

Demenza frontotemporale

Quadri clinici, questioni giuridiche e aiuto ai familiari



Colofone

Autori

PD Dr. med. Marc Sollberger, Memory Clinic, Centro geriatrico universitario dell'ospedale FELIX PLATTER, Basilea

Dr. iur. Jean-Damien Meyer

Ringraziamenti

Si ringraziano in particolare la dottoressa Stefanie Becker, Margrit Döbler e Marianne Wolfensberger [lic. iur.] per il loro sostegno prezioso.

Direzione del progetto

Karine Begey, vicedirettrice di Alzheimer Svizzera

Editing

Rotstift AG, Basilea

Design e illustrazioni

Pixelfarm, Berna

Stampa

Cornaz impressions, Yverdon-les-Bains

Edito da

Alzheimer Svizzera
Gurtengasse 3, 3011 Berna
058 058 80 20
info@alz.ch, alz.ch

Copyright

Il presente opuscolo si è basato sulla pubblicazione «Frontotemporale Demenz – Krankheitsbild, Rechtsfragen, Hilfen für Angehörige» redatta dalla Deutsche Alzheimer Gesellschaft ed è stato adeguato alla situazione in Svizzera. Il copyright dell'edizione originale tedesca appartiene alla Deutsche Alzheimer Gesellschaft [© quarta edizione 2017].

I diritti di riproduzione dell'edizione adeguata al contesto svizzero appartengono ad Alzheimer Svizzera [© 2021]. Ogni riproduzione, anche parziale, o copia del presente documento necessita dell'esplicito consenso scritto di Alzheimer Svizzera.

Questo opuscolo è disponibile anche in francese e tedesco.

Indice

1 Introduzione	5
1.1 Storia ed epidemiologia	6
1.2 Sintomi e decorso della variante comportamentale della demenza frontotemporale (bvFTD)	10
1.3 Sintomi e decorso delle varianti linguistiche della demenza frontotemporale	17
1.4 Componente genetica e altri fattori di rischio	26
1.5 Diagnostica	28
1.6 Quadri clinici analoghi / diagnosi errate	32
1.7 Terapia farmacologica	34
1.8 Terapia non farmacologica	36
2 Particolari sfide che i familiari di persone affette da una variante comportamentale della DFT sono chiamati ad affrontare	41
2.1 Disturbi comportamentali	42
2.2 Diagnosi tardiva	42
2.3 Raro quadro clinico	42
2.4 I malati sono relativamente giovani	43
3 Come gestire i comportamenti gravosi	45
3.1 Come gestire alcune anomalie comportamentali	46
4 Possibilità di sgravio per i familiari	51
5 Questioni finanziarie e legali	55
5.1 Capacità o incapacità di discernimento	55
5.2 Sistemare i propri affari in tempo utile	55
5.3 Matrimonio e divorzio	61
5.4 Impatto professionale	62
5.5 Responsabilità	64
5.6 Guidare un'automobile	65
6 Domande frequenti	67
7 Informazioni, consulenza, bibliografia	71
8 Gli autori	73
9 Alzheimer Svizzera	75

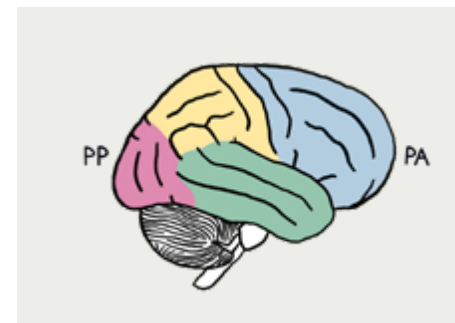
1 Introduzione

Il termine «demenza frontotemporale» (DFT) designa diverse combinazioni di sintomi causati da **malattie neurodegenerative** [cfr. glossario] che colpiscono il lobo frontale e/o il lobo temporale [illustrazione 1]. Questo spettro di malattie cerebrali è identificato con il nome di «degenerazione lobare frontotemporale» (FTLD). La malattia di Alzheimer non ne fa parte.

Il termine «neurodegenerazione» designa la progressiva distruzione (degenerazione) di cellule nervose (neuroni) in conseguenza di accumuli di aggregati proteici anomali. I sintomi, che cominciano a manifestarsi a distanza di diversi anni o decenni, presentano una lenta evoluzione. I principali sono costituiti da cambiamento della personalità, del comportamento e delle abilità linguistiche.

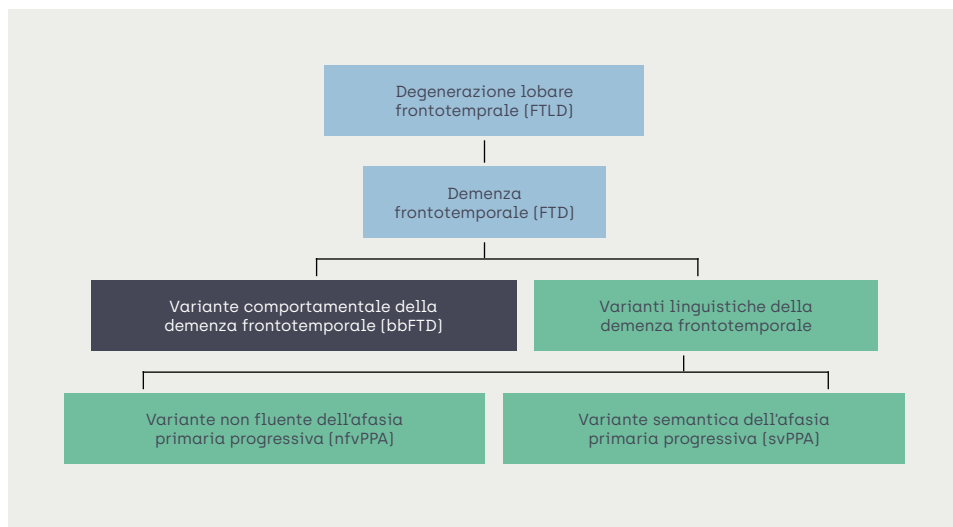
Attualmente la demenza frontotemporale (DFT) è suddivisa in tre tipologie principali con diversi quadri clinici [illustrazione 2]: la più comune è la **variante comportamentale** (bvFTD) [cfr. glossario], caratterizzata soprattutto da mutazioni della personalità e comportamenti disadattativi. Nelle altre due varianti il sintomo principale è rappresentato da disturbi del linguaggio cronico-progressivi. La **variante semantica dell'afasia primaria progressiva** (svPPA) [cfr. glossario] è accompagnata soprattutto dalla perdita della conoscenza del significato delle parole. La **variante non fluente dell'afasia primaria progressiva** (nfvPPA) [cfr. glossario] è invece caratterizzata soprattutto da un disturbo della produzione linguistica e del coordinamento motorio dell'apparato vocale.

Di seguito illustriamo gli aspetti medici delle tre varianti della DFT con un focus sulla variante comportamentale (bvFTD).



ill. 1:

Raffigurazione del cervello e dei quattro lobi
Blu: lobi frontali, verde: lobi temporali, giallo: lobi parietali,
rosso: lobi occipitali (PA: parte anteriore, PP: parte posteriore)



Ill. 2: Visione d'insieme delle varianti della demenza frontotemporale

1.1 Storia ed epidemiologia

La prima descrizione risale al 1892, quando il neurologo e psichiatra Arnold Pick pubblicò il caso di un suo paziente affetto da demenza, morto precocemente, che manifestava primariamente disturbi del linguaggio. Nell'esame autoptico del suo paziente, Pick scoprì un'atrofia nella regione dei lobi frontali e temporali e la classificò come una malattia a sé stante, da cui il nome di «malattia di Pick».

Circa 100 anni più tardi, nel 1994, due gruppi di ricercatori britannici e svedesi hanno definito i primi criteri diagnostici della cosiddetta demenza dei lobi frontali, i cui sintomi principali sono stati individuati nei disturbi del comportamento e del linguaggio. Nel 1998 David Neary e i suoi colleghi hanno quindi suddiviso la demenza dei lobi

frontali in tre varianti, una delle quali è stata chiamata DFT. Il termine «demenza frontotemporale» si riferiva allora alla **sindrome clinica** [cfr. **glossario**] con alterazioni comportamentali. Nel 2011 i criteri diagnostici sono stati rivisti e il termine «variante comportamentale della demenza frontotemporale (bvFTD)» ha sostituito la dicitura «demenza frontotemporale». Sempre nel 2011 sono state designate le due varianti linguistiche «variante semantica dell'afasia primaria progressiva» (svPPA) e «variante non fluente dell'afasia primaria progressiva» (nfvPPA).

È difficile indicare dati esatti sull'incidenza delle tre varianti di DFT nella popolazione.

I diversi studi presentano talora notevoli discrepanze. Dopo la malattia di Alzheimer e la demenza a corpi di Lewy, le varianti di DFT costituiscono la terza forma di demenza più comune con una percentuale del 5% [l'incidenza varia dallo 0 al 10% a seconda dello studio]. Nelle persone al di sotto dei 65 anni sono, dopo l'Alzheimer, la forma di demenza più diffusa con il 10% circa della casistica [a seconda dello studio, incidenza compresa tra il 3 e il 16%]. Tuttavia, dal momento che la bvFTD non viene spesso diagnosticata correttamente o non è riconosciuta come variante della DFT, è ipotizzabile che i dati indicati sull'incidenza della DFT siano sottostimati.

A differenza dell'Alzheimer, le varianti di DFT si manifestano prevalentemente prima dei 65 anni. Nel 60% circa dei pazienti la malattia esordisce tra i 45 e i 65 anni, ma in media i sintomi insorgono all'inizio dei 60 anni. Nel 10% circa dei pazienti i primi sintomi sono constatati già prima dei 45 anni, nel 30% dopo i 65 [illustrazione 3].

Da studi condotti in altri paesi emerge che l'incidenza delle varianti di DFT è di 10-20 casi ogni 100 000 persone. In Svizzera, con i suoi 8,5 milioni di abitanti [2019], significherebbe da 850 a 1700 persone. Queste cifre sono nettamente superiori al numero stimato di pazienti con una variante di DFT seguiti in centri specializzati dopo che la malattia è stata diagnosticata. È dunque presumibile che, anche in Svizzera, il numero di pazienti affetti da DFT non diagnosticata sia maggiore, soprattutto nel caso della bvFTD [cfr. capitolo 1.2].

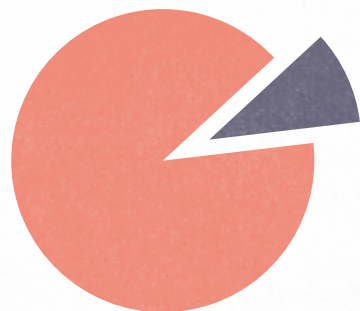
Non si riscontrano sostanziali differenze tra donne e uomini nell'incidenza della malattia. Delle tre varianti conosciute, la variante comportamentale è circa quattro volte più diffusa delle due varianti linguistiche.



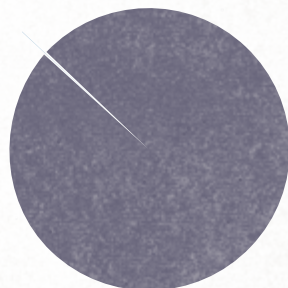
tra i 45 e i 65 anni

primi sintomi della malattia prima dei 45 anni

Nel 10% delle persone interessate, i primi sintomi della malattia si manifestano prima dei 45 anni

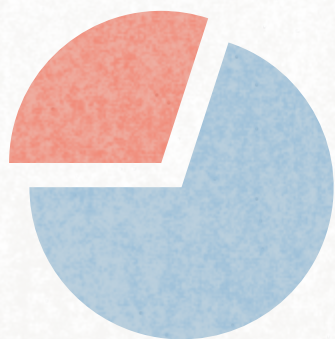


Le varianti della DFT si manifestano in 10-20 persone su 100 000. Per la Svizzera, che ha circa 8,5 milioni di abitanti, ciò significa tra le 850 e le 1 700 persone



popolazione svizzera

tra i 45 e i 65 anni



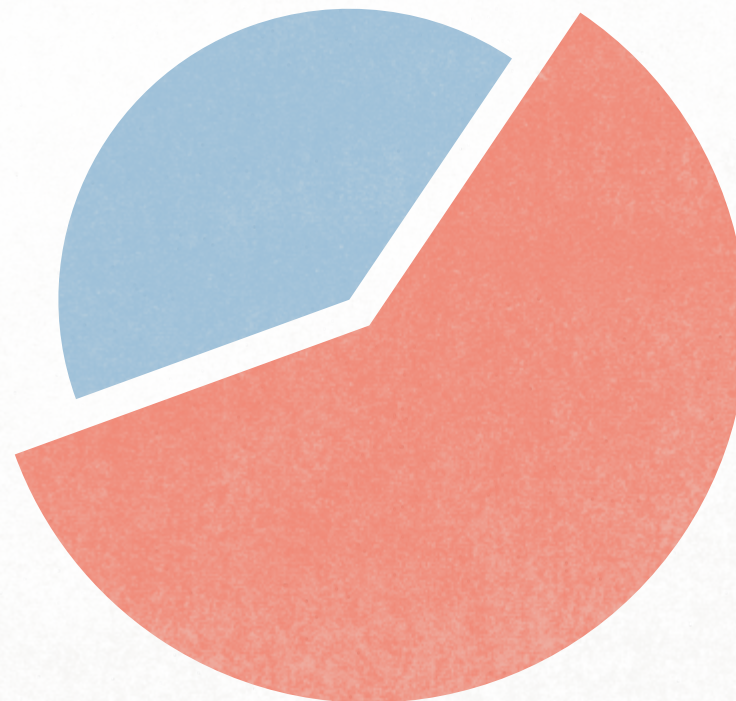
primi sintomi della malattia prima dei 65 anni

primi sintomi della malattia prima dei 65 anni

Nel 30% delle persone interessate, i primi sintomi della malattia si manifestano dopo i 65 anni

primi sintomi della malattia prima dei 65 anni

primi sintomi della malattia dopo i 65 anni



Nel 60% dei pazienti la malattia esordisce tra i 45 e i 65 anni

1.2 Sintomi e decorso della variante comportamentale della demenza frontotemporale (bvFTD)

La variante comportamentale (bvFTD) è caratterizzata in primo luogo dalle progressive alterazioni del comportamento, che insorgono come primi sintomi della malattia e, anche in seguito, predominano il quadro clinico. I disturbi del comportamento sono generalmente abbinati a una carente consapevolezza della malattia (anosognosia), pertanto non sono i pazienti a ricorrere al medico, bensì i loro familiari.

La bvFTD è contrassegnata dai cinque seguenti disturbi del comportamento:

- apatia (indolenza)
- disinibizione
- perdita di empatia (capacità di percepire gli stati d'animo altrui)
- comportamento compulsivo e stereotipato / iperattività motoria
- modifiche del comportamento alimentare

L'apatia è spesso uno dei primi sintomi della malattia e si manifesta sotto forma di una generale mancanza di motivazione e di interesse per le attività che prima la persona svolgeva volentieri. Nel lavoro i malati possono attirare l'attenzione per il loro scarso rendimento, nella vita privata insorge un disinteresse per i contatti sociali, i passatempi e l'igiene personale. Le persone colpite perdono progressivamente la propria capacità di iniziativa e devono essere esortate a fare tutto. La marcata apatia può costituire a lungo l'unico sintomo della malattia. Tale forma di anomalia del comportamento è assimilabile alla sindrome clinica di un grave episodio depressivo o del burnout. Questo aspetto e il fatto che le

prime avvisaglie esordiscono spesso in età lavorativa spiegano perché la bvFTD può essere scambiata per una malattia psichica in un numero di casi che può arrivare fino al 50%.

In altri malati i sintomi principali sono piuttosto la disinibizione e la mancanza di riserbo, l'anomalia del comportamento che di norma pesa di più sui familiari.

La disinibizione si manifesta spesso sotto forma di azioni socialmente inadeguate, impulsive, di natura verbale o fisica, per esempio il fatto di toccare o insultare estranei. Proprio come un bambino piccolo, il malato fa o dice sempre più spesso tutto ciò che gli salta in mente. Riesce solo limitatamente a controllare i propri desideri o impulsi e, da un certo momento in poi, gli è impossibile. Altre forme di disinibizione possono essere di natura sessuale o riguardare comportamenti punibili tra cui commettere furti, orinare in pubblico, guidare in modo spericolato o spendere ingenti somme di denaro, con il rischio di indebitarsi pesantemente.

Di solito si manifesta inoltre una perdita di empatia, cosa che può essere molto stressante e psicologicamente dolorosa per i familiari, soprattutto fin tanto che la diagnosi non è stata formulata e la causa delle anomalie del comportamento non è ancora chiara. Una manifestazione tipica è l'incapacità di percepire o esprimere emozioni, tra cui tristezza o paura, che i familiari interpretano come indifferenza, egocentrismo o arroganza.

Il quarto disturbo è costituito da un comportamento compulsivo, stereotipato e/o da iperattività motoria con irrequietezza.

Il comportamento compulsivo è caratterizzato da condotte stereotipate che possono ripetersi più volte nel corso della giornata, come canticchiare a bocca chiusa, schiarirsi la gola, battere sul tavolo o schiacciare le labbra.

Tuttavia possono manifestarsi anche forme compulsive più complesse, per esempio recarsi in bagno ripetutamente senza motivo, accumulare e mettere in ordine oggetti o lavarsi le mani. Nei malati si riscontra inoltre un'iperattività motoria spesso accompagnata da una forte irrequietezza: le persone affette da bvFTD camminano per esempio per chilometri ogni giorno.

I disturbi alimentari sotto forma di attacchi di voracità e impeto di ingurgitare cibo rappresentano un'altra anomalia che è principalmente espressione di un comportamento disinibito e compulsivo. Il consumo compulsivo non si limita al cibo. Alcuni malati abusano di alcol o fanno uso di droghe per la prima volta nella loro vita. Altri inghiottono cose non commestibili, come polistirolo o bottoni. Talvolta cambiano anche le preferenze alimentari, per cui desiderano cibi che prima non gradivano. Spesso si riscontra inoltre una maggiore tendenza a mangiare dolci, spesso correlata agli attacchi di voracità.

È difficile anche affrontare la carente consapevolezza della malattia da parte di chi ne è colpito. Questo comportamento può tradursi nel rifiuto di recarsi dal medico (talora anche per curare patologie fisiche) o di assumere farmaci.

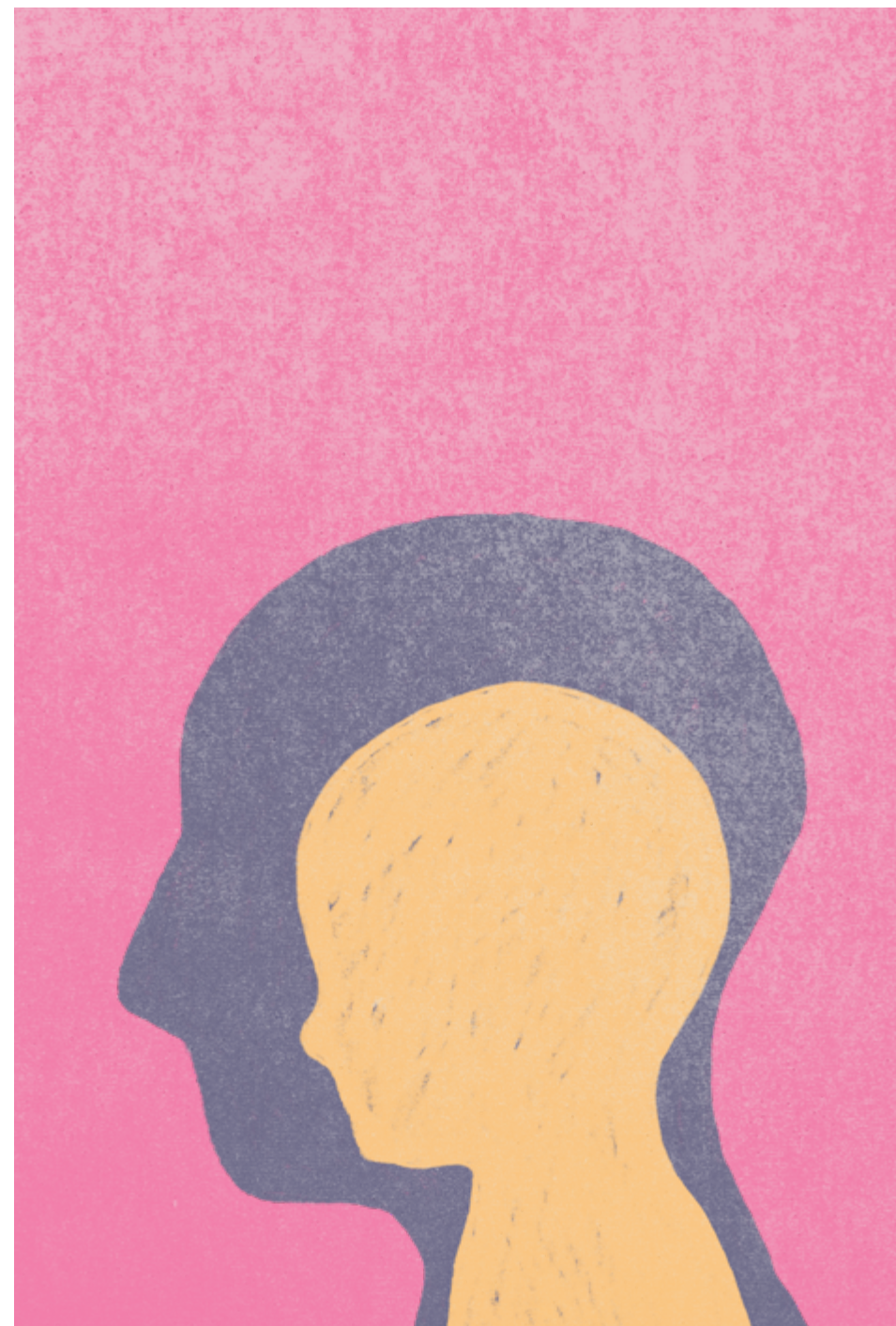
Ai disturbi del comportamento si aggiungono difficoltà a livello della capacità di pianificare e dell'agilità mentale, nonché dell'attenzione, mentre le funzioni mnemoniche e linguistiche non sono quasi mai compromesse o, eventualmente, solo in uno stadio avanzato della malattia.

Raramente insorgono anche sindromi psicotiche che, nella maggior parte dei casi, riguardano pazienti con una predisposizione familiare, ossia con parenti stretti affetti da bvFTD o un'altra forma di DFT. Le sindromi psicotiche si manifestano generalmente sotto forma di ossessioni paranoiche come manie di persecuzione o illusioni percettive (allucinazioni acustiche e/o visive). Se esordisce con questi sintomi, è possibile che la malattia venga scambiata per schizofrenia.

La bvFTD (con le due varianti linguistiche della DFT) può essere accompagnata da una sindrome parkinsoniana (nel 20% circa dei casi) e/o da sintomi di una malattia dei motoneuroni (fino al 40% dei casi). La prima è caratterizzata da rigidità e immobilità del tronco, delle braccia e delle gambe, con conseguenti disturbi della motricità fine, andatura incerta e accresciuto rischio di caduta. Le malattie dei motoneuroni del cervello e/o del midollo spinale causano invece una perdita generalizzata di massa muscolare e conducono spesso alla morte nell'arco di pochi mesi o anni. Si verificano più spesso nei pazienti affetti da bvFTD che in quelli affetti dalle varianti linguistiche della DFT.

Con l'avanzare della malattia, l'apatia diventa prominente rispetto agli altri disturbi comportamentali. I pazienti presentano una crescente immobilità e parlano sempre meno, ripetendo spesso solo singole parole, fino a tacere del tutto. Sviluppano inoltre un'incontinenza fecale e urinaria, hanno frequenti difficoltà di deglutizione e un'andatura incerta. Questi sintomi che si manifestano durante il decorso della malattia aumentano la mortalità; nella maggior parte dei casi il decesso è causato da infezioni delle vie respiratorie.

Nelle tre varianti di DFT, intercorrono in media da otto a dieci anni dalla comparsa dei primi sintomi fino alla morte, ma questo dato, preso singolarmente, è poco significativo in quanto la velocità con cui la malattia avanza e i suoi sintomi possono variare notevolmente. Tra l'altro, incide anche lo stadio in cui la malattia cerebrale viene diagnosticata. Inoltre, alcuni fattori indipendenti dalla malattia influenzano la durata di vita: tra questi si annoverano l'età e lo stile di vita, per esempio l'alimentazione e l'attività fisica e mentale. Sulla durata di vita incidono infine eventuali comorbidità (diabete, alcolismo e patologie cardiache, polmonari, epatiche e renali) così come il sostegno fornito dalla società e dai familiari.





Il marito della signora K., 51 anni, bvFTD racconta la storia di sua moglie

Mia moglie era direttrice di una cassa pensione. A un certo punto è stata licenziata, a suo dire senza motivo. Questo ha dato il via agli accertamenti medici. Infatti, secondo lei, il suo superiore le aveva mosso false accuse e aveva avuto comportamenti persecutori nei suoi confronti. In realtà io sapevo che già un anno prima aveva ricevuto un feedback negativo, per esempio perché non rispettava i termini, commetteva errori nei verbali e teneva troppe conversazioni private durante l'orario di lavoro. Il licenziamento è scattato infine a causa del tono offensivo usato in una mail nei confronti dei membri del Consiglio di fondazione.

Ripensandoci, mi sono reso conto che aveva cominciato a comportarsi diversamente già due anni prima, trascurando i lavori di casa e non portando a termine le attività iniziate, come caricare la lavapiatti. In seguito ha iniziato a trascorrere molto tempo davanti alla televisione evitando di partecipare alle conversazioni. Mostrava inoltre meno interesse per le persone attorno a lei e i loro sentimenti e con me non condivideva neppure le questioni riguardanti l'educazione del figlio. Era inoltre tendenzialmente irrequieta e aveva comportamenti compulsivi: camminava per l'appartamento e puliva ripetutamente i bordi dei mobili con le mani. Spesso si avvicinava a estranei e parlava di argomenti privati, cosa per me molto imbarazzante. Tra l'altro, era sempre più impulsiva e spesso usava parole vol-

gari. Di tanto in tanto mostrava anche tratti paranoici. Per esempio, una volta si era convinta che suo fratello avesse minacciato mia madre.

Anche la madre di mia moglie aveva manifestato simili disturbi del comportamento quando aveva circa 50 anni.

Dopo un'analisi medica, a mia moglie è stata diagnosticata la variante comportamentale della demenza frontotemporale (bvFTD). Sospettando una forma familiare di bvFTD, è stata effettuata anche un'analisi genetica molecolare, che ha rivelato una mutazione nel gene MAPT (proteina tau associata ai microtubuli). Con questa forma di mutazione il rischio di trasmettere la malattia ai discendenti è del 50%. Quando è diventato maggiorenne, nostro figlio ne è stato messo al corrente su sua richiesta da un medico genetista durante un colloquio di consulenza.

Nel corso dell'anno seguente mia moglie ha iniziato a parlare sempre meno, limitandosi a rispondere alle domande spesso solo con un «sì». Inoltre era sempre meno capace di provvedere all'igiene personale, il che ci ha portati a organizzare un servizio di cure a domicilio. Quando ha cominciato a manifestare problemi di incontinenza urinaria e fecale, abbiamo dovuto ricorrere ai pannoloni, cosa che su di me e su mio figlio ha avuto un impatto particolarmente doloroso. Era anche diventata sempre più irrequieta, tanto da non riuscire a rimanere seduta a lungo. Aveva bisogno di camminare e percorrere diversi chilometri ogni giorno. Con

il tempo le fasi di iperattività hanno cominciato ad alternarsi a fasi di apatia, durante le quali non riusciva più a darsi degli obiettivi. Era aumentata anche la voracità, cosa che l'ha fatta ingrassare. Tutti noi eravamo coinvolti nell'assistenza: mio figlio e io, un aiuto domestico e il servizio di cure a domicilio; in più potevamo fare affidamento su soggiorni diurni in un istituto. In questo modo mia moglie ha potuto vivere più a lungo a casa con noi. Tuttavia con il tempo è diventata sempre meno autosufficiente, con il rischio che si mettesse in pericolo quando era da sola. Di conseguenza, d'intesa con il personale di cura, ho fatto in modo che venisse ricoverata in un istituto. Dato che vi trascorrevamo già da tempo le giornate, conosceva l'ambiente e, fortunatamente, si è ben inserita. L'irrequietezza interiore e il bisogno di camminare (fino a 20 chilometri al giorno), invece, hanno continuato ad aumentare, insieme alle difficoltà ad addormentarsi e allo sviluppo di una marcata inappetenza. Il conseguente esaurimento e la perdita di peso hanno costituito a lungo il problema maggiore nel suo accudimento, ma per il resto mia moglie era un'ospite tranquilla, sembrava contenta e non mostrava alcuna aggressività. Sono sicuro che ha capito tutto ciò che avveniva attorno a lei sino alla fine, ma che non riusciva più a reagire in modo appropriato o a comunicare. Il suo ultimo gesto cosciente mi ha molto commosso: ha preso la mia mano e se l'è appoggiata sulla fronte. Tre giorni dopo è morta serenamente all'età di 56 anni, cinque anni dopo che le era stata diagnosticata la malattia.



1.3 Sintomi e decorso delle varianti linguistiche della demenza frontotemporale

Le due varianti linguistiche della DFT appartengono al gruppo dell'afasia primaria progressiva (PPA), che è caratterizzata da un graduale deterioramento della produzione e/o della comprensione verbale causato da malattie neurodegenerative. Il deficit linguistico è il primo (primario) e principale sintomo della malattia.

Variante semantica dell'afasia primaria progressiva (svPPA)

La variante semantica dell'afasia primaria progressiva (svPPA) è caratterizzata da disturbi del linguaggio, prima di tutto riguardanti la comprensione verbale e la memoria semantica, che è la memoria del sapere, cioè delle conoscenze acquisite durante la vita. Vi rientrano i nomi e le funzioni degli oggetti (per esempio il martello: utensile per battere chiodi) oppure forme di vita (per esempio i leoni: grossi felini che vivono in Africa).

Il primo sintomo della malattia è la difficoltà a reperire le parole, per cui si riduce il vocabolario utilizzato.

All'inizio i malati fanno fatica a richiamare alla mente parole utilizzate di rado, come «cestino del pane» o «cerniera». Fino a quando ne conoscono il significato, ricorrono a perifrasi utilizzando termini più comuni. All'inizio il linguaggio è ancora fluente, poi diventa sempre più povero di contenuti e incomprensibile. Spesso vengono confuse le parole, per esempio «tavolo» invece di «sedia», oppure ne vengono formate di nuove.

In seguito la comprensione è sempre più compromessa e il malato non solo non capisce ciò che gli viene detto, ma neppure ciò che legge. Le difficoltà a relazionarsi con gli altri a causa dei disturbi del linguaggio sfociano spesso nell'isolamento e nell'abbattimento.

Con la progressiva compromissione della memoria semantica, il reperimento delle parole si fa sempre più difficile e il significato degli oggetti diventa sconosciuto. Infine, il malato usa solo espressioni telegrafiche o si limita a parlare di «cose». Il suo linguaggio diventa quindi quasi incomprensibile per chi gli sta accanto. Le conoscenze si perdono gradualmente: all'inizio il malato non conosce più la parola «leone», per esempio, ma sa che si tratta di un felino che vive in Africa e si nutre di carne. Riesce ancora ad attribuirgli il termine che indica l'unità lessicale di significato più generico, ossia «animale», poi questa capacità sparisce.

Con l'avanzare della malattia il paziente ne è sempre meno consapevole e sviluppa anomalie del comportamento simili al quadro clinico della bvFTD, seppure l'apatia non costituisca di solito il disturbo principale, come invece avviene nella bvFTS. Inoltre si manifesta spesso la difficoltà a riconoscere visi di persone familiari. Nei malati è compromessa anche la capacità di comprendere le emozioni. L'interazione con loro è sempre più difficile, tanto più che, oltre alla mancanza di consapevolezza della malattia, la comunicazione è limitata a livello verbale (linguaggio), ma anche visivo (riconoscimento dei visi) ed emotivo (comprensione delle emozioni).

Altre funzioni della capacità mentale, tra cui il ricordo di eventi recenti, il calcolo o le abilità visuo-spaziali rimangono invece quasi sempre preservate oppure sono compromesse solo negli ultimi stadi della malattia.

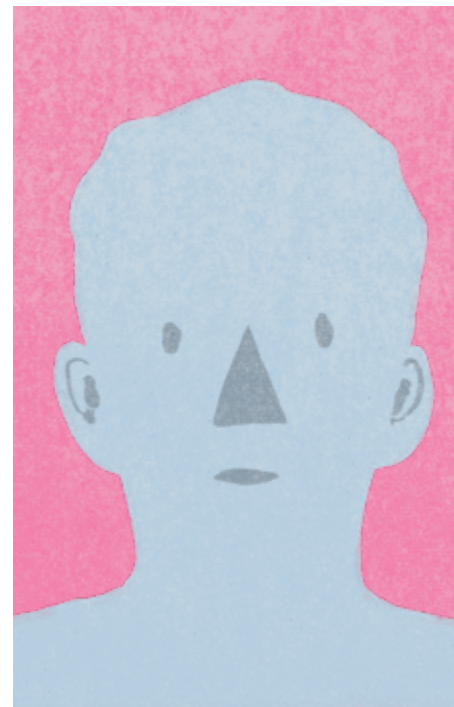
Variante non fluente dell'afasia primaria progressiva (nfvPPA)

La variante non fluente dell'afasia primaria progressiva (nfvPPA) è caratterizzata dai disturbi della produzione linguistica e del linguaggio. Il disturbo del linguaggio è dovuto in primo luogo al compromesso coordinamento dei movimenti dell'apparato vocale (aprassia verbale), quindi della muscolatura del cavo orale, della gola e della laringe.

Così come per la svPPA, i primi sintomi sono le difficoltà nel reperimento delle parole e quelle nel pronunciarle, il che si traduce in un eloquio faticoso.

Si manifestano problemi anche con l'accentazione delle parole e l'intonazione delle frasi e con il rispetto delle regole grammaticali.

Il modo di parlare diventa esitante (non fluente), con uno stile telegrafico e una pronuncia poco chiara. Anche scrivere è più difficile, ma in misura meno accentuata rispetto al parlare. La comprensione rimane intatta a eccezione delle frasi grammaticalmente difficili. I malati sono consapevoli dei loro disturbi del linguaggio. A causa delle sempre maggiori difficoltà a comunicare con gli altri, spesso cominciano a isolarsi e talvolta si deprimono.

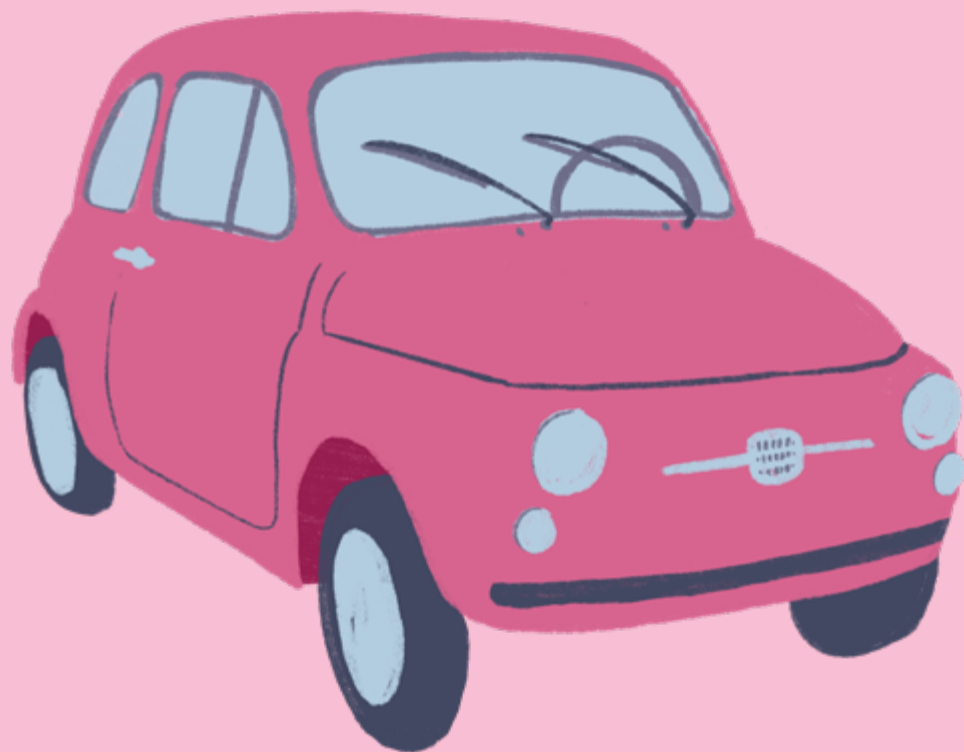


Con il tempo il compromesso coordinamento dei movimenti porta anche a disturbi della deglutizione, che dovrebbero essere riconosciuti al più presto per evitare che i cibi vadano ripetutamente di traverso con il rischio di polmoniti da ingestione e/o di dimagrimento a causa dell'ingestione difficoltosa degli alimenti.

A ciò si aggiungono talvolta altri problemi di movimento, per esempio nel lavare i denti, utilizzare le posate, allacciarsi le scarpe, vestirsi oppure camminare sicuri.

Questi disturbi sono la conseguenza della progressiva perdita di sequenze di movimenti memorizzate nel cervello in seguito al processo neurodegenerativo.

Nella nfvPPA si manifestano più spesso che nelle altre varianti della DFT sintomi simili a quelli del morbo di Parkinson, in particolare la rigidità e la limitata mobilità del tronco, delle braccia e delle gambe, sintomi che ostacolano ulteriormente l'indipendenza del malato. Inoltre aumenta il rischio di cadere e di ferirsi anche gravemente. Nello stadio avanzato della nfvPPA, analogamente a quanto avviene in altre forme di demenza, la consapevolezza della malattia è limitata e, con il passare del tempo, può sparire del tutto.



Signora S., 57 anni, svPPA

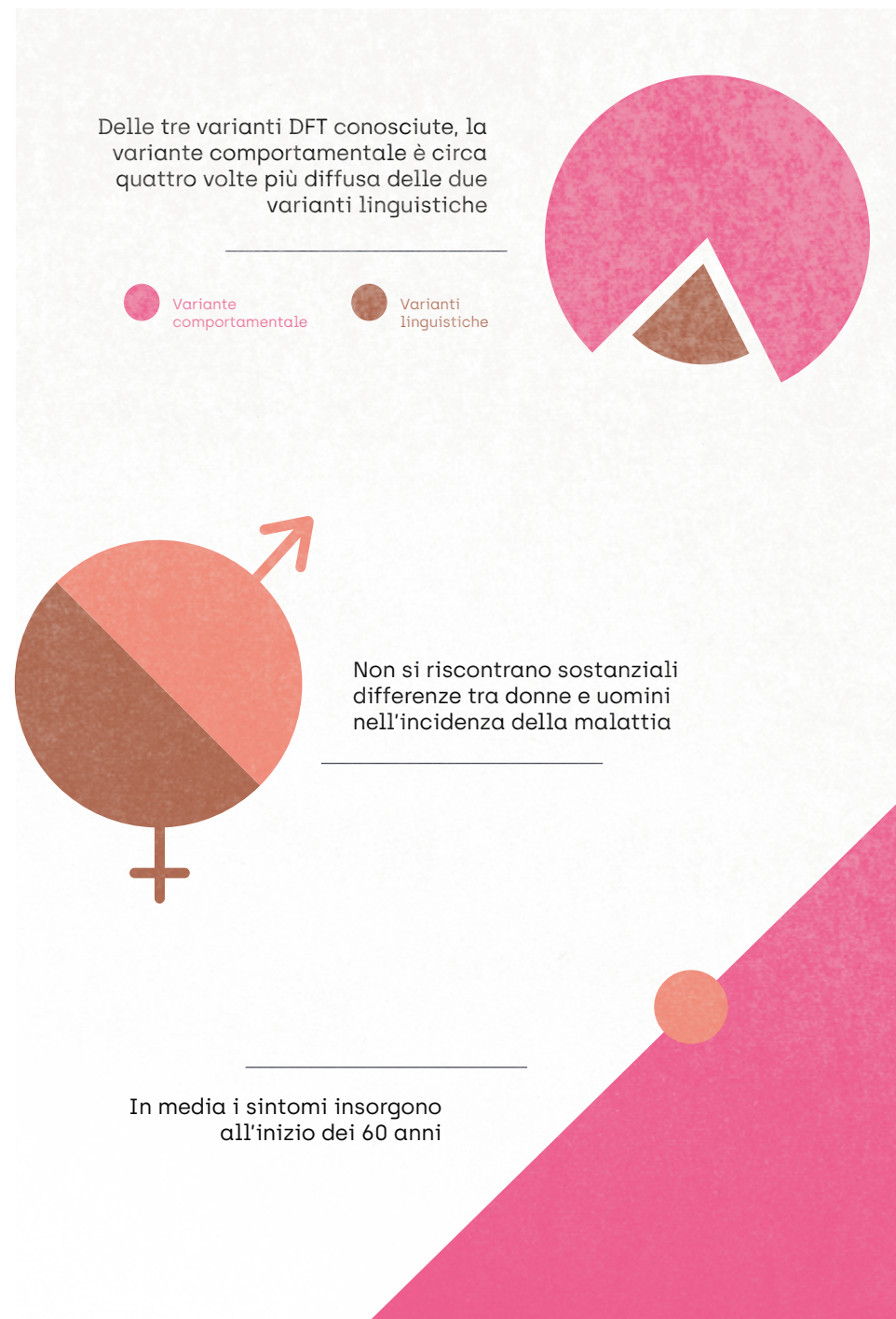
La signora S. si presenta alla clinica della memoria a causa delle sempre maggiori difficoltà nel parlare e nel trovare termini di uso quotidiano. Nel suo lavoro di impiegata di banca si è accorta che spesso non si ricorda più i nomi dei suoi clienti, dunque è preoccupata, sempre più incerta e arrabbiata. La figlia fa notare i disturbi del linguaggio: oltre agli evidenti problemi di reperimento delle parole, anche il vocabolario risulta limitato. Nell'insieme pensa che le conversazioni scambiate con la madre si siano impoverite e che spesso parlino solo di banalità. Sua madre le pone domande, ma alla fine sembra non interessarsi alle risposte. Quando hanno ospiti cerca di evitare il più possibile il contatto con loro ritirandosi in cucina con il pretesto di avere da fare. Manifesta inoltre un diverso comportamento, sempre più indifferente ed emotivamente superficiale, mentre in altre fasi si dimostra esuberante ed euforica. Per di più le capita di stupire gli estranei sorridendo loro senza motivo. Qualche volta si verificano anche situazioni spiacevoli, per esempio quando spiega ai loro ospiti fatti banali (come funziona un fornello) oppure quando, con lo sguardo vuoto, sprofonda la testa tra le mani durante una conversazione. In generale dimostra una crescente inquietudine e il timore di perdersi qualcosa. Fa sempre più fatica a cogliere i nessi: in televisione non guarda più gialli e non è più in grado di formarsi una propria opinione. A tutto ciò si accompagna un comportamento talvolta infantile. Da

alcuni mesi ha assunto abitudini alimentari molto rigide e rifiuta categoricamente la carne e l'alcol.

Alla signora S. è diagnosticata la variante semantica dell'afasia primaria progressiva (svPPA), oltre che uno stato di abbattimento.

In seguito i familiari riferiscono di situazioni conflittuali sempre più frequenti, tra l'altro perché la paziente è del parere che, in qualità di ex impiegata di banca, può continuare a occuparsi delle questioni finanziarie anche se, in realtà, non è più in grado di farlo. La produzione e la comprensione verbale si deteriorano progressivamente fino a quando, anni dopo, la signora S. non riesce più a formare frasi e, in ultimo, ad articolare parole. Nei confronti degli sconosciuti assume un comportamento sempre più disinibito e diventa sempre più testarda. Per esempio, mentre stanno sciando, vuole andare improvvisamente a casa e non c'è modo di dissuaderla. Inoltre, si è fissata di voler acquistare un'auto rossa a tutti i costi, quindi ogni giorno setaccia a piedi tutti i concessionari della zona. Il marito riferisce che molti dei conoscenti e delle persone in paese sanno della malattia della signora S. e dimostrano sempre piena comprensione. La malata ha comunque mantenuto il suo senso dell'ordine e dell'organizzazione, che si riflette nelle innumerevoli istruzioni fotografiche e checklist che prepara e nei giornali che impila con cura. Ha inoltre una voglia sfrenata di budino. Ogni giorno chiede «2...» [non riesce più a pronunciare la parola bu-

dino) e dopo aver mangiato si siede sempre in poltrona, seguendo quello che è ormai diventato un rito. Il marito è andato in pensione anticipata per occuparsi della moglie e, grazie ai contributi d'assistenza, ha coinvolto anche altre persone che a turno la seguono. In questo modo riesce ad assentarsi qualche giorno per rilassarsi. La signora S. accetta bene tutte le persone che l'assistono e non ha perso l'allegria. Continua a stupire per la sua motricità fine (per esempio, mangiare con le posate o allacciarsi le scarpe) e anche per il buon rapporto con i suoi genitori. È inoltre rimasta fisicamente in forma e soddisfa il suo bisogno di muoversi passeggiando per ore. Grazie alla squadra di curanti e al sostegno dei parenti e dei figli, suo marito riesce a occuparsi di lei a casa anche a nove anni di distanza da quando le è stata diagnosticata la malattia.





Signor P., 61 anni, nvfPPA

Il signor P. si reca dal medico perché, da alcuni mesi, ha difficoltà nella «sfera del linguaggio». Racconta di fare fatica a trovare le parole giuste e a formare una frase compiuta. Quando parla, ha l'impressione che le labbra e la lingua non lo seguano. Per di più gli capita di invertire la sequenza di sillabe (per esempio «statiera» invece di «tastiera»). Durante le discussioni capisce tutto, ma stenta a partecipare alla conversazione. Se legge un articolo di giornale ad alta voce, lo fa con difficoltà e fatica. I suoi problemi comunicativi lo hanno portato a isolarsi socialmente. Sua moglie conferma quanto riferito dal signor P. Le difficoltà si limitano al linguaggio, perché nella quotidianità suo marito è del tutto autosufficiente. Soprattutto la preoccupa la perdita dei contatti sociali del marito, che spesso si apparta davanti al computer.

Al signor P. viene diagnosticata una variante non fluente dell'afasia primaria progressiva (nvfPPA), dopo di che si sottopone a una terapia logopedica. Negli anni seguenti soffre ripetutamente di stati depressivi, talora associati a pensieri suicidari, quindi ricorre a una terapia psichiatrica. Nell'arco di quattro-cinque anni i suoi disturbi del linguaggio si aggravano, inoltre il signor P. è diventato sempre più incerto nel camminare, ha problemi di deglutizione e un deficit della motricità fine, che si rivela per esempio nel riempire la lavapiatti. È tuttavia autosufficiente nella vita quotidiana.

1.4 Componente genetica e altri fattori di rischio

Nel 40% circa delle persone affette da una delle tre varianti di DFT esiste un'anamnesi familiare positiva per malattie neurodegenerative. Nelle persone colpite da una bvFTD l'incidenza è ancora maggiore rispetto alle varianti linguistiche della DFT.

Un'anamnesi familiare positiva significa che i sintomi di un'altra variante di DFT sono già presenti in altri consanguinei. In questi casi si sospetta che la malattia si trasmetta tra generazioni a causa di mutazioni genetiche (del patrimonio ereditario). Simili mutazioni possono tuttavia verificarsi anche in persone in cui tra i familiari non sono manifeste malattie neurodegenerative, in particolare se i genitori o altri parenti stretti sono morti in giovane età.

Nel 10% circa dei pazienti si riscontra un'ereditarietà **autosomica** [cfr. **glossario**] dominante, il che significa che la mutazione genetica è trasmessa ai figli con una probabilità del 50% , a prescindere che sia presente nel padre o nella madre. A oggi sono state individuate tre mutazioni di geni a cui risale la maggioranza dei casi autosomici dominanti delle varianti di DFT: C9orf72 (espansione di una sequenza esanucleotidica all'interno del gene localizzato sul cromosoma 9), MAPT [proteina tau associata ai microtubuli] e GRN [progranulina]. Queste mutazioni genetiche provocano la formazione di proteine alterate, che si depositano in determinate cellule nervose del cervello e le distruggono (degenerazione).

Sinora non è stato condotto praticamente alcuno studio per cercare ulteriori fattori di rischio per una delle varianti di DFT, tuttavia è ipotizzabile che si tratti più o meno degli stessi che portano alla malattia di Alzheimer. Tra questi si annoverano i disturbi vascolari, tra cui la pressione alta, il diabete, il colesterolo e il fumo. Tali fattori di rischio causano un restringimento dei vasi sanguigni, che può provocare scompensi nell'irrorazione di sangue nel cervello e aumentare il pericolo di ictus. Pure un prolungato consumo di stupefacenti o l'abuso di alcol può accrescere il rischio di sviluppare una variante della DFT. Anche gravi traumi cerebrali ripetuti, specialmente se subiti in gioventù, aumentano il rischio di una malattia neurodegenerativa.

Per concludere, fatta eccezione per le mutazioni genetiche che scatenano direttamente la malattia, le varianti della DFT sono imputabili piuttosto a una combinazione di fattori di rischio genetici ed esterni. Questi ultimi riguardano lo stile di vita.



1.5 Diagnostica

Per una diagnosi precoce di DFT è necessario rivolgersi tempestivamente al medico, che deve avere conoscenze sufficienti di questi rari quadri clinici. Alle persone affette da una bvFTD manca la consapevolezza di essere malate, quindi non ricorrono a un consulto medico ed è molto probabile che gli accertamenti diagnostici vengano ritardati, soprattutto se vivono sole e hanno pochi contatti sociali.

I medici di famiglia potrebbero non conoscere queste malattie cerebrali poco frequenti. Tra l'altro, l'importante sintomatologia psichica e l'età relativamente giovane dei malati non sono tipici indicatori di una patologia neurodegenerativa, di conseguenza per diagnosticare una bvFTD trascorre generalmente più tempo rispetto all'Alzheimer.

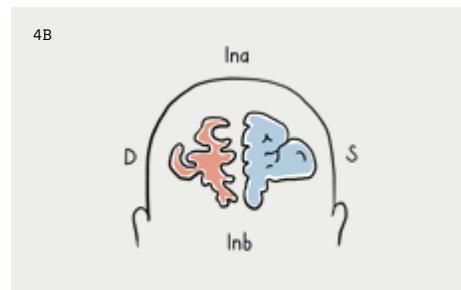
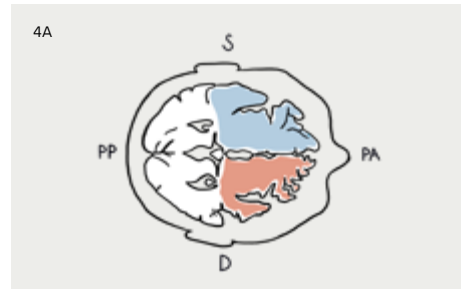
Dalla comparsa dei primi sintomi fino alla diagnosi di bvFTD passano in media 2,5 anni.

Qualora si sospetti una malattia neurodegenerativa, il paziente dovrebbe essere indirizzato a un istituto specializzato (per esempio una clinica della memoria) per un accertamento approfondito.

Ai fini della diagnosi sono importanti soprattutto le informazioni fornite dai familiari, in parte perché i pazienti danno indicazioni inattendibili in quanto non sono coscienti della propria malattia, in parte perché le anomalie comportamentali si manifestano in primo luogo nelle interazioni sociali quotidiane e solo molto limitatamente nel corso di un esame clinico. I familiari dovrebbero essere consultati seguendo un approccio il più standardizzato possibile con questionari di valutazione esterni e

idealmente non alla presenza del malato, in modo che si sentano liberi di riferirne i sintomi.

La valutazione clinica comprende 1) il controllo di diverse funzioni cerebrali, tra cui la memoria, il linguaggio, l'attenzione e la flessibilità, 2) un esame



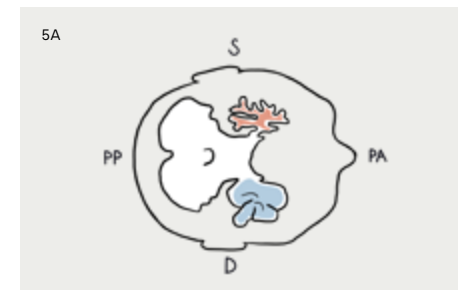
ill. 4: sezione trasversale dell'encefalo con vista dall'alto (4A) e anteriore (4B): riduzione del volume cerebrale accentuata nel lobo frontale destro, in una paziente femmina di 56 anni con una variante comportamentale della demenza frontotemporale (bvFTD). [D: destra, S: sinistra, PA: parte anteriore, PP: parte posteriore; Ina: in alto; Inb: in basso]

medico neurologico che accerta, tra l'altro, funzioni quali la forza, la capacità percettiva, la motricità fine e l'andatura, e da ultimo, 3) un esame della condizione psichica del paziente.

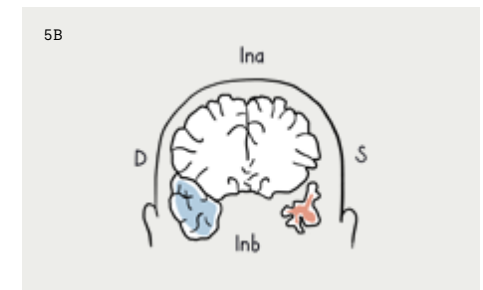
Nello stadio iniziale della bvFTD la valutazione clinica può essere poco rilevante.

I deficit funzionali che in questa malattia si manifestano precocemente, tra cui la capacità di cogliere le emozioni e di immedesimarsi negli altri, non sono ancora contemplati come parte degli esami clinici standard.

Le indagini mediche dovrebbero comprendere anche un'analisi del sangue, che serve a escludere disfunzioni di organi, per esempio della tiroide, dei reni o del fegato, oppure una carenza vitaminica o, ancora, un'anemia. Queste disfunzioni o carenze possono avere ripercussioni negative sulle capacità intellettive e psichiche del paziente.

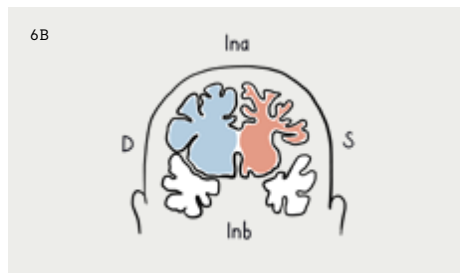
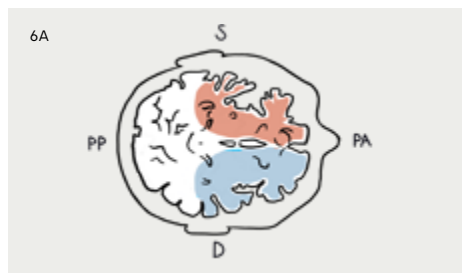


L'imaging strutturale dell'anatomia del cervello svolge un ruolo fondamentale nell'accertamento di una malattia cerebrale. Solitamente si ricorre alla risonanza magnetica (magnetic resonance tomography, MRT). Nei rari casi in cui per ragioni mediche l'MRT è esclusa, si opta per la tomografia computerizzata (TAC). L'MRT e la TAC servono anche a escludere altre patologie del cervello, tra cui tumori, infarti cerebrali o lesioni cerebrali pregresse. Nella bvFTD si riscontra solitamente un volume del cervello ridotto nell'area anteriore, mediale e inferiore del lobo frontale, quasi sempre più marcata a destra (illustrazione 4). Nella svPPA la riduzione del volume cerebrale riguarda il lobo temporale anteriore sinistro (illustrazione 5), mentre nella nvPPA l'area superiore laterale del lobo frontale sinistro (illustrazione 6).



ill. 5: immagine sezionale dell'encefalo con vista frontale (5A) e superiore (5B): diminuzione del volume cerebrale nell'area del lobo temporale anteriore sinistro in un paziente di 66 anni affetto da una variante semantica dell'afasia primaria progressiva (svPPA). [D: destra, S: sinistra, PA: parte anteriore, PP: parte posteriore; Ina: in alto; Inb: in basso]

Nello stadio iniziale delle malattie cerebrali, tuttavia, può succedere che l'MRT non evidenzi anomalie oppure, persino dopo l'esame diagnostico, che non sia chiaro di quale malattia cerebrale si tratti. Può rivelarsi dunque utile anche l'imaging del metabolismo del glucosio cerebrale (metabolismo degli zuccheri) che si effettua con una cosiddetta FDG-PET (tomografia a emissione di positroni con fluorodeossiglucosio). Il cervello utilizza gli zuccheri presenti nel sangue come fonte di energia. Di riflesso, la distruzione dei neuroni cerebrali in una malattia neurodegenerativa porta a una ridotta metabolizzazione degli zuccheri nelle regioni cerebrali colpite. Di conseguenza, nella FDG-PET appare un colore diverso rispetto al normale metabolismo degli zuccheri presente nelle regioni sane del cervello (illustrazione 7). A sua volta, un metabolismo mutato è indice di una futura perdita di cellule cerebrali (atrofia). Per la diagnosi di una malattia neurodegenerativa la FDG-PET è quindi una procedura di indagine più sensibile rispetto alla risonanza magnetica.



ill. 6: sezione trasversale dell'encefalo con vista dall'alto (6A) e anteriore (6B); riduzione del volume cerebrale accentuata nel lobo frontale esterno sinistro, in una paziente femmina di 71 anni con una variante non fluente dell'afasia primaria progressiva (nfvPPA). [D: destra, S: sinistra, PA: parte anteriore, PP: parte posteriore]

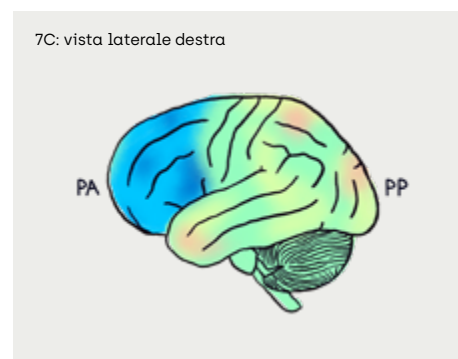
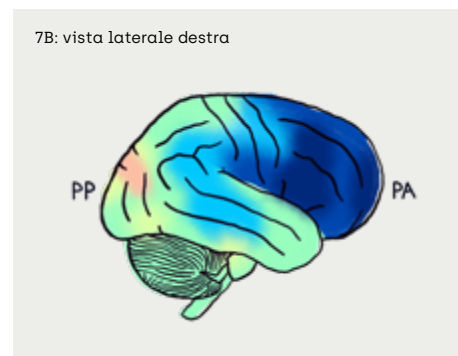
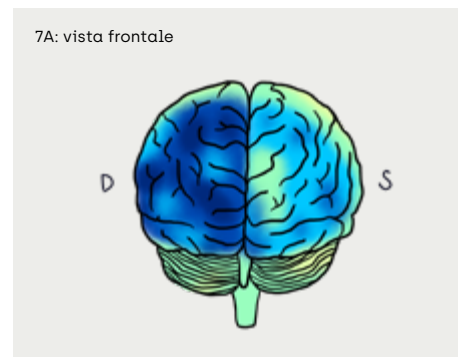
Al posto o in aggiunta alla FDG-PET si può ricorrere a una puntura lombare per analizzare il liquor cerebrospinale. In questo modo, mediante la determinazione di particolari biomarcatori, è possibile accertare la distruzione di neuroni, l'infiammazione dei tessuti cerebrali o una malattia di Alzheimer. La significatività clinica di questo marcatore è tuttavia limitata, in quanto una persona può essere malata di Alzheimer, anche se l'analisi del liquor cerebrospinale non evidenzia anomalie.

Per le malattie cerebrali che provocano le varianti di DFT non esistono invece marcatori individuabili nel liquor.

Tramite una PET amiloide (cfr. glossario) è possibile individuare gli aggregati della relativa proteina: essi caratterizzano tuttavia i malati di Alzheimer, non coloro che sono affetti da una variante di DFT. Questa differenza è importante poiché una persona con una variante atipica di Alzheimer può evidenziare sintomi analoghi a quelli

di una variante di DFT (cfr. capitolo 1.6 Terapia farmacologica). Questa variante dell'Alzheimer è chiamata atipica poiché l'Alzheimer si manifesta generalmente con deficit mnemonici e non con anomalie comportamentali. La PET amiloide può offrire un contributo decisivo alla distinzione tra le varianti dell'Alzheimer e le varianti della DFT.

Infine è opportuno rimarcare che la diagnosi di una variante della DFT è sempre una diagnosi presunta, poiché, finché il paziente è in vita, il tessuto cerebrale non viene solitamente esaminato per accertare malattie neurodegenerative. Per questo occorrerebbe eseguire una biopsia cerebrale (cfr. glossario) in un sito selezionato del cervello per accertare al microscopio l'accumulo di depositi proteici anomali. In un solo caso è possibile formulare una diagnosi sicura senza biopsia del tessuto cerebrale, ossia quando una mutazione genetica spiega il quadro clinico.



ill. 7: tomografia a emissione di positroni con fluorodeossiglucosio (FDG-PET). Assimilazione ridotta del glucosio (in blu: più il colore è scuro più ridotta risulta l'assimilazione), maggiormente marcata nel lobo frontale destro, in una paziente di 56 anni con una variante comportamentale della demenza frontotemporale (bvFTD). [D: destra, S: sinistra, PA: parte anteriore, PP: parte posteriore]

1.6 Quadri clinici analoghi / diagnosi errate

Come esposto in precedenza, può essere difficile distinguere le varianti di DFT, soprattutto la bvFTD, da altre patologie allo stadio iniziale. Nel caso della bvFTD, la prima diagnosi è di un disturbo psichiatrico in oltre il 50% dei casi. L'errore più frequente è una diagnosi di grave episodio depressivo, seguito da **disturbo bipolare affettivo** [cfr. glossario], da **schizofrenia** [cfr. glossario] e da **disturbo ossessivo compulsivo** [cfr. glossario].

Alcune malattie degenerative possono portare ad anomalie comportamentali simili a quelle che si manifestano nella bvFTD. In particolare è il caso della variante frontale dell'Alzheimer, i cui sintomi iniziali sono appunto disturbi comportamentali, eventualmente combinati ai deficit mnemonici tipici dell'Alzheimer. Per distinguere tra la bvFTD e la variante frontale della malattia di Alzheimer possono rivelarsi utili le summenzionate forme di imaging cerebrale (MRT e FDG-PET) e le analisi del liquor.

A differenza della bvFTD, è molto meno probabile che la diagnosi sia errata per le due varianti linguistiche della DFT. Semmai potrebbero essere scambiate anch'esse per un'altra variante atipica della malattia di Alzheimer, ossia l'afasia primaria progressiva, una variante logopenica che esordisce anch'essa con disturbi del linguaggio e che viene quindi attribuita al gruppo delle afasie primarie progressive (PPA). La sintomatologia di questo disturbo del linguaggio si differenzia tuttavia da quella delle due varianti linguistiche della DFT. Anche qui il neuroimaging e le analisi del liquor aiutano a distinguerle.

Infine, occorre menzionare la cosiddetta fenocopia della bvFTD, che si manifesta con disturbi comportamentali analoghi a quelli della bvFTD. In questo caso non si tratta tuttavia di una malattia neurodegenerativa, ma piuttosto psichica. A differenza di quanto avviene con la bvFTD, solitamente i sintomi non si aggravano con il trascorrere del tempo. Distinguere la bvFTD dalla fenocopia è estremamente importante in considerazione delle diverse prognosi e degli approcci terapeutici. Se nelle persone affette da bvFTD l'autosufficienza nella vita quotidiana si riduce progressivamente fino alla completa dipendenza da altri, di solito la fenocopia della bvFTD non compromette l'autonomia dei malati. Inoltre, la fenocopia della bvFTD può migliorare con una terapia psichiatrica.



1.7 Terapia farmacologica

Attualmente [2021] non esistono farmaci omologati in grado di arrestare le malattie neurodegenerative alla base delle varianti di DFT. La terapia farmacologica si limita al trattamento dei sintomi, considerando comunque che è possibile intervenire farmacologicamente solo sui disturbi comportamentali e psichici, non sulle disfunzioni cognitive, tra cui i deficit del linguaggio.

Per quanto riguarda la cura dei disturbi comportamentali e psichici, è importante essere consapevoli degli effetti negativi che l'assunzione di un farmaco può avere. Prima di cominciare la terapia, è dunque necessario soppesare i pro e i contro con i familiari, considerando non solo lo stato generale del paziente, ma anche i farmaci già assunti e la presenza di altre malattie. Nella consapevolezza che l'assunzione di determinati farmaci per il trattamento dei disturbi comportamentali può avere effetti collaterali, è opportuno chiarire quanto questi disturbi sono gravosi per il paziente e i familiari. In tal modo è possibile valutare la necessità di una terapia farmacologica. Non è dunque da escludere che un determinato farmaco sia indicato e necessario per una persona affetta da un'anomalia del comportamento, ma non lo sia per un'altra che mostra un disturbo simile, poiché le condizioni quadro sono diverse.

Nella maggior parte dei casi, per i disturbi comportamentali e psichici vengono utilizzate classi di principi attivi prescritti per le malattie psichiche, tra cui depressione, schizofrenia o disturbi ossessivi compulsivi. Si sceglie generalmente questa via a causa della quasi totale mancanza di studi farmacologici sul trattamento dei disturbi comportamentali nei pazienti affetti da bvFTD. Il principio della terapia farmacologica non può comunque essere esteso integralmente dai pazienti psichiatrici ai malati di bvFTD. In particolare i dosaggi devono essere diversi. Questa forma di terapia richiede una stretta supervisione da parte del medico e un'attenta osservazione del malato da parte dei familiari, tenendo presente che i sintomi mutano con l'avanzare della malattia. Nella bvFTD aumentano solitamente l'apatia e la povertà del linguaggio, mentre si attenuano i disturbi comportamentali, tra cui la disinibizione e i comportamenti compulsivi. Di conseguenza può essere opportuno ridurre o sospendere i farmaci prescritti per trattare la disinibizione. Per tale motivo è importante verificare regolarmente la necessità dei farmaci somministrati per i disturbi comportamentali e psichici.

Di solito si utilizzano farmaci della classe degli inibitori selettivi della ricaptazione della serotonina (SSRI), che ritardano la sintesi e il metabolismo della serotonina, un neurotrasmettitore che agisce nel cervello. Viene così aumentata la disponibilità della serotonina. Questo effetto è voluto poiché nei malati di bvFTD la quantità di serotonina nel cervello è bassa. Si ricorre agli SSRI anche per curare episodi depressivi. Vi sono altre classi di sostanze, utilizzate per curare episodi depressivi e/o l'epilessia, che possono influenzare favorevolmente le anomalie del comportamento.

Se i disturbi comportamentali, tra cui disinibizione, atti compulsivi o irrequietezza, non migliorano sufficientemente con i summenzionati farmaci oppure sono presenti sintomi psicotici, tra cui deliri o allucinazioni, deve essere considerata la possibilità di somministrare un neurolettico (farmaco per la schizofrenia e le psicosi deliranti). A causa dei loro possibili effetti collaterali, tra cui riduzione delle funzioni mentali, insorgenza di una sindrome parkinsoniana e maggiore mortalità, questi farmaci dovrebbero essere utilizzati con cautela e solo per un periodo limitato.

In base agli studi attuali [2021], i farmaci usati nell'Alzheimer per trattare il deterioramento delle funzioni cognitive non hanno alcun effetto nelle varianti di DFT. Nel caso della classe degli inibitori della colinesterasi, i disturbi comportamentali, tra cui la disinibizione o l'aggressione, addirittura si aggravano. È dunque importante fare una differenziazione diagnostica tra bvFTD e variante frontale della malattia di Alzheimer non solo per la prognosi in questi quadri clinici, ma anche ai fini della terapia.

Una sindrome parkinsoniana, che insorge nel 20% circa delle varianti di DFT, può essere trattata farmacologicamente come il morbo di Parkinson. I farmaci utilizzati in questi casi aumentano la disponibilità della dopamina, un neurotrasmettitore che si trova nel cervello e che risulta ridotto sia nella sindrome parkinsoniana delle varianti di DFT sia nel morbo di Parkinson.

Tuttavia questi farmaci hanno un effetto limitato o, addirittura, nullo nelle sindromi parkinsoniane che possono accompagnare le varianti di DFT.

Di conseguenza, è importante soppesare attentamente i pro e i contro di un approccio terapeutico, tanto più che si possono manifestare effetti collaterali come una maggiore disinibizione, irrequietezza notturna o vertigini.

1.8 Terapia non farmacologica

In tutte le tre varianti di DFT la terapia non farmacologica è prioritaria rispetto a quella con i medicinali. Nella bvFTD sono essenziali la consulenza, l'assistenza e il supporto dei familiari già nello stadio iniziale della malattia, mentre per le due varianti linguistiche la logopedia è spesso la scelta principale.

Queste differenziazioni nella terapia non farmacologica delle varianti di DFT sono anche espressione del fatto che, quando viene diagnosticata la malattia, le persone affette da bvFTD necessitano solitamente già di aiuto nella loro quotidianità, mentre di solito non succede con le varianti linguistiche della DFT. I malati e i loro familiari si accorgono rapidamente dei disturbi del linguaggio, il che porta ben presto al consulto medico e alla diagnosi.

Nel caso della bvFTD i familiari dovrebbero essere formati e sostenuti da specialisti nella gestione dei disturbi comportamentali dal momento in cui è riconosciuta la malattia. Come per altre patologie neurodegenerative, ciò può avvenire tramite colloqui di consulenza individuale e la partecipazione a gruppi o corsi per i familiari. È preferibile che i familiari entrino in un gruppo specifico per la bvFTD. La partecipazione a gruppi di familiari di malati di Alzheimer è di minore utilità, poiché non si manifestano gli stessi disturbi comportamentali che caratterizzano la bvFTD (fatta eccezione per l'apatia). Nelle consulenze o nei corsi per i familiari, i partecipanti imparano ad adeguarsi ai mutamenti del comportamento dei malati, con un impatto molto spesso positivo sui loro disturbi. Ciò

significa, per esempio, criticare meno i comportamenti socialmente inaccettabili, dimostrarsi più tolleranti e flessibili per quanto riguarda le aspettative di un corretto svolgimento delle attività e limitarsi nella segnalazione degli insuccessi.

Una volta che è stata diagnosticata la malattia, la relazione tra il malato e i familiari si rasserena quasi sempre poiché i familiari capiscono che le anomalie del comportamento non sono volontarie, ma la conseguenza di una malattia cerebrale.

Oltre ai colloqui periodici di consulenza, i familiari potrebbero avere bisogno anche di un sostegno psicoterapeutico.

Per preservare il più possibile la qualità di vita dei malati e dei loro familiari, si consiglia di organizzare tempestivamente un aiuto domiciliare, reso possibile da un servizio di assistenza. In seguito sarà indispensabile pianificare l'accudimento in un centro diurno e, infine, il ricovero in una casa di cura. Per quanto riguarda gli ultimi due passaggi, è importante accertarsi che l'i-

stituto scelto conosca il più possibile l'anamnesi del paziente e che la sua età non ne impedisca il ricovero. In considerazione dell'età relativamente giovane delle persone affette da queste malattie, spesso è difficile, se non impossibile, trovare istituti adeguati nelle vicinanze del proprio domicilio.

Nelle due varianti linguistiche della DFT, la terapia logopedica ha quasi sempre un ruolo prioritario inizialmente, sebbene il malato debba essere consapevole che non potrà migliorare radicalmente i suoi disturbi del linguaggio. L'aiuto serve prima di tutto a gestire meglio questi disturbi nella vita quotidiana. Alcuni pazienti apprezzano molto la terapia e la seguono per anni, altri la evitano, poiché avvertono come un peso il trovarsi confrontati con i loro deficit verbali.

La logopedia è anche la branca della medicina specializzata nella terapia dei disturbi della voce e della deglutizione, che si manifestano presto nel decorso della nvPPA. Anche nella bvFTD insorgono problemi di deglutizione, seppure in uno stadio avanzato della malattia.

In caso di difficoltà di coordinazione dei movimenti al di là di quelli del cavo orale, per esempio difficoltà a vestirsi o ad allacciarsi le scarpe, è opportuno considerare l'intervento di un ergoterapista, che può aiutare anche in altri ambiti delle funzioni mentali, come i disturbi dell'attenzione o la flessibilità mentale.

Infine, la fisioterapia può essere utile per alleviare la rigidità, i movimenti impacciati e/o la debolezza e le difficoltà nel camminare.

Le summenzionate forme di terapia (logopedia, ergoterapia e fisioterapia) stimolano le reti cerebrali e contribuiscono anche a strutturare la vita quotidiana delle persone colpite, con un effetto potenzialmente positivo sulle loro funzioni mentali e sulla condizione psicologica.

Così come per la terapia farmacologica, è necessario parlare con il paziente e i suoi familiari per capire quale forma terapeutica possa essere utile nel quadro clinico in questione. Considerando l'evoluzione del quadro clinico, è necessario verificare a più riprese la necessità e l'utilità delle singole terapie o della loro combinazione nel decorso della malattia.

Riferimenti bibliografici

Bang J, Spina S, Miller BL. Frontotemporal dementia. *Lancet* 2015; 386(10004): 1672-82. doi: 10.1016/S0140-6736(15)00461-4

Hogan DB, Jette N, Fiest KM, et al. The Prevalence and Incidence of Frontotemporal Dementia: a Systematic Review. *Canadian Journal of Neurological Sciences* 2016; 43 Suppl 1: S96-S109. doi: 10.1017/cjn.2016.25

Ljubenkov PA, Miller BL. A Clinical Guide to Frontotemporal Dementias. Focus (American Psychiatric Association Publishing) 2016; 14(4): 448-64. doi: 10.1176/appi.focus.20160018

Valente ES, Caramelli P, Gambogi LB, et al. Phenocopy syndrome of behavioral variant frontotemporal dementia: a systematic review. *Alzheimer's Research & Therapy* 2019; 11(1): 30. doi: 10.1186/s13195-019-0483-2

Woollacott IO, Rohrer JD. The clinical spectrum of sporadic and familial forms of frontotemporal dementia. *Journal of Neurochemistry* 2016; 138 Suppl 1: 6-31. doi: 10.1111/jnc.13654

Elenco delle abbreviazioni

bvFTD Variante comportamentale della DFT [in inglese: behavioral variant frontotemporal dementia]

DFT Demenza frontotemporale

FDG-PET Tomografia a emissione di positroni con fluorodeossiglucosio

MRT Tomografia a risonanza magnetica

nfvPPA Variante non fluente dell'afasia primaria progressiva

SSRI Inibitori selettivi della ricaptazione della serotonina

svPPA Variante semantica dell'afasia primaria progressiva

Glossario

Amiloide Proteina prodotta dal corpo; nella malattia di Alzheimer si manifestano depositi patologici di amiloidi (placche amiloidi).

Autosomica dominante Malattia che, con il 50% delle probabilità, si ripresenta nei figli.

Biomarcatori Indicatori biologici [liquidi corporei e/o tessuti] che possono rivelare un processo patologico in atto.

Biopsia cerebrale Prelievo di tessuto (biopsia) dal cervello.

Disturbo bipolare Malattia psichica caratterizzata da forti alterazioni a fasi alterne [=bipolari] dell'umore e dell'energia; le persone colpite alternano periodi di depressione (tono dell'umore al di sotto della norma) e maniacali (al di sopra della norma).

Disturbo ossessivo compulsivo Malattia psichica caratterizzata da una costrizione o pulsione interiore a pensare o fare determinate cose, per esempio lavarsi ripetutamente le mani; i malati sono consapevoli del loro disturbo, tuttavia manca loro la forza di volontà per opporvisi.

Malattie neurodegenerative Malattie caratterizzate dall'alterazione (degenerazione) di cellule cerebrali (neuroni).

Schizofrenia Malattia psichica che appartiene alla famiglia delle psicosi; colpisce quasi tutti gli ambiti dell'esperienza interiore e del comportamento, tra cui la percezione, il pensiero,

l'emotività e la mente, la formazione della volontà, l'interazione tra funzioni psichiche e motorie e lo slancio vitale.

Sindrome Complesso di diversi sintomi caratteristici che compongono un quadro clinico.

Variante comportamentale Variante della demenza frontotemporale, caratterizzata in primo luogo dal progressivo mutamento del carattere e da un comportamento socialmente inadeguato [variante comportamentale della DFT].

Variante non fluente dell'afasia primaria progressiva Variante della demenza frontotemporale, caratterizzata principalmente dal progressivo deterioramento della produzione linguistica.

Variante semantica dell'afasia primaria progressiva Variante della demenza frontotemporale, caratterizzata in primo luogo dal progressivo deterioramento della conoscenza dei fatti e della comprensione verbale.

2 Particolari sfide che i familiari di persone affette da una variante comportamentale della DFT sono chiamati ad affrontare

In generale i familiari o i caregiver delle persone affette da demenza sono messi a dura prova, anche a causa del crescente bisogno di aiuto di queste ultime e della tipica mancanza di consapevolezza della malattia. Inoltre, la demenza del partner può avere ripercussioni negative sui contatti sociali e sulla situazione finanziaria.

Tutti questi aspetti spiegano perché nei familiari di persone affette da demenza le forme depressive e le paure sono più frequenti rispetto al resto della popolazione. I familiari di persone con bvFTD e, in parte, quelli di persone con una forma di svPPA sono inoltre chiamati ad affrontare sfide particolari, illustrate di seguito.



2.1 Disturbi comportamentali

I disturbi comportamentali, che sono prominenti nelle persone affette da bvFTD e che tendono a manifestarsi nel decorso della svPPA, espongono i familiari a una prova particolarmente dura. Spesso non sono curabili farmacologicamente o solo in misura molto limitata.

Prima di conoscere la diagnosi, i congiunti sono propensi a pensare che le anomalie comportamentali siano rivolte contro di loro. Credono che il malato si comporti appositamente in modo così inadeguato e difficile, il che può portare a discussioni, conflitti o, addirittura, alla separazione.

A causa dei disturbi comportamentali e del cambiamento della personalità abbinati alla frequente apatia, i familiari hanno spesso l'impressione che la persona, una volta amata, «sparisca».

Non di rado rimane quindi la sensazione di vivere con qualcuno che è divenuto estraneo, che mette in imbarazzo con il suo comportamento e che provoca situazioni difficili o, addirittura, impossibili da tollerare. La convivenza con il malato può essere dunque gravosa e rendere difficile la comprensione delle sue esigenze [per una descrizione dettagliata dei disturbi comportamentali cfr. capitolo 1.2 Sintomi e decorso della variante comportamentale della demenza frontotemporale (bvFTD)].

2.2 Diagnosi tardiva

La bvFTD viene spesso diagnosticata diversi anni dopo la comparsa dei primi sintomi e questo è molto gravoso per i congiunti. Non di rado si scambia la malattia per un disturbo psichiatrico, il che impedisce di adottare approcci terapeutici adeguati. Le terapie sono talora praticate in cliniche psichiatriche con l'intento di reinserire il malato nel processo lavorativo. Oltre al peso generato dal non conoscere la causa dei disturbi comportamentali, la diagnosi tardiva può avere conseguenze finanziarie negative [cfr. anche capitolo 1.5 Diagnostica].

2.3 Raro quadro clinico

In ragione della scarsa frequenza della bvFTD e della svPPA, i familiari stentano a trovare persone accomunate dalla stessa sorte con cui scambiare esperienze nel luogo di domicilio o, almeno, nelle vicinanze. Di riflesso, in Svizzera esistono pochi gruppi di familiari di persone affette da bvFTD o da svPPA. La rarità dei quadri clinici spiega anche il motivo per cui queste malattie sono sostanzialmente sconosciute alla gente. Per i familiari è dunque ancora più difficile parlarne con parenti e amici. Le pubblicazioni sull'argomento sono poche [pag.38].

2.4 I malati sono relativamente giovani

Un altro problema è costituito dall'età relativamente giovane dei malati. I primi sintomi insorgono quasi sempre già prima dei 65 anni, quando le persone colpite dalla malattia sono in gran parte ancora attive professionalmente. Hanno progetti per il futuro e devono far fronte a impegni finanziari. Qualche volta i figli vivono ancora in casa e non hanno finito di studiare. Per loro, le alterazioni del comportamento sono più difficili da elaborare che per il partner. Possono accusare un senso di insicurezza oppure tendere a isolarsi, ma anche manifestare aggressività o rifiuto. È bene quindi informare i figli al più presto della causa del mutato comportamento del genitore e proporre loro un sostegno psicoterapeutico.



3 Come gestire i comportamenti gravosi

Un requisito importante per facilitare la convivenza con una persona affetta da una variante di DFT è accettare la malattia del proprio familiare ed essere consapevoli della causa delle alterazioni del comportamento. Solo così si possono adeguare le proprie reazioni alle situazioni che si vengono a creare di volta in volta e al comportamento difficile del malato. Occorre convincersi che i disturbi comportamentali sono manifestazioni della malattia, proprio come la paralisi dopo un ictus, e non atti commessi intenzionalmente. Una volta che si conoscono le cause e le conseguenze della malattia, bisogna affrontare e accettare i disturbi del comportamento.

Un'organizzazione strutturata della giornata, incarichi semplici da svolgere e, se possibile, gratificazioni e senso dell'umorismo invece di critiche e correzioni rendono più facile la convivenza. Per riuscirci, è importante riconoscere i fattori che scatenano le situazioni difficili, cercando idealmente di evitarli o di mitigarli. Sapendo che cosa provoca una certa situazione, si può agire in modo avveduto. Per quanto le stranezze del comportamento non possano essere impedito del tutto, diminuiscono frequenza e gravità.

Per esempio, un certo disturbo del comportamento si manifesta sempre in un determinato contesto, ossia in bagno, in compagnia, a tavola, in presenza o in assenza di altri, oppure in un determinato momento o di fronte a una certa azione. Può capitare al risveglio o la sera, nel lavarsi o vestirsi o, in generale, in situazioni di stress. Una volta riscontrati questi nessi, si può cercare di cambiare opportunamente la situazione o l'organizzazione della giornata, per esempio ritardando l'igiene del corpo dal mattino a mezzogiorno.

A volte è possibile evitare situazioni spiacevoli, per esempio lasciando al malato tempo sufficiente per vestirsi oppure aiutandolo. In questo modo la quotidianità può migliorare. Di seguito sono illustrati alcuni esempi di anomalie comportamentali e diverse strategie per gestirle.

3.1 Come gestire alcune anomalie comportamentali



Disinibizione / mancanza di riserbo

A casa o al ristorante il malato mangia dal piatto di altre persone. Comincia improvvisamente a parlare con estranei, non di rado su questioni del tutto personali, anche con bambini che non conosce, sebbene i genitori si dimostrino palesemente contrari.

Possibile strategia:

quando si manifestano questi comportamenti è opportuno riflettere se andare al ristorante o visitare luoghi pubblici non sia per tutti più una fonte di stress che un piacere. Per variare la routine esistono diverse possibilità, per esempio organizzare un picnic oppure mangiare in salotto invece che al solito tavolo. In linea di massima è comunque sconsigliabile far vivere al malato situazioni insolite, perché lo stress che ne deriva può manifestarsi in accentuate anomalie del comportamento. Per ovviare alla tendenza del malato a parlare con i bambini si consiglia di osservare con attenzione l'ambiente circostante, in modo da evitare i bambini oppure distraendo il malato.



La carta di Alzheimer Svizzera chiarisce la situazione e instaura fiducia.

È utile anche la carta di Alzheimer Svizzera, da mostrare ai clienti del ristorante o ai passanti che si sentono infastiditi. È ottenibile in italiano, francese e tedesco e può essere ordinata dal sito alz.ch oppure per telefono al numero 058 058 80 20.



Furto

Il malato ruba piccoli oggetti dai negozi.

Possibile strategia:

in molti casi si è dimostrato utile informare della malattia gli ambienti frequentati abitualmente, quindi anche i commessi dei negozi di cui ci si serve più spesso, se necessario esibendo anche la carta di Alzheimer Svizzera. Le persone tendono così a essere più comprensive. Gli oggetti sottratti devono essere restituiti o pagati al più presto per evitare problemi con la legge.



Comportamento ossessivo compulsivo

Il malato trascorre gran parte della giornata giocando al computer. Ogni giorno mangia esattamente alla stessa ora e sempre gli stessi cibi.

Possibile strategia:

questo comportamento va accettato, anche se può infastidire le persone di riferimento. I divieti servirebbero solo a provocare tensioni e conflitti. Se l'alimentazione poco variata rischia di essere causa di malnutrizione, può essere considerata la possibilità di ricorrere a integratori alimentari con la consulenza del medico.



Apatia

Il malato trascorre ore sul divano in uno stato di totale inattività.

Possibile strategia:

prima di tutto è necessario accettare questo comportamento. In alternativa i familiari possono cercare di motivarlo a prendere parte a un'attività concreta, per esempio una passeggiata. La prospettiva di ricevere un «premio», per esempio il cibo preferito dopo una determinata attività, può accrescere la motivazione. È pur vero che è difficile trovare occupazioni idonee e i familiari sanno meglio di chiunque

altro che cosa il malato fa volentieri. Occorre comunque sottolineare che l'interesse per una determinata attività è spesso di brevissima durata.



Revoca della patente di guida

Quando insorgono disturbi comportamentali, l'idoneità alla guida viene meno. Dal momento che non è cosciente della sua malattia, il malato potrebbe voler guidare la macchina sebbene la patente di guida gli sia stata revocata già mesi prima. Può dunque infastidirsi molto se la moglie guida la sua macchina e di conseguenza assumere un atteggiamento aggressivo e irrequieto.

Possibile strategia:

quando un malato ha un attacco di aggressività, è importante soprattutto non contraddirlo e non tentare di spiegargli la situazione. A causa della mancanza di consapevolezza della malattia, potrebbe addirittura interpretare la cosa come una provocazione e la situazione peggiorerebbe ulteriormente. La persona di riferimento deve cercare di mantenere il più possibile la calma e provare a cambiare argomento. Se, nel summenzionato esempio, la moglie non ha bisogno della macchina, dovrebbe venderla e, nei limiti del possibile, ricorrere ai mezzi pubblici. Se il marito si inalbera soprattutto perché la moglie guida la «sua» auto, dopo averla venduta la moglie potrebbe prender-

ne una a noleggio. All'occorrenza, non è da escludere che anche parenti, vicini o amici si prestino a dare un passaggio. Pro Senectute, la Croce Rossa Svizzera e Spitex offrono servizi di trasporto. La carta di accompagnamento per disabili delle FFS copre una parte delle spese di trasporto e di viaggio.

Ulteriori informazioni sono pubblicate nel foglio informativo «Guida e demenza» pubblicato da Alzheimer Svizzera.



Assenza del senso di sazietà

Il malato mangia continuamente, con conseguente accumulo di sovrappeso.

Possibile strategia:

nella maggior parte dei casi i malati si fissano su determinati cibi. Dal momento che è quasi impossibile convincerli a non mangiare, è utile non lasciare in vista il cibo che prediligono. Se possibile, dovrebbero essere chiusi a chiave anche il frigorifero e la dispensa. In alternativa, è consigliabile acquistare gli alimenti in piccole quantità oppure sceglierne di poco calorici.



Bisogno eccessivo di dormire

Il malato dorme 13-14 ore di notte e a lungo anche a metà giornata.

Possibile strategia:

anche un aumentato fabbisogno di dormire può essere sintomo di una malattia cerebrale. In linea di principio questo comportamento è tollerabile, facendo comunque attenzione che il malato non dorma così tanto durante il giorno da non riuscire più a dormire di notte.



Inversione giorno notte

Il malato rimane sveglio di notte e dorme durante il giorno oppure si addormenta solo al mattino e rimane a letto fino al tardo pomeriggio.

Possibile strategia:

prima di tutto occorre evitare che il malato dorma troppo durante il giorno. Le attività fisiche, per esempio una passeggiata, possono creare un giusto senso di stanchezza di sera. Inoltre è opportuno che vada a letto sempre alla stessa ora, scegliendo il momento in cui ha voglia di dormire.



4 Possibilità di sgravio per i familiari

Ogni persona affronta diversamente le situazioni di stress, tuttavia i familiari che riescono a vedere la situazione sempre sotto una nuova luce, concentrando la propria percezione sulle esperienze e sui momenti positivi vissuti insieme, sono maggiormente in grado di sopportare la situazione. Possono imparare a gestire la malattia, parlare delle proprie esperienze con altri familiari e organizzare un aiuto.

Tranquillità e rilassamento

Diversi metodi sono indicati per trovare un po' di tranquillità e rilassarsi, per esempio il training autogeno, lo yoga o il rilassamento muscolare progressivo di Jacobson. Alcune di queste tecniche possono essere apprese in corsi specifici. Inoltre, per elaborare la situazione dolorosa o trattare i primi sintomi di sovraccarico e di uno stato depressivo o ansioso, occorre prendere in considerazione un sostegno psicoterapeutico, che può essere prescritto dal medico.

Informarsi e farsi consigliare

I familiari possono documentarsi sulla malattia e farsi consigliare su come gestire la persona malata rivolgendosi al Telefono Alzheimer (al numero 058 058 80 00) e alle sezioni cantonali di Alzheimer Svizzera, che forniscono anche informazioni sulle possibilità di aiuto. Oltre alla consulenza, Alzheimer Svizzera offre tra l'altro corsi di formazione per i familiari di persone affette da una variante di DFT.

Scambio di esperienze

Lo scambio con persone che condividono le stesse esperienze, per esempio i gruppi di dialogo per i familiari, e/o un sostegno terapeutico possono aiutare ad affrontare i problemi della vita quotidiana. Alzheimer Svizzera propone gruppi di incontro specifici per i familiari di persone affette da una variante di DFT. Lo scambio di esperienze aiuta ad alleviare il peso della vita quotidiana e a capire che non si è soli.

Consigli da parte di familiari per altri familiari

Alcuni consigli di familiari di persone affette da una variante di DFT:

- chiedere aiuto in tempo utile,
- mostrare tolleranza verso la malattia,
- spiegare agli altri i «cambiamenti»,
- pretendere un po' anche dagli altri, non solo da se stessi,
- ogni tanto fermarsi a respirare profondamente,
- concedersi qualche momento piacevole (una passeggiata, il parrucchiere),
- accendere la musica e ballare,
- notare e apprezzare le piccole cose (per esempio un fiore, un animale, una pianta),
- non perdere il senso dell'umorismo e ogni tanto ridere di cuore,

- guardare un film o leggere un libro rilassante per immergersi in un altro mondo,
- fare movimento (passeggiare, vivere la natura, nuotare, andare in bicicletta),
- non discutere con il malato (a volte è utile allontanarsi dalla situazione),
- rompere i soliti schemi,
- lasciare che le cose succedano, senza pensare troppo alle conseguenze (per esempio se il malato non vuole scendere dal treno, proseguire fino alla stazione successiva – nella peggiore delle ipotesi, sarà necessario acquistare un altro biglietto),
- organizzare un soggiorno per la persona malata di DFT e andare in vacanza da soli o con amici.

Parenti, amici, vicini di casa, volontari

- Può essere chiesto aiuto anche ai parenti più vicini, agli amici o ai volontari (per esempio della parrocchia). In questo modo è possibile condividere l'impegno dell'assistenza e della cura.

Usufruire delle possibilità di sgravio

Le offerte specifiche per le persone affette da una variante di DFT e i loro familiari sono valide forme di sgravio. In Svizzera esistono, per esempio, le possibilità indicate qui di seguito.

- Centri diurni che accolgono anche persone con una variante di DFT che causa prominenti disturbi comportamentali. Un centro diurno offre un'atmosfera cordiale, la possibilità di condividere le attività e i pasti. Queste esperienze hanno un effetto positivo sull'umore e stimolano le capacità delle persone malate, mentre i familiari sono liberi per alcune ore. Qualche volta è disponibile anche un servizio di trasporto.
- Nella Svizzera tedesca e in quella francese vengono organizzati incontri di gruppi di familiari di persone affette da DFT coordinati da Alzheimer Svizzera.
- Alzheimer Svizzera organizza anche weekend di formazione per i familiari sulla malattia.
- Inoltre, Alzheimer Svizzera propone soggiorni di vacanza per le persone affette da demenza e i loro familiari.

Queste offerte specializzate esistono solo in determinate località della Svizzera. Se nelle vicinanze del proprio domicilio non si svolgono incontri tra familiari di malati di DFT, potrebbe valere comunque la pena di partecipare a uno dei «tradizionali» incontri di familiari di Alzheimer Svizzera per vedere se si rivelano utili.



5 Questioni finanziarie e legali

I disturbi comportamentali di una persona affetta da una forma di demenza possono avere conseguenze legali e sollevare questioni delicate.

5.1 Capacità o incapacità di discernimento

Come per tutte le malattie legate alla demenza, anche nel caso della demenza frontotemporale la questione della capacità o incapacità di discernimento assume una grande importanza. Enzo S. può continuare a stipulare contratti legalmente validi o deve avere qualcuno che lo rappresenti? Può essere ritenuto responsabile del proprio comportamento? La diagnosi di una variante di demenza frontotemporale non significa automaticamente che una persona non sia più capace di discernimento. È importante qui considerare la gravità delle limitazioni legate alla malattia e la loro importanza per la capacità di discernimento. La capacità di discernimento comprende fondamentalmente due componenti: da un lato, la capacità di prendere decisioni, cioè la capacità intellettuale di comprendere il significato e l'utilità così come le conseguenze di un'azione; dall'altro lato, la capacità di mettere in atto le decisioni, cioè di realizzare la volontà sulla base di una valutazione personale assunta liberamente e senza influenze. La capacità di discernimento di Enzo S. deve sempre essere valutata in relazione alla situazione concreta e alla sua

complessità (spesa quotidiana, vendita di una casa, ecc.). Una persona può quindi essere capace di discernimento per un atto quotidiano, ma non per la gestione del proprio patrimonio.

Ulteriori informazioni si trovano nell'opuscolo «La capacità di discernimento in caso di demenza» di Alzheimer Svizzera.

5.2 Sistemare i propri affari in tempo utile

Nel tempo la demenza frontotemporale porta all'incapacità della persona colpita di prendere decisioni razionali. Una cattiva gestione degli affari amministrativi e finanziari e l'incapacità di districarsi da soli e senza aiuto nella sfera personale possono portare a molti problemi. La persona malata dovrebbe essere incoraggiata e aiutata a prendere i provvedimenti necessari il più presto possibile. Finché le facoltà mentali sono ancora intatte, è del tutto possibile mettere per iscritto i suoi desideri per quando non sarà più in grado di intendere e volere. In questo modo, varie questioni relative al diritto di protezione degli adulti (pag. 58) e al diritto di successione (pag. 60) possono essere regolate per prevenire problemi futuri.



Enzo S., 61 anni, malato di FTD

Il poliziotto 61enne Enzo S. vive in un paesino del nord del Ticino dove tutti si conoscono. È un grande shock per sua moglie quando una collega le racconta che Enzo S. ha rubato diversi pacchetti di sigarette dal negozio del paese. Interrogato al riguardo, lui nega l'incidente e non sa spiegare il proprio comportamento. Alla fine il negozio rinuncia a prendere qualsiasi misura. Qualche settimana dopo, la stessa cosa succede di nuovo. La negoziante nota che Enzo S. prende oggetti di poco valore senza pagarli. Quando tali incidenti diventano più frequenti ed Enzo S. trova sempre nuove scuse – per esempio, che aveva dimenticato il portafoglio – la famiglia comincia a metterne in dubbio il comportamento e le spiegazioni. Enzo S. si comporta più volte anche in modo aggressivo, cosa mai successa prima. Inoltre, da diverso tempo è vistosamente privo di tatto e irritabile. Il suo datore di lavoro nota che Enzo S. è sempre più disattento nello svolgimento dei propri compiti, e di conseguenza gli chiede più volte giustificazioni al riguardo. La famiglia riesce infine a far consultare Enzo S. da una specialista, che gli diagnostica la demenza frontotemporale.

5.2.1 Legge sulla protezione degli adulti

Mandato precauzionale e procura

Con un mandato precauzionale, una persona che è [ancora] capace di discernimento può nominare una persona di fiducia che si occupi dei suoi affari personali, amministrativi e finanziari per quando un giorno non dovesse più esserne capace. È anche possibile nominare uno o più supplenti nel caso in cui la persona nominata non accetti l'incarico o si dimostri inadatta. Il mandato precauzionale entra in vigore solo quando l'Autorità di protezione dei minori e degli adulti (APMA) è venuta a conoscenza dell'incapacità della persona e ha dichiarato l'efficacia del mandato. Quest'ultimo deve essere scritto a mano, datato e firmato, o certificato da un notaio.

La persona malata può anche concedere una procura [generale], se è sempre più dipendente dall'assistenza, anche nel caso sia ancora capace di discernimento. Una tale procura può essere utile per un periodo di transizione e facilita la rappresentanza. Può essere redatta contemporaneamente a un mandato precauzionale. Se si sceglie questa soluzione, la persona interessata deve chiarire nel modo più preciso possibile la relazione tra i due documenti summenzionati, stabilendo espressamente che il mandato precauzionale ha la precedenza sulla procura al momento della sua entrata in vigore.

Ulteriori informazioni si trovano nell'opuscolo «Premunirsi in modo consapevole. Con un proprio mandato precauzionale di Alzheimer Svizzera.»

Testamento biologico

Nel caso in cui una persona non sia più in grado di esprimere la propria volontà a causa di una malattia o un incidente, può usare un testamento biologico per determinare l'assistenza o il trattamento medico desiderato. Può specificare i trattamenti ai quali desidera sottoporsi o che rifiuta, e/o designare un rappresentante a cui comunicare i propri desideri. È inoltre possibile impartire disposizioni a questa persona. Un testamento biologico può anche sollevare i familiari dalla responsabilità di prendere decisioni difficili.

Nelle prime fasi della malattia, la capacità di redigere un testamento biologico è certamente ancora presente. Dopo la diagnosi di demenza frontotemporale, la persona malata è in grado di affrontare gli effetti concreti della malattia e il suo decorso e formulare nel testamento biologico i propri desideri riguardo al trattamento. È importante che la persona malata – finché è ancora capace di discernimento – riveda regolarmente il proprio testamento biologico e, se necessario, lo adegui. Questo fa sì che i desideri espressi riflettano davvero la situazione attuale. In caso di demenza avanzata, tuttavia, non è più possibile redigere un testamento biologico.

Ulteriori informazioni si trovano nell'opuscolo «Come redigere le direttive anticipate del paziente» di Alzheimer Svizzera.

Curatela

Una curatela è una misura ufficiale per assicurare il benessere e la protezione di una persona che ha bisogno di assistenza. L'autorità di protezione degli adulti istituisce una curatela se la persona interessata non ha espresso le proprie disposizioni sotto forma di testamento biologico e/o di mandato precauzionale, se la rappresentanza legale non è sufficiente e se la protezione di questa persona non può essere garantita in nessun altro modo. Di regola, una curatela viene ordinata solo se il sostegno della persona interessata da parte dei suoi familiari, delle persone vicine o dei servizi privati o pubblici non è sufficiente. L'autorità nomina una tutrice o un tutore e assegna i compiti a questa persona secondo i bisogni del malato. In base alla situazione, l'autorità può, per esempio, decidere che certe azioni richiedono il consenso della tutrice o del tutore, oppure può non concedere alla persona bisognosa di assistenza l'accesso a un conto o più conti bancari. Quando l'autorità decide su una curatela, prende in considerazione i desideri e, all'occorrenza, le proposte concrete della persona interessata e dei familiari. Se la persona proposta per la tutela appare adatta, l'autorità dà la propria approvazione. Altrimenti, l'APMA nominerà qualcun altro che abbia le conoscenze e le attitudini necessarie per svolgere i compiti definiti.

5.2.2 Diritto di successione

Finché una persona è ancora capace di discernimento, ha varie possibilità per determinare cosa dovrebbe succedere ai propri beni dopo la morte. Un testamento (scritto a mano) è il modo più semplice per regolare il patrimonio. Per esempio, la persona può favorire il coniuge superstite. Tuttavia, si deve tener conto delle porzioni legittime degli eredi legali (per esempio i discendenti), che non possono essere disposte liberamente.

A differenza del testamento, il contratto successorio è un contratto bilaterale. In questo modo, i coniugi possono favorirsi reciprocamente o accordarsi con un erede su una rinuncia all'eredità. Il contratto successorio deve sempre essere redatto e autenticato da un notaio.

Ulteriori informazioni si trovano nell'opuscolo «Premunirsi in modo consapevole. Con un proprio testamento.» di Alzheimer Svizzera.

5.3 Matrimonio e divorzio

La relazione coniugale (o l'unione domestica registrata) può essere notevolmente logorata a causa della demenza, e ciò può anche portare al divorzio (o allo scioglimento dell'unione). In questo caso, si pone la questione dello status giuridico del partner malato. Una persona affetta da demenza frontotemporale che è capace di discernimento può esercitare i propri diritti più personali (ad esempio la richiesta di divorzio) in modo indipendente, ma ha certamente bisogno di sostegno per farlo.

Se invece la persona affetta da demenza frontotemporale è incapace di discernimento, non può compiere questi atti giuridici e la persona che ha la rappresentanza legale non può esercitarli al suo posto. Questo è infatti un diritto assolutamente personale dell'individuo incapace che non può essere esercitato da un rappresentante legale. Tuttavia, il partner sano o la partner sana di una persona incapace che soffre di demenza frontotemporale può chiedere lui stesso o lei stessa il divorzio. In questo caso, gli interessi della persona incapace sono difesi da un o una rappresentante legale. Ad ogni modo, ha senso esaminare attentamente le conseguenze di un divorzio: per esempio, dovrebbero essere considerate le conseguenze finanziarie riguardanti le assicurazioni sociali, la previdenza professionale, gli assegni alimentari o la dissoluzione del regime patrimoniale. Anche per quanto riguarda la successione – l'ex coniuge non è più l'erede legale dopo un divorzio – e le questioni riguardanti la rappresentanza della persona incapace di discernimento occorre riflettere in modo ponderato.

In rari casi, due persone non sposate, una delle quali soffre di demenza frontotemporale, decidono di sposarsi. Anche contrarre matrimonio richiede capacità di discernimento, e quindi non è consigliabile aspettare troppo a lungo nel caso di una malattia incipiente. Il matrimonio è anche un diritto tra i più personali e non può quindi essere esercitato per procura. In linea di principio, si applicano le stesse considerazioni valide per il divorzio.

5.4 Impatto professionale

Come evidenziato anche dalla situazione di Enzo S., lo stato di salute di una persona affetta da demenza frontotemporale può essere motivo di preoccupazione per il datore di lavoro. Diverse questioni sorgono per quanto riguarda la protezione contro il licenziamento, il diritto alle indennità giornaliere e l'obbligo del datore di lavoro di continuare a pagare il salario, nonché le prestazioni sociali in caso di inabilità al lavoro prima dell'età pensionabile.

5.4.1 Protezione contro il licenziamento

Se una persona affetta da demenza frontotemporale è parzialmente o totalmente inabile al lavoro, gode di una protezione contro il licenziamento secondo il diritto del lavoro. Tuttavia, questo presuppone che una malattia sia stata diagnosticata dal punto di vista medico. Se un avviso di licenziamento viene dato durante un periodo protetto, esso è nullo e dev'essere ripetuto dopo la scadenza di questo periodo. Il periodo protetto è di 30 giorni nel primo anno di servizio, di 90 giorni dal secondo al quinto anno di servizio e di 180 giorni dal sesto anno di servizio in poi [salvo diversa indicazione nel contratto individuale].

5.4.2 Diritto all'indennità giornaliera in caso di malattia e obbligo del datore di lavoro di continuare a pagare il salario

Il datore di lavoro può stipulare un'assicurazione d'indennità giornaliera in caso di malattia, ma non è obbligato per legge a farlo. Se la persona interessata è inabile al lavoro [di solito per più del 25%] e l'azienda ha un'assicurazione di questo tipo, pagherà un'indennità giornaliera pari all'80% del salario precedente per un massimo di 730 giorni. Se il dipendente non riceve indennità giornaliera dalla cassa malati e il contratto individuale o il contratto collettivo di lavoro (CCL) non prevede una regolamentazione speciale, il datore di lavoro è obbligato a continuare a pagare il salario per un certo periodo di tempo se il dipendente è impossibilitato a lavorare per malattia [art. 324a Codice delle obbligazioni [CO]]. Questo dipende dalla durata del rapporto di lavoro.

5.4.3 Prestazioni sociali in caso di demenza frontotemporale prima dell'età pensionabile

Se l'inabilità al lavoro si verifica prima dell'età pensionabile, si può ricorrere a diverse prestazioni sociali. Se la persona ha perso il proprio lavoro ma è ancora fondamentalmente in grado di lavorare, può ricevere l'indennità di disoccupazione, a patto che siano soddisfatte certe condizioni. Qui i fattori che giocano un ruolo sono l'età, la durata del contributo e la possibilità d'impiego. Se la persona non è più in grado o è solo parzialmente in grado di svolgere un'attività lucrativa prima dell'età pensionabile, deve annunciarsi quanto prima presso l'ufficio dell'assicurazione per l'invalidità (AI) competente nel proprio cantone di residenza. Que-

sto permetterà di beneficiare delle misure di «intervento tempestivo» dell'AI. L'AI esamina anzitutto la possibilità di misure di reintegrazione prima di concedere una pensione. L'obiettivo di queste misure è quello di mantenere il posto di lavoro della persona interessata. Nell'ambito dell'intervento tempestivo vengono, tra le altre cose, adeguate le condizioni di lavoro e fatte raccomandazioni su come mantenere il posto di lavoro attuale. Il diritto alla pensione dell'AI si crea al più presto un anno dopo l'inizio della malattia. Una pensione viene concessa solo se la capacità di guadagno della persona non può essere mantenuta con misure di reintegrazione e se il grado di inabilità al lavoro è relativamente alto. Se l'inabilità al lavoro è inferiore al 40% durante questo periodo di attesa, non c'è diritto alla pensione d'invalidità.

Un assegno per grandi invalidi può essere ottenuto se una persona malata necessita l'aiuto di una terza persona per le attività della vita quotidiana come vestirsi, mangiare, curare l'igiene personale o mantenere i contatti sociali. Lo stato di carenza deve protrarsi per un anno. I centri di valutazione AI determinano il grado di impotenza della persona malata – lieve, moderato o grave – sulla base dell'assistenza necessaria. Questo aiuto dovrebbe permettere alla persona interessata di continuare a vivere a casa e mantenere i contatti sociali. Chi riceve un assegno per grandi invalidi dall'AI e ha bisogno di molto sostegno può richiedere un contributo di assistenza all'ufficio AI competente. Questo rende possibile, attraverso un contratto di lavoro, l'impiego di una persona non imparentata col malato che può fornire il necessario supporto a casa. Ciò promuove l'autodeterminazione della persona malata e le permette di vivere a casa il più a lungo possibile.

Oltre all'assegno per grandi invalidi e al contributo per l'assistenza, la persona interessata può richiedere delle prestazioni complementari (PC) all'ufficio cantonale competente, per le quali, a differenza dell'assegno per grandi invalidi, vengono prese in considerazione le condizioni finanziarie [ad esempio il patrimonio]. Se si ha diritto alle PC, ci si può far rimborsare certe spese legate alla malattia e all'invalidità in aggiunta alle prestazioni mensili. Anche se non si ottiene nessuna prestazione complementare, le spese mediche possono essere finanziate in questo modo. Vale quindi la pena di controllare regolarmente se si ha diritto alle PC. L'assicurazione sanitaria obbligatoria copre l'assistenza di base fornita dalle organizzazioni di cure a domicilio [ad esempio l'aiuto per l'igiene personale]. Tuttavia, poiché i costi per l'assistenza non sono coperti, l'assicurazione sanitaria obbligatoria fornisce solo un sostegno limitato alle persone affette da demenza frontotemporale.

Ulteriori informazioni si trovano nell'opuscolo «Demenza e vita lavorativa» e nel foglio informativo «Pretese finanziarie legate alla demenza» di Alzheimer Svizzera.

5.5. Responsabilità

5.5.1 Responsabilità della persona malata

Se la persona malata è considerata incapace di discernimento, in linea di principio non è responsabile dei danni da lui o da lei causati perché manca la colpa. Tuttavia, ci sono delle eccezioni, come la responsabilità civile causale speciale, che non si basa sulla colpa personale ma sulla realizzazione di un rischio qualificato derivante da un'attività, per esempio nel diritto della circolazione stradale. Un'altra eccezione è la responsabilità indicata all'art. 54 cpv. 1 CO, che stabilisce che anche una persona non capace di discernimento e che ha causato un danno può essere condannata al risarcimento per equità. Questo succede, ad esempio, se la persona che causa il danno è molto ricca.

Una persona affetta da demenza può commettere reati, come ha evidenziato [l'esempio di Enzo S., pag. 57](#) che ha rubato della merce dal negozio del paese. In questo caso, però, si rinuncia a una sanzione se la persona in questione non capisce l'illiceità del proprio atto a causa della demenza frontotemporale (o di un'altra demenza).

In casi simili la mancanza di una diagnosi può quindi essere problematica per le persone affette da demenza frontotemporale. Il loro comportamento può essere interpretato come una cattiva condotta. Enzo S., per esempio, potrebbe essere punito con misure disciplinari o addirittura licenziato senza preavviso. Pertanto, la persona interessata dovrebbe essere incoraggiata a consultare un medico il prima possibile.

5.5.2 Responsabilità dei familiari

La paura di essere responsabili delle azioni di un parente affetto da demenza frontotemporale è onnipresente tra le famiglie colpite. Per esempio, se una persona malata si mette al volante anche se non è più in grado di guidare, o se esce di casa in piena notte e non riesce a ritrovare la strada, mette se stessa (e i familiari) in situazioni che sollevano questioni legali complesse.

La legge non prevede alcun compito specifico di supervisione per i familiari. Ci possono però essere situazioni in cui la responsabilità non è esclusa dall'applicazione delle regole generali di responsabilità. Si deve quindi sempre esaminare se i familiari hanno preso misure adeguate per evitare atti illeciti da parte della persona interessata

Se un parente si è impegnato legalmente a proteggere la persona affetta da demenza frontotemporale da eventuali pericoli – ad esempio, se si è assunto il dovere di assistenza – può anche essere ritenuto responsabile del comportamento passivo.

La questione della responsabilità dei familiari può anche sorgere se la persona malata danneggia un'altra persona. Questo sarebbe il caso, per esempio, se la prima ha attraversato la strada con un semaforo rosso e ha causato la caduta di un ciclista. Come regola generale, i familiari non sono responsabili se la persona malata è stata sorvegliata con la cura abituale richiesta dalle circostanze specifiche.

5.6 Guidare un'automobile

La diagnosi di una variante di demenza frontotemporale non significa necessariamente che la persona interessata debba smettere di guidare immediatamente. Tuttavia, l'idoneità alla guida cambia nel corso del tempo a causa della progressiva compromissione delle capacità della persona colpita. Viaggiare in auto significa trovarsi sempre di fronte a situazioni inaspettate alle quali bisogna reagire rapidamente e in modo appropriato. Se la persona malata non rinuncia volontariamente alla patente di guida, il medico specialista ha il diritto di togliere il segreto professionale e di informare le autorità di qualsiasi problema di salute che influisce sull'idoneità alla guida della persona. In questo caso, l'ufficio del traffico stradale può ordinare un esame medico dell'idoneità alla guida e invitare la persona malata a una prova di guida ufficiale. La patente di guida può essere ritirata se le capacità fisiche e mentali della persona non sono più sufficienti per guidare un veicolo a motore in sicurezza.

Se un parente ha dei dubbi sull'idoneità alla guida di una persona affetta da una forma di demenza frontotemporale, può consultare il medico di famiglia o l'ufficio del traffico stradale. Tuttavia, la persona malata dovrebbe essere contattata per la rinuncia alla patente di guida prima che siano coinvolti terzi.

[Ulteriori informazioni si trovano nell'opuscolo «Guida e demenza» di Alzheimer Svizzera.](#)

6 Domande frequenti



Negli ultimi tre-quattro mesi mio marito ha perso sei chili. Devo preoccuparmi?

Un dimagrimento di sei chili in pochi mesi non è normale ed è consigliabile consultare un medico. Nei pazienti con una variante di DFT le cause possono essere molteplici: oltre a un calo dell'appetito o a problemi di deglutizione, il maggiore fabbisogno calorico dovuto all'irrequietezza e al girovagare per ore può provocare una perdita di peso. Tuttavia possono esservi altre cause, non correlate alla malattia cerebrale, per esempio un tumore, quindi è sicuramente opportuno che un medico proceda ai necessari accertamenti.



Mia moglie fa fatica a deglutire alimenti non frullati e spesso le va di traverso il cibo. Che cosa devo fare?

I malati di una variante di DFT possono manifestare relativamente presto problemi di deglutizione [disfagia], in particolare se è stata diagnosticata una variante non fluente dell'afasia primaria progressiva [nfvPPA]. La causa risiede nella progressiva perdita di

controllo del cervello sugli organi preposti alla deglutizione (lingua, palato, gola, ecc.). I cibi solidi e liquidi vanno di traverso sempre più spesso, con conseguenti attacchi di tosse e talora sintomi di soffocamento. Chi soffre di disturbi della deglutizione rischia che frammenti di cibo o liquidi finiscano nelle vie respiratorie provocando addirittura una polmonite. Inoltre, la disfagia è spesso associata a una minore assunzione di cibo, il che può causare dimagrimento. Nei pazienti affetti da una bvFTD i problemi di deglutizione sono dovuti unicamente o in parte al mangiare in fretta.

Alla comparsa di questi sintomi è opportuno rivolgersi a un medico, eventualmente chiedendo anche la consulenza e il supporto di un logopedista, tenendo però presente che i disturbi si aggraveranno con il tempo. In linea di principio, è consigliabile passare a cibi con una consistenza più morbida, eventualmente schiacciati o, addirittura, frullati. I cibi secchi e friabili (pane, dolci) dovrebbero essere ammorliti. Può essere utile gelificare i liquidi con addensanti oppure utilizzare gli appositi bicchieri per chi soffre di disfagia. Inoltre si consiglia di prestare attenzione al malato mentre mangia, per esempio per assicurarsi che metta in bocca solo piccoli bocconi. Poi va esortato a deglutire. Tra un boccone e l'altro è importante che beva, ricorrendo a liquidi addensati. Se i disturbi della deglutizione sono talmente gravi da

rendere quasi impossibile alimentarsi, è necessario discutere con il medico alternative, per esempio l'inserimento di una sonda gastrica.



Mio marito fa fatica a muoversi, accusa una crescente rigidità muscolare. Che cosa posso fare?

La rigidità muscolare nei pazienti affetti da una variante di DFT può essere il sintomo di una sindrome parkinsoniana, che non è una vera e propria malattia di Parkinson, ma una sindrome con sintomi analoghi. Le sindromi parkinsoniane si manifestano raramente nelle varianti di DFT e spesso solo in fase avanzata. In alcuni casi si rivelano utili i farmaci contro il Parkinson. È molto importante svolgere una regolare attività fisica, per esempio passeggiare, e sottoporsi a sedute di fisioterapia. A seconda della gravità della rigidità muscolare può essere considerata anche la possibilità di un allenamento ad hoc in palestra. Ausili tra cui il bastone o il deambulatore consentono un'andatura più sicura e aiutano a evitare cadute. Se il paziente è costretto a letto, è importante mobilitare le sue articolazioni praticandogli movimenti passivi, che alleviano gli irrigidimenti dolorosi. Una volta istruiti da un fisioterapista, anche i familiari o i curanti riescono spesso a eseguire i movimenti con il malato.



A mia moglie è stata diagnosticata una bvFTD, ma solo in forma lieve. È in grado di curare da sola i nostri nipotini [3 e 5 anni]?

No, è meglio evitarlo. La bvFTD può comportare una scemata responsabilità: i rischi non sono più percepiti correttamente e manca la capacità di risolvere i problemi che si presentano.



Mia moglie si rifiuta di andare dal medico. Che cosa posso fare?

I malati spesso non si sentono tali, quindi non capiscono perché devono consultare un medico e si rifiutano di farlo. Può essere utile dire che il consulto medico è una visita di routine, per esempio per controllare il colesterolo.



Mio marito manifesta comportamenti sessuali sempre più disinibiti. Che cosa posso fare?

La disinibizione sessuale è una caratteristica tipica della bvFTD, ma piuttosto rara sia nelle donne che negli uomini. I malati tendono soprattutto a dire cose oscene, solo in rari casi si masturbano spesso, anche in pubblico, oppure esigono frequenti rapporti sessuali. In caso di comportamenti sessuali impropri possono essere efficaci gli antidepressivi, che agiscono sul metabolismo della serotonina, un neurotrasmettitore del cervello.

7 Informazioni, consulenza, bibliografia

Offerte di Alzheimer Svizzera sulla demenza frontotemporale

Gruppi di dialogo per i familiari

Gruppi regionali per i familiari: in diverse località della Svizzera tedesca e francese vengono organizzati incontri tra familiari di persone affette da una DFT. Ulteriori informazioni sono pubblicate nel sito alz.ch/it/offerte.

Corsi di formazione per i familiari

Alzheimer Svizzera organizza ogni anno weekend di formazione sulla DFT per i familiari dei pazienti.

Per contatti: alz.ch/it/offerte,
info@alz.ch oppure 058 058 80 20

Consulenza telefonica

Per ricevere informazioni e consulenza sulla DFT è possibile rivolgersi al Telefono Alzheimer, numero 058 058 80 00, oppure ai centri cantonali di consulenza di Alzheimer Svizzera.

Pubblicazioni

Fogli informativi di Alzheimer Svizzera con ulteriori informazioni

- Demenza frontotemporale
- Forme di demenza più rare
- Gestire l'aggressività
- Consigli utili per i familiari e i curanti
- Guida e demenza

Testi di approfondimento

- Katrin Hummel: Gute Nacht, Liebster. Demenz. Ein berührender Bericht über Liebe und Vergessen. Bastei Lübbe, 2014.
- Marc Sollberger: Die Verhaltensvariante der frontotemporalen Demenz: Eine komplexe, wenig bekannte neurodegenerative Krankheit. In: Der informierte @rzt, nr. 03, 2013, pag. 50-53.
- John R. Hodges [Ed.]: Frontotemporal Dementia Syndromes. Cambridge University Press, 2007.

Siti interessanti

- Network sulla degenerazione lobare frontotemporale: Frontotemporal Lobar Degeneration ftld.de/html/home
- The Association for Frontotemporal Degeneration: You don't have to take this journey alone, 2021 theaftd.org
- Rare Dementia Support, Advice, Community, Learning, 2021 raredementiasupport.org
- YoungDementia UK, 2021 youngdementiauk.org
- Anonimo: AphasiaLand, 2021, blog di una donna il cui marito è malato di DFT. aphasiaLand.wordpress.com

8 Gli autori

PD Dr. med. Marc Sollberger, neurologo FMH, è primario della Memory Clinic del Centro geriatrico universitario dell'ospedale FELIX PLATTER di Basilea. Si occupa da anni dei diversi quadri clinici della demenza frontotemporale, con un particolare interesse scientifico per la variante comportamentale della malattia e la sua diagnosi precoce. Marc Sollberger intrattiene scambi regolari con i membri dei gruppi di familiari di malati di DFT in Svizzera e ha già tenuto relazioni ai loro eventi.

Il Dr. iur. Jean-Damien Meyer, è laureato in Giurisprudenza. Ciò che lo interessa in particolare è il tema della fragilità umana in un'ottica economica, sociale e sanitaria e le leggi riguardanti la protezione degli adulti.



9 Alzheimer Svizzera

Alzheimer Svizzera è un'organizzazione di pubblica utilità, indipendente e neutrale sia sul piano politico che sul piano confessionale. Si adopera affinché tutti nella società convivano all'insegna dell'uguaglianza e godano della stessa considerazione. Tutela gli interessi delle persone affette da demenza e dei loro familiari. Alzheimer Svizzera è presente in tutto il paese con le sue sezioni cantonali. I suoi obiettivi principali sono:

- fornire informazioni e consulenza a 360°,
- potenziare l'autoaiuto,
- sgravare le famiglie,
- favorire la collaborazione e gli scambi tra professionisti,
- promuovere iniziative di politica sanitaria e sociale a favore delle persone affette da demenza,
- tutelare gli interessi delle persone affette da demenza e dei loro familiari,
- sostenere progetti di ricerca.

Alzheimer Svizzera fa parte della rete delle associazioni mantello internazionali Alzheimer Europe e Alzheimer's Disease International [ADI], quindi si avvale di contatti in tutto il mondo. Alzheimer Svizzera ha un suo rappresentante nell'Advisory Board di Alzheimer Europe. La sede di Berna gestisce il Telefono Alzheimer a livello nazionale [058 058 80 00], un servizio che fornisce informazioni e consulenza individualizzata in merito alla demenza in tre lingue nazionali. Alzheimer Svizzera promuove inoltre la ricerca, redige pubblicazioni specialistiche, coadiuva la formazione di nuovi gruppi, offre formazioni continue per i responsabili delle offerte e ogni anno svolge, in collaborazione con Public Health Svizzera, una conferenza nazionale sulla demenza, a cui possono partecipare specialisti, scienziati e tutti gli interessati.

Alzheimer Svizzera ha bisogno del vostro aiuto

Alzheimer Svizzera può svolgere gran parte dei suoi compiti solo grazie a donazioni, lasciti, eredità e al sostegno dei suoi membri e di altre persone che condividono la nostra missione. Alcuni progetti e servizi sono in parte promossi dall'Ufficio federale delle assicurazioni sociali.

Chiediamo dunque anche a voi un contributo per consentire alle persone affette da demenza e ai loro familiari di vivere una vita degna e dignitosa:

- con una donazione unica o permanente,
- come membri di una sezione cantonale.

Conto donazioni di Alzheimer Svizzera:

conto postale 10-6940-8

IBAN: CH33 0900 0000 1000 6940 8

BIC POSFICHBEXXX

Pubblicazioni di Alzheimer Svizzera

Alzheimer Svizzera pubblica numerosi opuscoli e fogli informativi che si rivolgono alle persone affette da demenza, ai loro familiari, ai professionisti della salute e a tutti gli interessati.

Informazioni basilari per le persone colpite in giovane età e i loro familiari sono contenute nei due opuscoli gratuiti «**Demenza – così presto?**» e «**Demenza e vita lavorativa**». La guida «**Demenz – Den Alltag mit Betroffenen positiv gestalten**» [in tedesco], redatta da Stefanie Becker, direttrice di Alzheimer Svizzera, fornisce ai familiari di pazienti informazioni di carattere generale sulle diverse forme di demenza e sugli approcci terapeutici nonché pratici consigli su come organizzare la quotidianità. Altre pubblicazioni trattano temi specifici, tra cui diritto e finanze, ausili, ricovero in casa di cura, alimentazione, incontinenza o strutturazione della giornata, e possono essere ordinate o scaricate gratuitamente. La rivista **auguste** esce due volte l'anno ed è indirizzata ai nostri membri e sostenitori. Ogni numero ha un focus tematico specifico (per esempio vicinanza e distanza o la demenza frontotemporale). **auguste** intende contribuire a una migliore comprensione della demenza e delle sue ripercussioni nella vita quotidiana.

Le sezioni cantonali di Alzheimer Svizzera

Alzheimer Svizzera conta 21 sezioni cantonali, presenti in tutto il paese. I cantoni più piccoli si sono uniti tra loro e gestiscono una sezione cantonale in comune. Le sezioni offrono, tra l'altro, consulenza personale, informazioni sulle offerte di aiuto, gruppi di dialogo per i familiari, gruppi e attività per i malati di demenza, vacanze Alzheimer per i malati con o senza familiari, consulenza di prossimità, servizi di presa a carico, Alzheimer Café e formazioni per i familiari e i professionisti.

I recapiti attuali delle sezioni sono consultabili su alz.ch oppure possono essere richiesti per telefono o per e-mail:

Contatti e ordinazioni

Alzheimer Svizzera
Gurtengasse 3, 3011 Berna

Tel. 058 058 80 20
Mail: info@alz.ch
Sito web: alz.ch

Seguiteci su



Sedi e sezioni cantonali di Alzheimer Svizzera

Argovia, Basiles Città / Campagna, Berna, Friburgo, Ginevra, Glarona, Grigioni, Giura, Lucerna, Neuchâtel, Obvaldo / Nidvaldo, Sciaffusa, Soletta, San Gallo / Appenzello Interno ed Esterno, Uri / Svitto, Turgovia, Ticino, Vaud, Vallese, Zugo, Zurigo

