattia risulta, verosimilmente, dalla interazione tra l'assetto genetico specifico della persona e l'ambiente.

Tuttavia, un numero variabile ma rilevante di Pazienti è caratterizzato da aggregati familiari di patologia e, talvolta, da un passaggio tra le generazioni della malattia stessa, indicativo di una trasmissione genetica autosomica dominante.

In questo caso dobbiamo pensare necessariamente ad un gene causale: questa percentuale di Pazienti è variabile nelle diverse popolazioni, ma può raggiungere il 40% ed i geni più implicati sono 3 (MAPT, Progranulina o GRN e C9orf72) ma esistono anche geni meno rappresentati come FUS, VCP-1, TARDBP, TBK1, etc.

Lo scenario è rapidamente cambiato negli ultimi anni ed impone al neurologo impegnato a formulare una nuova diagnosi la ricerca di una espressione familiare della patologia ed anche

la consapevolezza che i geni implicati possono essere molteplici. L'accoppiamento tra espressione di un gene specifico e clinica è insignificante e l'impatto di una diagnosi genetica deve essere accuratamente considerato nell'ambito familiare, con particolare dimestichezza con il counselling genetico. Risulta infatti evidente che l'identificazione di una mutazione genica causale nel Paziente pone allo sbaraglio tutta la famiglia ed accende leciti interrogativi sulla possibilità di trasmissione agli eredi.

Di non poco conto è l'evidenza, inoltre, che alcuni geni definiti come patogeni per la FTD lo sono altrettanto per la patologia motoneuronale, rappresentata dalla ben nota Sclerosi Laterale Amiotrofica o SLA. Tale conoscenza di necessità impone la raccolta di informazioni relative al nucleo familiare con la richiesta doppia se, appunto, in famiglia siano presenti casi di FTD e/o di SLA. Non è infrequente, infatti, che in una famiglia portatrice di mutazione per un gene riconosciuto vi siano espressioni

cliniche di demenza (FTD), SLA o di ambedue in associazione. Va sottolineato, a questo proposito, che il gene C9orf72 rappresenta la causa più frequente di FTD e di SLA, quindi, è il primo gene da ricercare in caso di familiarità.

Lo scenario della genetica è cambiato velocemente e conta oggi su tecnologie rapide ed efficaci volte al rapido sequenziamento del DNA che può essere ottenuto utilizzando pannelli di geni o sequenziamenti di porzioni sempre più ampie del genoma umano, a prezzi concorrenziali ed offerti anche dal Servizio Sanitario Nazionale.

L'attento inquadramento molecolare dei pazienti con FTD, la suddivisione in sottogruppi in base ai biomarcatori genetici prelude con un approccio personalizzato a quella terapia che noi tutti agogniamo.

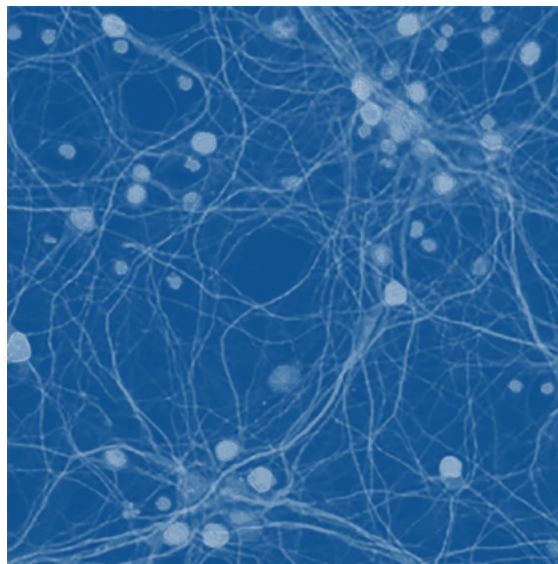


Figura 6
Gene C9orf72 isolato grazie allo strumento CRISPR, Gitler Lab, Stanford University

CONSIGLI PRATICI PER AFFRONTARE LA FRONTOTEMPORALE

I disturbi comportamentali più frequenti nella Malattia Frontotemporale

DISINIBIZIONE E IPERSESSUALITÀ

A volte il malato può mostrare la tendenza ad agire in maniera impulsiva ed inappropriata, diventando facilmente distraibile ed emozionalmente instabile; oltre a ciò, può assumere comportamenti disinibiti o bizzarri, creando al familiare imbarazzo o disagio, soprattutto in presenza di altre persone o in luoghi pubblici.

In questi casi per il familiare potrebbe essere utile:

- **Distrarre il malato dall'azione sconveniente che sta compiendo.**
- **Evitare di riprendere e sgridare la persona:** nel migliore dei casi non si otterrebbe alcun risultato, nel peggiore dei casi si potrebbe irritarla.
- **Non reagire in modo aggressivo,** cercando di individuare la spiegazione dell'atteggiamento insolito per arginarlo in anticipo.

Inoltre, a questo proposito, il condividere le problematiche ed i vissuti emotivi comuni tra i caregiver potrebbe costituire un fattore di sostegno psicologico importante.

Altro frequente disturbo correlato alla disinibizione è l'ipersessualità, rivolta verso il partner ma anche verso rapporti extraconiugali. Frequente è anche la masturbazione. Raramente sono stati descritti episodi di pedofilia.

È importante segnalare allo specialista la presenza di disinibizione o di ipersessualità per intraprendere una terapia farmacologica adeguata.

APATIA

Uno dei primi sintomi ad apparire è l'apatia, che si esprime attraverso la perdita di motivazione. Il disinteresse nei confronti delle attività familiari, amicali e sociali, e dei passatempi precedenti può essere un sorprendente cambiamento.

I pazienti con Malattia Frontotemporale sono spesso inconsapevoli di questi problemi. Essi perdono la fiducia in loro stessi e sono incapaci di sviare i loro pensieri verso interessi in cui potrebbero ancora essere in grado di agire. Con l'apatia, il paziente può cadere in una spirale che conduce alla mancanza di attività, al calo di fiducia e ad ulteriore inabilità.

Cosa si può fare per gestire l'apatia?

- **Escludere la presenza della depressione.** La depressione maggiore, come malattia psichiatrica, è rara nella malattia Frontotemporale ed è associata con i sintomi di tristezza, inappetenza, sonnolenza e poca autostima. È facile confondere la depressione clinica con l'apatia ma è fondamentale riuscire a distinguere le due problematiche, in quanto la prima può essere curata con gli antidepressivi.
- **Essere creativi.** Le ossessioni e i rigidi pattern di comportamento sono un problema diffuso nella malattia Frontotemporale. Se

si stabilisce una routine come ad esempio una passeggiata giornaliera o una gita, probabilmente l'apatia verrà sopraffatta perché il paziente proverà l'impellente necessità di aderire al suo programma previsto.

I pazienti spesso mostrano un comportamento di utilizzazione, che consiste nel bisogno di raccogliere, collezionare, esplorare e toccare tutto ciò che trovano nel loro ambiente. Si può trarre vantaggio da questo sintomo in modo positivo, arricchendo il contesto in cui vive il paziente con quadri o con attività che lo divertivano in passato come il lavorare a maglia o il realizzare semplici modelli.

Alcune abilità visive e costruttive sono conservate nei pazienti con malattia Frontotemporale. Molti pazienti si intrattengono piacevolmente con attività ripetitive come le parole crociate ed i giochi di pazienza ad incastro, con la convinzione di possedere la competenza per completarli.

- **Parlare con altri caregiver** e scoprire come loro affrontano l'apatia può essere di aiuto.

AGGRESSIVITÀ E IRRITABILITÀ

In alcuni momenti possono essere presenti comportamenti ingiustificatamente aggressivi, di agitazione irragionevole, aggressività verbale (mettersi a gridare, insultare, ecc.) o fisica (picchiare, mordere, graffiare, ecc.).

Il familiare deve tener conto che nei comportamenti aggressivi del malato non c'è solitamente l'intenzione consapevole di ferire (verbalmente o fisicamente) e che la rabbia non è rivolta verso di lui, ma costituisce l'espressione della malattia: infatti da un lato il danno cerebrale stesso provocato dalla malattia può modificare o accentuare alcuni aspetti negativi del carattere, dall'altro talvolta la reazione aggressiva può essere dovuta ad una situazione che, a causa dei deficit cognitivi del malato che non riesce a comprendere cosa gli stia succedendo intorno, provoca in lui uno stato di confusione e di agitazione.

Di fronte a queste situazioni bisognerebbe agire:

- **Tentando di mantenere la calma**, parlando con un tono pacato e contenendo eventuali reazioni istintive di rimprovero e di punizione del malato, proprio perché la maggior parte delle volte non è cosciente della irragionevolezza delle sue azioni.
- **Evitando di discutere**, perché il familiare in stato di collera perde ulteriormente la capacità di ragionare.
- **Cercando di individuare ciò che ha scatenato ipoteticamente l'atteggiamento aggressivo**, per poter evitare il ripetersi della stessa situazione (per esempio la richiesta di prestazioni cognitive e funzionali non adeguate ed eccessive rispetto alla capacità del malato potrebbero suscitare in lui risposte rabbiose ed ansiose).
- **Conservando il contesto in cui vive il malato senza variazioni di rilievo.**
- **Semplificando il più possibile i suoi compiti**, in quanto il ripetersi degli insuccessi può innervosire ed esasperare il paziente.
- **Distogliendo la sua attenzione dal fulcro**

della sua collera; ricorrendo alla prescrizione di farmaci idonei per placare gli episodi di agitazione.

DISTURBI DEL COMPORTAMENTO ALIMENTARE

Nel corso della malattia possono comparire disturbi legati al comportamento alimentare, come la voracità: il malato, diversamente dalle sue abitudini, mangia velocemente e con avidità. Un altro comportamento frequente è la tendenza a portare qualsiasi cosa alla bocca (iperoralità).

Semplici restrizioni della disponibilità degli alimenti fonte di golosità potrebbero servire, ma i pazienti spesso comprano, rubacchiano, custodiscono gelosamente e nascondono i loro dolci e snacks.

Talvolta l'insistenza nel mangiare certi tipi di cibo diventa ossessiva, fino all'esclusione dei pasti ordinari.

I cibi che vengono riferiti come prediletti sono solitamente i dolci. L'appetito insaziabile di dolci potrebbe essere un sintomo di diabete, specialmente quando si accompagna ad un'eccessiva sensazione di sete e a frequente necessità di urinare; lo zucchero presente nel sangue dovrebbe in questo caso essere controllato e monitorato.

La predilezione per le banane è particolarmente comune, giustificabile da diversi motivi: la banana è innocua e possiede un alto valore nutrizionale; il desiderio di banana potrebbe avere una base fisiologica, poiché essa contiene abbondantemente un precursore della serotonina. È stato postulato che la carenza di serotonina giochi un ruolo nel comportamento ossessivo-compulsivo ed iperattivo.

La voracità può causare aumento ponderale, ma può essere controllata da pietanze più piccole e contenute.

Occasionalmente può verificarsi una tendenza

a bere alcolici in modo compulsivo, che non deve essere scambiata con l'alcolismo.

Cosa si potrebbe fare per contrastare i disturbi alimentari?

- **Se tende a nascondere il cibo...**

Il bisogno di accumulare e nascondere il cibo espone il paziente al rischio di mangiare alimenti avariati, o di provocare problemi di igiene (formiche, mosche, topi) all'interno dell'abitazione.

Si può tentare di individuare i nascondigli utilizzati dal familiare e, di tanto in tanto, ispezionarli, rimuovendo il cibo che potrebbe marcire, ma lasciando le altre cose, cosicché il paziente non si senta motivato a nasconderle ancora. Un atteggiamento rassicurante potrebbe essere d'aiuto.

È inutile rimproverare il soggetto, perché non è in grado di cogliere l'inadeguatezza del proprio comportamento.

- **Se desidera sempre le stesse cose...**

È necessario essere propositivi con garbo, sen-

za mai costringere il familiare a mangiare ciò che non vuole; eventualmente si può chiedere consiglio al medico e, se indispensabili, usare degli integratori per bilanciare la dieta.

- **Se ha la tendenza ad ingerire materiale non commestibile...**

Non vi è purtroppo modo di correggere tale disturbo; sarà perciò necessario sorvegliare il paziente e allontanare dalla sua portata tutto ciò che potrebbe essere tossico o velenoso.

RIPETITIVITÀ E OSSESSIONI

Nei pazienti con Malattia Frontotemporale sono peculiari anche le abitudini ricorrenti, altrimenti dette stereotipie, che nella maggior parte dei casi non risultano pericolose. Tuttavia l'ostinazione nel replicare la stessa azione, alla medesima ora, ogni giorno, può diventare logorante.

L'assiduo utilizzo del telefono è particolarmente difficile da ridurre e potrebbero essere necessarie misure restrittive di accesso alle linee telefoniche.

Le diverse ossessioni riguardanti lo shopping, i soldi, la salute, le parti del corpo, richiedono differenti strategie per essere affrontate, comportando una considerevole dose di energia e di tempo da parte del caregiver.

I pazienti con Malattia Frontotemporale spesso non riescono a rimanere seduti a lungo e si alzano dopo poco dal tavolo durante la cena o le conversazioni in gruppo, a causa della loro capacità limitata di prestare attenzione.

Le stereotipie riguardano anche l'ossessione per gli orari, i tipi di cibo, azioni reiterate nel tempo. Azioni ripetitive, quali il misurare a passi senza fine la casa o il battere rumorosamente le mani, i piedi sul pavimento e sui tavoli, solitamente si presentano a stadi della malattia più avanzati ed è meglio gestirle attirando verbalmente o concretamente l'attenzione del paziente verso una distrazione.

Invece di gridare "Smettila, mi farai diventare

pazzo", sarebbe auspicabile chiedere al soggetto di fare qualcosa o dirgli qualcosa (se egli possiede ancora le abilità di comprensione verbale). L'iperattività potrebbe essere a tal punto distruttiva da richiedere l'uso di farmaci per la gestione del paziente.

Comportamenti quali il raccogliere oggetti ed utensili, utilizzarli o gingillarsi con essi, o anche solo il toccare tutto, sono compatibili con l'agitazione che caratterizza il paziente. Alcuni di essi sono tollerabili, come ad esempio il cambiare la disposizione degli scaffali o degli asciugamani, ma altri sono socialmente inaccettabili, nel momento in cui assumono la forma di piccoli furti, del toccare ed usare la roba altrui. Tendenze a collezionare qualunque cosa ed a rubare nei negozi possono essere sottese al comportamento compulsivo, ma assieme all'iperfagia, agli atteggiamenti puerili, rientrano nella categoria della disinibizione e del deteriorato controllo sociale.

I caregiver possono affrontare queste problematiche **cercando di spiegare ai commessi dei**

negozi cosa potrebbe succedere prima che i pazienti vengano colti in flagrante.

Qualcuno cerca di risolvere questo problema evitando i negozi ma, se il paziente esce da solo, il caregiver dovrebbe prepararsi a questo comportamento asociale, che è diverso dalla cleptomania, compulsione maggiormente diffusa tra la popolazione più giovane, e che non viene messo in atto per bisogno tranne che per i dolci o gli snacks.

Poiché poche persone sono a conoscenza di cosa sia la Malattia Frontotemporale, **un braccialeto potrebbe essere una soluzione ragionevole e facilmente reperibile** (il nome del malato accompagnato dal nome della malattia e dal numero di telefono da chiamare vengono scritti in modo indelebile sul braccialeto).

VAGABONDAGGIO

Spesso l'allontanarsi per una passeggiata dai luoghi conosciuti è un'azione dei pazienti che soffrono di Malattia Frontotemporale, compati-

bile con il loro comportamento ossessivo-compulsivo. Tale condotta possiede un'intenzione ed è una stereotipia, non come l'agitato e confuso vagare dei pazienti con demenza di Alzheimer.

I pazienti con Malattia Frontotemporale, diversamente da quanto accade nella Demenza di Alzheimer, non si perdono e generalmente è sicuro lasciarli girovagare, fino ad un certo limite.

L'effettuare lunghe camminate è anche salutare purché essi percorrano strade familiari. **È raccomandato controllare i loro itinerari e farsi un'idea di dove si avventurano.** Coloro che vivono da soli o che presentano anche disturbi di critica e giudizio o deficit di attenzione potrebbero rischiare la propria o l'altrui incolumità.

Cosa si potrebbe fare?

- **Cercare di accontentare l'esigenza**

Ci si deve sforzare di creare i presupposti per consentire al familiare questo comporta-

mento determinato dal bisogno di scaricare le energie o l'ansia in eccesso. Il caregiver dovrebbe prevedere dei percorsi sicuri e, se può, qualche volta camminare insieme al paziente.

- **Individuare attività alternative**

Attività di tipo ripetitivo come piegare, impilare, riempire, vuotare, assemblare, possono rappresentare un'alternativa utile a soddisfare l'esigenza motoria del malato.

- **Incrementare l'attività fisica**

Se lo spazio o la stagione non consentono di uscire e muoversi, può essere utile incrementare l'attività fisica in luoghi opportuni.

Comunicazione e linguaggio nel paziente con Malattia Frontotemporale

Nella Malattia Frontotemporale la comunicazione si deteriora ed inizialmente questo danneggiamento si manifesta in modo subdolo, con divagazioni, interruzione dei discorsi altrui, nel voler parlare soltanto di certi argomenti preferiti. L'alterazione del linguaggio va oltre l'arti-

colazione, la fluenza, la semantica, in quanto si estende alla peculiarità del linguaggio denominata "pragmatica", cioè all'essere in grado di entrare in una conversazione con qualcuno, di rimanere in tema, di rispondere al punto essenziale, di intervenire con coerenza e pertinenza.

Il caregiver non deve offendersi se il paziente interrompe o non ascolta o non segue i discorsi, bensì deve avvisare pure gli altri di questo problema di comunicazione, della mancanza di una normale possibilità di dialogo, del perseverare invece in alcuni temi e del fornire bizzarre risposte.

Il corso seguito dalla scompensazione del linguaggio varia da paziente a paziente.

Come approcciarsi al disturbo del linguaggio? Dipende dal tipo di disturbo presentato dal paziente.

In principio, alcuni pazienti sembrano parlare meno e non unirsi alle conversazioni, mentre

altri sviluppano la balbuzie o incespicamenti con le parole ma la cui comprensione è preservata, altri ancora scrivono meglio di come si esprimono oralmente.

Coloro i quali perdono la capacità di emissione del linguaggio, mentre mantengono relativamente conservata la comprensione, sono descritti come casi di afasia primaria progressiva.

È richiesta una infinita pazienza nell'aspettare che si concluda la ricerca di un termine da parte di un paziente con afasia primaria progressiva. Talvolta l'afasico considera con avversione l'interlocutore che gli rammenta la parola appropriata, mentre in certe circostanze gradisce un aiutante che supplisca alla sua carenza di vocaboli.

L'indicazione più idonea a tale contesto per il momento è armarsi di grande disponibilità e **sporadicamente aiutare con suggerimenti il paziente afasico**, oltre che formulare domande che implicino come risposta semplici "sì"

o "no". È consigliabile non mostrare la propria frustrazione quando la risposta non è pertinente.

Nelle fasi più avanzate della malattia la voce del soggetto potrebbe ridursi ad un sussurro oppure egli potrebbe echeggiare ciò che viene pronunciato da chi lo circonda.

Occasionalmente proposte verbali come "la risposta è..." agevolano molto.

Il "pollice in su" o il "pollice in giù" sono pratici segni per comunicare, ad esempio invitandolo così "Mostrami il pollice in su se devi andare in bagno".

Inoltre, è necessario prestare attenzione a quanto si afferma di fronte ai pazienti, poiché capiscono più di quanto non sappiano articolare.

Altre forme di difficoltà di comunicazione includono la perdita del significato delle parole in merito alle quali un paziente comincia a formulare continue domande come "cos'è la bi-

stecca?" o "cos'è la passeggiata?" o "cos'è una parete?".

Quando la comprensione è compromessa e il paziente non conosce il significato dei termini che compaiono in una conversazione, viene formulata la diagnosi di demenza semantica.

Alcuni pazienti (spesso dopo che qualcuno gliel'ha consigliato) cominciano ad etichettare gli oggetti nelle stanze scrivendone il nome su targhette gialle o a compilare liste di parole compulsivamente, benché non sia troppo utile farlo. **A tal proposito potrebbero essere più efficaci le spiegazioni tramite i gesti o il compimento di azioni con una pantomima.**

Non solo la difficoltà nel reperimento dei vocaboli e nel trovare la parola giusta (anomia), ma anche la perdita di comprensione rende la conversazione molto più difficile che nell'afasia primaria progressiva. Pazienti con demenza semantica hanno una produzione verbale superiore alla comprensione, mentre nel prosieguo

non riconoscono gli oggetti o le persone anche visivamente. In aggiunta, si accompagna una perdita di concentrazione.

Quando si parla con una persona con demenza semantica è importante scandire lentamente ed usare frasi corte. Il non proporre diverse opzioni potrebbe aiutare, cioè "vorresti una tazza di tè o una tazza di caffè?" risulta più complicato del "vorresti una tazza di tè?".

L'abilità di leggere e di scrivere rimane pari solitamente a quella del linguaggio parlato, ma il riuscire a scrivere dei messaggi dotati di senso è rara, soprattutto nelle fasi avanzate di malattia. I gesti potrebbero essere compresi oppure no e potrebbero essere interpretati in modo minaccioso dal soggetto con demenza. Buffetti gentili ed abbracci potrebbero sostituire le parole.

Anche nella variante comportamentale della Malattia Frontotemporale sono presenti disturbi di linguaggio, simili sia alla variante non

fluente che alla variante semantica dell'afasia primaria progressiva, anche se non rappresentano il sintomo più eclatante della malattia. Un'ulteriore manifestazione dei disturbi linguistici comprende il fenomeno dell'ecolalia o la ripetizione di qualunque cosa venga detta o la perseverante reiterazione di una parola preferita.

Alterazioni del giudizio e delle funzioni esecutive nella Malattia Frontotemporale

Sono definite funzioni esecutive:

“Quelle operazioni cognitive necessarie a guidare in modo efficace il comportamento intenzionale, cioè finalizzato al raggiungimento di uno scopo stabilito dal soggetto” (Lezak, 1993).

PROBLEMI FINANZIARI

La capacità di giudizio deteriorata, in particolare concernente la gestione dei soldi e delle finanze, potrebbe essere uno dei primi cambiamenti riscontrabili, che può anche provoca-

re gravose conseguenze.

I pazienti con Malattia Frontotemporale costituiscono un facile target per i messaggi pubblicitari trasmessi in televisione, dai giornali, da internet o per mail, e compulsivamente seguono ogni trasmissione o gioco a premi o comprano biglietti della lotteria. Talvolta i soldi vengono addirittura sperperati in maniera indiscriminata in azioni caritatevoli.

Le telefonate insistenti per vendere al paziente potrebbero essere inibite da parte del caregiver mediante **l'inserimento di una segreteria telefonica** che si attivi dopo pochi squilli. Un'ulteriore soluzione che possiede la potenzialità di ovattare e prevenire maggiori guai è il conseguimento di una valida procura che ingiunga il trasferimento delle decisioni finanziarie e riguardanti la salute al coniuge o ai figli. È difficile dichiarare una persona, che è ancora integra dal punto di vista cognitivo globale, incompetente finanziariamente e le commissioni

preposte per la valutazione della competenza del paziente potrebbero non riuscire ad avere gli strumenti adeguati per considerare questo aspetto. Infatti, nelle fasi iniziali di malattia i pazienti sono spesso capaci di razionalizzare e giustificare in modo convincente le proprie spese, riuscendo ad opporsi a queste intromissioni legali.

GUIDA DI AUTOVEICOLI

Un altro aspetto conseguente alla riduzione delle capacità di critica e giudizio, all'impulsività e alla facile irritabilità è la compromissione della guida. I pazienti con Malattia Frontotemporale raramente ammettono di avere qualche difficoltà nella guida, e soprattutto i soggetti di sesso maschile potrebbero mal tollerare l'esonero dalla patente di guida.

Ricevere una diagnosi di Malattia Frontotemporale non necessariamente significa che la persona sia incapace di guidare, in quanto molti soggetti mantengono la competenza nella guida per qualche tempo dopo la diagnosi. Ad

esempio, i pazienti con afasia progressiva spesso continuano a guidare durante la loro malattia, perché è meno probabile che agiscano in preda all'impulsività e alla deteriorata capacità di giudizio. Proibire a quest'ultima tipologia di pazienti di guidare può inutilmente limitare la loro personale libertà, causando frustrazione e perdita dell'autonomia.

Quando invece la malattia si presenta nella sua variante comportamentale, è più facile che la guida sia pericolosa per sé e per gli altri.

L'atto del guidare simbolizza la libertà e l'indipendenza, come pure un mezzo di trasporto pratico e comodo. Non è sorprendente dunque che la rinuncia alla guida sia veramente un'impresa ardua.

È sempre meglio che sia il paziente stesso a decidere volontariamente di smettere di guidare, anche se spesso non è cosciente delle limitazioni correlate alla patologia. In questi casi è essenziale il maggior supporto possibile proveniente dai membri della famiglia, dagli

amici e dai professionisti. Non esiste un unico modo giusto per gestire tale situazione. Ciò che potrebbe servire in un contesto potrebbe non essere utile in un altro.

Alcuni possibili interventi potrebbero consistere in:

- **Condividere la responsabilità della decisione con altri membri della famiglia**, gli amici ed i professionisti.
- **La ricezione di una lettera da parte del medico** che spiega le ragioni per cui sarebbe indicato smettere di guidare.
- **L'opinione di un amico tenuto in grande considerazione** che potrebbe essere ascoltata.
- **Nascondere le chiavi dell'auto.**
- **Vendere l'auto.**

Se fosse possibile trovare alternative per spostarsi, ciò potrebbe rendere lo smettere di guidare meno stressante.

Alcune possibilità potrebbero essere:

- **Chiedere un passaggio ad un membro della famiglia** o ad un amico.
- **Usufruire del servizio dei taxi:** è possibile fissare una quota da pagare per ogni trasporto che venga gestita dal paziente, alimentando in lui un senso di indipendenza.
- **Utilizzare i mezzi pubblici:** tutte le autorità locali dovrebbero concedere il prezzo del biglietto degli autobus con una riduzione o gratis agli anziani o agli individui portatori di handicap.
- **Trasporto effettuato da associazioni di volontari:** ci si può informare presso l'autorità locale riguardo le agevolazioni disponibili in merito.

PROBLEMI NELLE "PICCOLE AZIONI" DI TUTTI I GIORNI

Le funzioni esecutive sono quelle che ci permettono di eseguire un compito finalizzato, dal più semplice al più complesso, quale vestirsi, mangiare, preparare il cibo o riassetare la casa.

Tutto questo viene compromesso nella Malattia Frontotemporale.

Cosa fare?

- **Dividere un compito in parti più piccole ed agevoli.** Le persone potrebbero essere in grado di completare un compito quando esso risulta diviso in sezioni, anche se non possono seguire l'intera procedura. Un esempio al riguardo potrebbe essere l'azione del vestirsi. Togliere i pantaloni nello stesso ordine in cui li hanno indossati potrebbe rendere possibile per questi soggetti il poter continuare a vestirsi autonomamente. Ultimare soltanto una o due fasi di un compito potrebbe contribuire a fornire loro un senso di realizzazione.
- **Stabilire un contatto oculare e impartire le istruzioni lentamente, chiaramente, una alla volta.** Qualche volta la dimostrazione o la mima di quanto il caregiver vorrebbe che il paziente facesse rinforza l'informazione.
- **Una delle maggiori difficoltà sperimentate dai pazienti con Malattia Frontotemporale è l'iniziare le attività.** Per esempio, affermando il badile con le proprie mani unite a quelle del paziente e cominciando a vangare, egli sarà poi capace di proseguire tale azione.
- **Provare compiti più semplici:** ad esempio, piuttosto che chiedere al paziente "pulisci il salotto", sarebbe meglio spezzare il lavoro domandando "potresti spolverare gli scaffali?" e poi "potresti lavare il pavimento?".
- **Sarebbe utile incoraggiare i soggetti con Malattia Frontotemporale a fare qualsiasi cosa essi possano, offrendo solo tanto aiuto quanto è necessario.** Se essi stanno lottando con un compito, bisogna resistere alla tentazione di sostituirsi a loro nello svolgimento, anche se potrebbe sembrare la soluzione più facile e veloce. Se il caregiver vive una forte necessità di offrire il suo ausilio, dovrebbe provare a realizzare qualcosa con il paziente piuttosto che per lui.

-
- **È molto importante che le persone si sentano utili tanto quanto quelle che compiono la mansione perfettamente.** Le lodi, l'incoraggiamento ed il senso dell'umorismo sono di gran lunga più efficaci che le critiche.
 - **Sarebbe opportuno considerare la possibi-**

lità di un collocamento del paziente in un centro diurno, accettare le proposte d'aiuto da parte degli amici o dell'assistenza sociale, poiché tali variazioni potrebbero stimolare il paziente e permettere al caregiver di occuparsi in ulteriori e nuove attività.



ASPETTI ASSISTENZIALI DEL MALATO IN FASE AVANZATA

DISFAGIA

La disfagia è un disturbo che rende difficoltosa e alcune volte impossibile la deglutizione. Le cause si possono ricercare in un'alterata coordinazione dei vari movimenti che concorrono a questa funzione, o in un alterato funzionamento di lingua, palato, faringe, esofago.

La deglutizione è un procedimento complicato che coinvolge la coordinazione di molti differenti gruppi muscolari. Le tre tappe della deglutizione consistono nella preparazione del cibo, nell'azione di inghiottirlo e nel convogliarlo allo stomaco successivamente. Un colpo di tosse è la risposta del corpo all'ingresso di una sostanza estranea nella trachea o nelle vie respiratorie. Tale meccanismo, che è necessario per proteggere i polmoni ed impedire loro di divenire occlusi interferendo con la respirazione, è regolato da un centro nervoso preposto, che si trova nel cervello e che potrebbe risultare compromesso nella Malattia Frontotemporale avanzata. L'aspetto importante da capire è che

le persone che tossiscono su richiesta, non necessariamente sono capaci di espellere violentemente l'aria dai loro polmoni quando questi sono ostruiti. L'aspirazione polmonare si verifica in occasione di mancata rimozione di secrezioni e/o materiale estraneo nelle vie aeree.

I modi per favorire un modo sicuro di alimentarsi potrebbero essere i seguenti:

- **Sedersi in posizione eretta, diritta, tenendo il mento basso.**
- **Bere a piccoli sorsi**, magari da un cucchiaino. Evitare l'uso di bicchieri o contenitori di liquidi che potrebbero indurre il soggetto a sollevare, capovolgendola, la testa.
- **Mangiare piccoli bocconi di cibo.**
- **Alternare cibo e liquidi** per favorire la pulizia della bocca dai residui.
- **Provare ad incoraggiare la masticazione e la deglutizione di ciascun boccone due volte** per liberare la cavità orale da qualunque tipo di avanzo o la gola dopo il primo inghiottimento.

Per aiutare il paziente potrebbe essere utile utile agire secondo le seguenti modalità:

- **Presentare un cucchiaino vuoto piuttosto che colmo di ulteriori vivande qualora la persona non abbia ancora ingoiato il cibo che detiene in bocca**, in quanto potrebbe stimolare il secondo inghiottimento sopra menzionato.
- **Incoraggiare ripetute deglutizioni per neutralizzare il continuo sbavare.**
- **Controllare la bocca dell'individuo appena ha terminato di mangiare** per assicurarsi che non siano ivi presenti avanzi.
- **Sedersi con la persona durante l'ora del pasto** per ricordarle di utilizzare queste strategie.

La terapia nutrizionale nel paziente affetto da disfagia dovrebbe essere rappresentata solo da cibi che possono essere masticati e deglutiti senza pericolo. Facile da masticare non sempre significa anche facile da deglutire.

La dieta da assumere dovrebbe avere le seguenti caratteristiche:

- **Consistenza cremosa**, evitando cibi appiccicosi che aderiscono al palato e creano affaticamento, ed evitando cibi frammentati o che si sbriciolano in piccoli pezzi (es. crackers, dolci secchi) che si disperdono nel cavo orale e aumentano la possibilità di soffocamento.
- **Dovrebbero essere eliminati dagli alimenti le bucce, i semi, la pelle, le lische, le componenti fibrose e filamentose.**
- **Anche gli alimenti di consistenza liquida potrebbero non essere indicati** in quanto possono defluire nell'area faringea spontaneamente, senza che venga stimolato il riflesso della deglutizione, quindi entrare nelle vie respiratorie. Per evitare ciò, gli alimenti possono essere resi più densi utilizzando delle sostanze addensanti (disponibili in farmacia).
- **In base al grado di disfagia, possono essere controindicati alimenti con doppia consistenza come:** latte coi cereali, minestrina in

brodo, passato di verdura con pasta, yogurt con pezzi di frutta.

IGIENE PERSONALE ED INCONTINENZA URINARIA

Può accadere che la persona malata trascuri la propria igiene personale a causa delle crescenti difficoltà in diversi ambiti cognitivi; ad esempio, non si lava perché è convinta di averlo già fatto (memoria), o di non averne bisogno (giudizio), o perché non riesce a mettere nella corretta sequenza i singoli passaggi di questa operazione (funzioni esecutive). L'igiene personale riguarda una sfera molto intima e per tale motivo è spesso fonte di imbarazzo e disagio sia per la persona malata che per il caregiver, oltre che una fonte di frustrazione per il caregiver che, costretto a supervisionarlo in tutto, deve lottare con il paziente affinché si faccia la doccia o la barba o lavi i suoi vestiti.

Cosa si può fare concretamente?

- **Dare rinforzi positivi.** È molto imbarazzante far notare a qualcuno che ha bisogno di

lavarsi; il nostro familiare potrebbe intristirsi, offendersi o arrabbiarsi. Bisogna cercare di motivarlo ad avere cura di sé, utilizzando rinforzi positivi. Potrebbero essere utili frasi come "Ora ti preparo un bel bagno così ti rilassi", "Profumi proprio di buono, è un piacere starti accanto".

- **Usare molta delicatezza.** Ricordare che il paziente potrà sentirsi indifeso, vulnerabile e imbarazzato nel mostrare il proprio corpo. È assennato il riuscire a mantenere sempre un atteggiamento delicato e rispettoso della sua dignità.
- **Fornire solo l'aiuto necessario.** Anche in questo ambito l'aiuto va commisurato alle abilità residue da stimolare. Inizialmente può servire un semplice incoraggiamento di questo genere: "Ora fai un bel bagno così ti rilassi". Nelle fasi successive potrà essere utile guidarlo con le parole ad eseguire le procedure e solo quando sarà veramente necessario si fornirà un aiuto concreto.
- **Alcuni accorgimenti.** Gli oggetti necessari

alla cura dell'igiene personale devono essere esposti in bagno in modo ben visibile. Eventualmente, si possono applicare delle etichette che indichino il contenuto degli armadietti.

Il problema potrebbe essere ancora più disturbante allorché i pazienti diventano presto incontinenti, perdendo la funzione del lobo frontale che regola la minzione e la defecazione.

Cosa si può fare?

- **Detergere frequentemente la cute del malato per evitare l'azione irritante e mace-rante dell'urina**, sorvegliare lo stato della cute e impedire lo sviluppo di infezioni batteriche o micotiche.
- **Eliminare le barriere architettoniche** (ad esempio sponde, scale, porte chiuse) per facilitare l'accesso alla toilette.
- **Evidenziare il percorso** (ad esempio con indicazioni scritte).
- **Alzare il piano del wc.**

- **Prediligere indumenti facili da togliere** (ad esempio evitare bottoni e cerniere, usare chiusure a strappo).
- **Far bere di meno alla sera.**
- **Accompagnare la persona malata in bagno ad intervalli regolari e prestabiliti** (ad esempio ogni 2-3 ore, in particolare appena sveglia, prima di coricarsi, una volta durante la notte).
- **Utilizzare panni a striscia, pannoloni, pap-pagallo, padella.**

Una grande quantità di conforto può essere trovata parlando con altri caregiver che stanno sperimentando la medesima esperienza, realizzando in questo modo di non essere soli e che la propria situazione non è l'unica.

LA FAMIGLIA E IL CAREGIVER

Le fonti di stress nell'assistenza del malato di Frontotemporale sono rintracciabili nelle richieste capacità per la gestione degli aspetti comportamentali della malattia e nella necessità da parte del familiare di affrontare la perdita relazionale dell'altro, nonostante la sua presenza fisica, conseguenza del deficit comunicativo e di interazione che accompagna lo sviluppo del deterioramento cognitivo. In aggiunta, la presenza di malattia o di limitazioni a carico del caregiver, oppure la presenza di conflitti familiari, possono essere ulteriori fattori di stress che interferiscono con il compito assistenziale; oltre a ciò occorre considerare anche le conseguenze del cambiamento sulla vita dei diversi membri della famiglia comprese le interferenze con il lavoro e le nuove esigenze economiche. Infine, non possono essere sottovalutati l'impatto emotivo della sofferenza dell'altro, il cambiamento dei ruoli e le perdite derivate, come ad esempio il rapporto tra genitori e figli quando questi ultimi si trovano a dover assumere un ruolo quasi genitoriale verso il proprio padre o la propria madre, oppure

le difficoltà del coniuge che si trova privato della relazione di reciprocità e di mutua assistenza.

Come preservare la propria salute psicofisica?

- **Non trascurarsi** – È fondamentale tenere presente che per gestire questo impegno e questa fatica è necessario preservare la propria salute fisica, quindi si deve continuare ad effettuare le proprie visite mediche di controllo e mantenere almeno alcuni propri interessi in modo da garantirsi pause di riposo e di recupero. Possibili soluzioni potrebbero essere l'essere sostituiti da altri in alcune delle proprie mansioni o effettuare un ricovero temporaneo, di sollievo, presso una struttura specializzata. Allontanarsi, anche se temporaneamente, non significa essere incapaci di far fronte alla situazione, ma garantirsi il diritto di recuperare se stessi e i propri affetti per poter meglio proseguire nel faticoso cammino di assistenza e di cura del malato.
- **Preservare la rete di relazioni** – Talvolta si prova vergogna per il comportamento bizzarro

del paziente, per cui si evita di uscire o di invitare persone a casa. Inesorabilmente questo comportamento crea attorno al caregiver un contesto di solitudine e di incomprensione, con ripercussioni negative sul suo benessere psicofisico. È meglio invece sforzarsi di spiegare agli amici la situazione, il proprio disagio, in quanto esternare i propri timori aiuta a sollecitare sentimenti di solidarietà; la malattia non giunge per proprio volere, essa non deve essere percepita come una colpa o qualcosa di cui vergognarsi. È importante non ritirarsi in una forma di isolamento, tentando di preservare la propria rete di relazioni e coltivando qualche proprio interesse.

- **Affidarsi a qualcuno** – Condividere i propri problemi con persone che vivono una situazione analoga come, per esempio, altri familiari di malati, è utile. Questa condivisione allenta la tensione e l'imbarazzo che in alcuni casi si prova rivolgendosi a persone che non hanno vissuto situazioni simili; inoltre è un valido supporto per sentirsi meno soli e meglio compresi.



La stampa di questo opuscolo è stata possibile grazie alle donazioni dei soci e delle persone che ci sostengono.

A cura di:

Prof.ssa Barbara Borroni
Clinica Neurologica, Università degli Studi di Brescia

Dott.ssa Antonella Alberici
Neurologia, Spedali Civili di Brescia

Dott. Stefano Gazzina
Neurologia, Spedali Civili di Brescia

Dott.ssa Maura Cosseddu
Neurologia, Spedali Civili di Brescia

Progetto grafico di Chiara Facciolo ed Enrico Gheller,
"Il granchio pon-pon".

Con il contributo del Comitato Scientifico AIMFT:

Prof.ssa Laura Bonanni
Clinica Neurologica, Università degli Studi di Chieti

Prof. Giuseppe Bruno
Clinica Neurologica, Università La Sapienza, Roma

Dr. Emanuele Buratti
ICGEB, Trieste

Prof.ssa Annachiara Cagnin
Clinica Neurologica, Università degli Studi di Padova

Dott.ssa Maria Sofia Cotelli
Neurologia, Ospedale di Esine, ValleCamonica, Brescia

Prof. Giancarlo Logroscino
Centro per le Malattie Neurodegenerative e l'Invecchiamento Cerebrale | Università degli Studi di Bari "Aldo Moro"/Pia Fond. "Card. G. Panico" - Tricase - Lecce

Prof.ssa Benedetta Nacmias
Clinica Neurologica, Università degli Studi di Firenze

Prof. Vincenzo Silani
Istituto Auxologico Italiano, IRCCS
Università degli Studi di Milano



Dott. Lucio Tremolizzo
Clinica Neurologica, Università Milano-Bicocca, Monza

Dona il tuo 5x1000 ad AIMFT ODV



— C.F. 98158570170 —

Bollettini Postali - C/C Postale:
00007625448

Bonifici Bancari - Codice IBAN:
IT 38 K 07601 11200 000007625448

 +39 3475283476
 via G. Oberdan, 44
25128, Brescia (BS)

 www.frontotemporale.it
 info@frontotemporale.it

 @frontotemporale
 @aimftitalia