

# I SINTOMI COMPORTAMENTALI E PSICOLOGICI NELLA MALATTIA DI HUNTINGTON

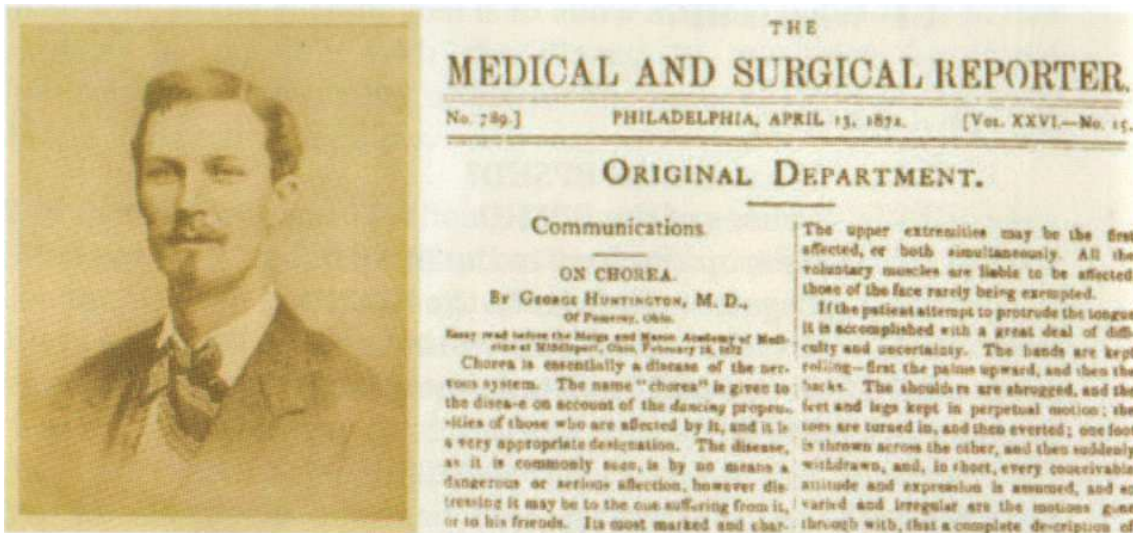
*UNA GUIDA PRATICA NELL'ASSISTENZA PER I FAMILIARI DELLE PERSONE CON LA  
MALATTIA DI HUNTINGTON*

## INDICE

1. La Malattia di Huntington (MH)
  - 1.1. Cos'è la MH
  
2. I sintomi comportamentali e psicologici della MH
  - 2.1. Cosa sono
  - 2.2. Cause
  - 2.3. Neuropatologia
  - 2.4. Deficit Cognitivi
  - 2.5. Ruolo dei fattori psicologici
  - 2.6. Ruolo dei fattori sociali e ambientali
  
3. Le caratteristiche dei sintomi comportamentali e psicologici della MH
  - 3.1. Sintomi affettivi
  - 3.2. Sintomi percettivi e Manie
  - 3.3. Sintomi legati alla Personalità
  - 3.4. Inconsapevolezza, Negazione e Perdita di controllo emotivo
  
4. Trattamento e gestione dei sintomi comportamentali e psicologici
  - 4.1. Il ruolo dei familiari
  - 4.2. Strategie nel trattamento dei sintomi comportamentali e psicologici
  
5. Ringraziamenti

# 1. La Malattia di Huntington (MH)

## 1.1. Che cos'è la MH



Reproduced from the 'Huntington number' of Neurographs  
<http://www.nature.com/nrg/journal/v6/n10/images/nrg1686-f1.jpg>

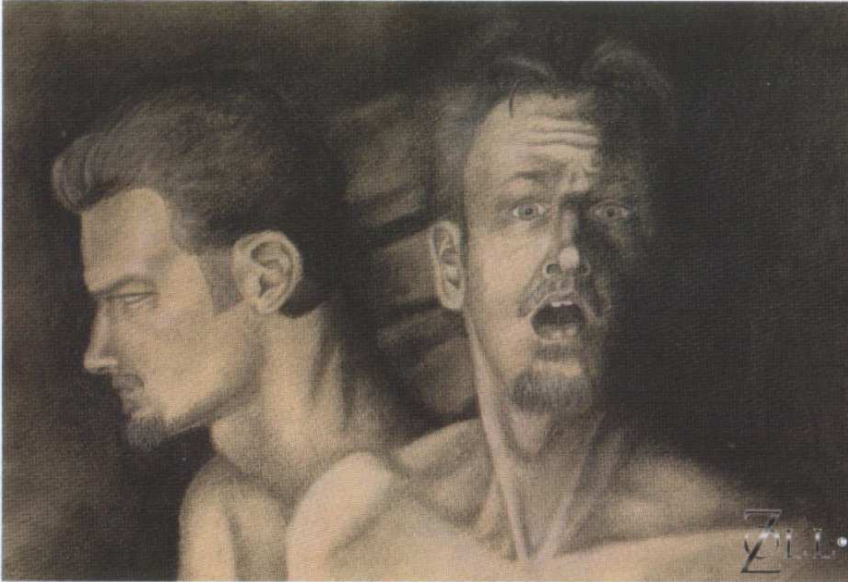
La MH è una malattia genetica neurodegenerativa, attualmente incurabile, che comunemente si manifesta intorno ai 40 anni. Il difetto genetico consiste nell'espansione (sopra 36) trinucleotidica CAG nel gene HTT sul cromosoma 4, che codifica per una proteina chiamata *huntingtina*.

La MH è considerata una malattia neurodegenerativa caratterizzata da disfunzioni motorie, cognitive e psichiatriche. I sintomi più comuni sono movimenti involontari, perdita di equilibrio, difficoltà nell'espressione verbale, difficoltà nella deglutizione, difficoltà di pensiero (cognitivo) e cambiamenti di personalità.

La diagnosi di MH viene eseguita sulla base della storia familiare e sulla presenza di sintomi motori sebbene questi ultimi, spesso, siano preceduti da alterazioni comportamentali e psicologiche.

## 2. I sintomi comportamentali e psicologici della MH

### 2.1. Cosa sono



Source <http://i41.tinypic.com/5upz4m.jpg>

I sintomi comportamentali e psicologici spesso caratterizzano la malattia creando gravi problemi alle persone con MH, ai loro familiari e all'intera società.

I rapporti sociali sono spesso compromessi a causa delle frequenti oscillazioni umorali.

Apatia, depressione, perdita di intuito, disinibizione, impulsività, sintomi ossessivi e compulsivi, ansia, frustrazione, irritabilità e aggressività sono i sintomi comportamentali e psicologici più diffusi.

#### Punti Chiave

- Diversi sintomi si presentano in differenti fasi della malattia
- Non tutti i sintomi si manifestano in tutte le persone con MH
- La severità dei sintomi può variare
- L'ambiente in cui vivono le persone con MH può contribuire all'insorgenza dei sintomi
- Una conoscenza dettagliata dei sintomi comportamentali e psicologici potrebbe portare ad una precoce e più accurata diagnosi di MH e di conseguenza ad una appropriata gestione di essa.

I sintomi comportamentali e psicologici potrebbero generare:

- Sofferenza
- Aumento dei costi di cura
- Eccessiva disabilità
- Significativa perdita della qualità di vita.

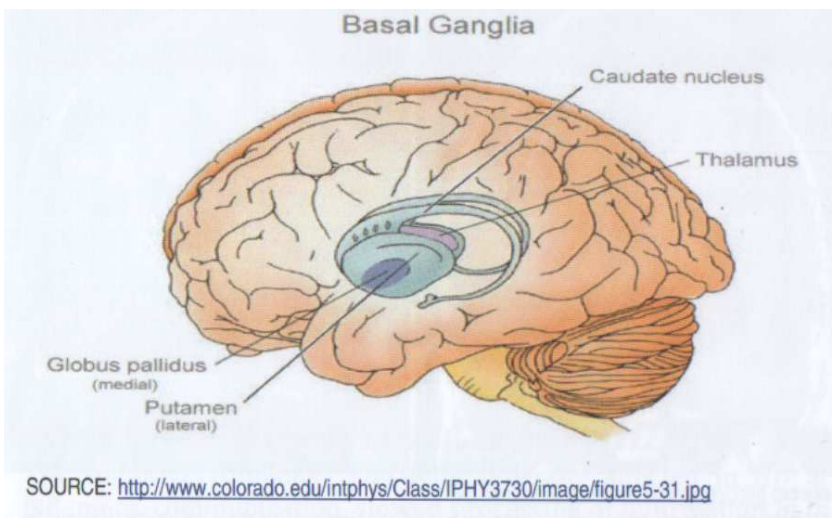
## 2.2.Cause dei sintomi comportamentali e psicologici

Alla base di questi sintomi vi è una combinazione di più fattori:

1. fattori neurobiologici, neurochimici e neuropatologici, lo stato di salute, coesistenza di sindromi mediche e psichiatriche (delirio), infezioni delle vie urinarie, artriti, insonnia, disidratazione
2. fattori cognitivi (danneggiamento delle funzioni cognitive)
3. fattori psicologici (cambiamenti di personalità e modalità di risposta allo stress)
4. fattori sociali (cambiamenti nella struttura della famiglia, perdita del lavoro, cambiamenti nelle abitudini, stigmatizzazione ed esclusione)
5. fattori ambientali (cambiamenti nella famiglia o nei nuclei sociali a supporto, cambio di casa, bisogni non soddisfatti delle persone con MH, così come la presenza di paura, fatica o panico).

## 2.3.Neuropatologia nei sintomi comportamentali e psicologici

Molti dei sintomi sono simili nelle persone con MH e questo è dovuto al danneggiamento di specifiche aree cerebrali. Il sito principale della neuropatologia della MH è rappresentato dai gangli della base, in particolare il nucleo caudato. Esso si trova nella parte più profonda del cervello e ha connessioni multiple con altre parti di esso. Le funzioni includono la regolazione di informazioni, dell'umore, cognizione e capacità motorie. Numerose evidenze hanno dimostrato come il caudato abbia molte connessioni con i lobi frontali.

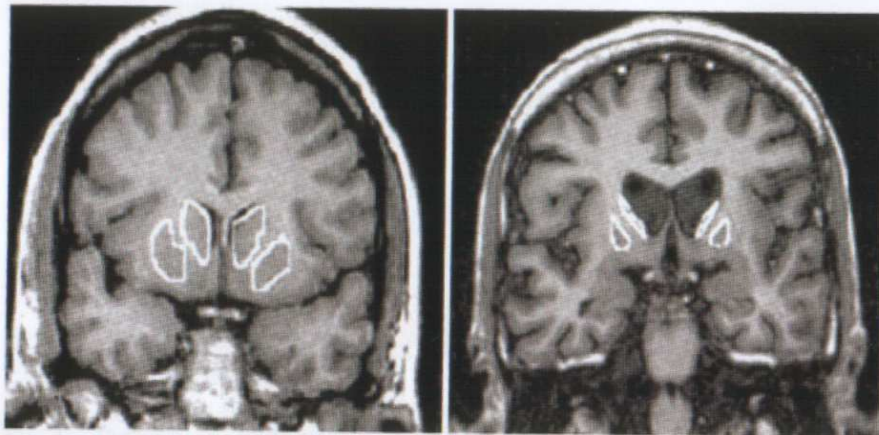


Un danno al nucleo caudato e ai suoi circuiti potrebbero contribuire a provocare i sintomi comportamentali e psicologici. La funzione primaria del caudato è di regolare, controllare e dirigere informazioni nel cervello, e non appena esso degenera perde la capacità di regolare tutti i movimenti, i sentimenti e i pensieri richiesti in una situazione.

Perciò quando i circuiti non lavorano come dovrebbero, il flusso e il trasferimento dei messaggi viene compromesso. Con il progredire della MH muoiono più cellule cerebrali nelle aree sopra menzionate e pertanto più circuiti neuronali vengono danneggiati. Per esempio, considerato che il caudato agisce sulla regolazione delle informazioni, se esso è danneggiato, come accade nella MH, i comportamenti quotidiani potrebbero diventare problematici: essere leggermente arrabbiati o annoiati è normale, ma esserlo sempre e tanto non lo è; preoccuparsi o essere un

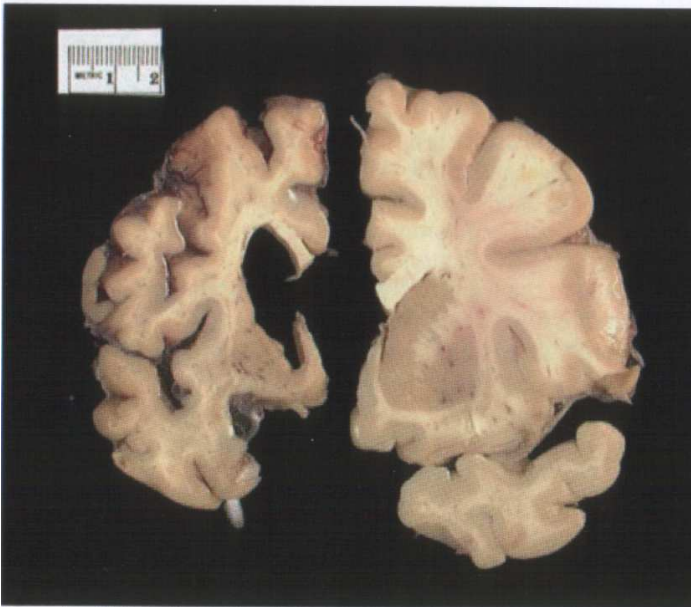
po' interessati a qualcosa è anche normale mentre essere ossessionati su qualcosa potrebbe essere un problema.

La risonanza magnetica consente di analizzare le strutture cerebrali affette. L'immagine qui sotto mostra una severa riduzione del putamen e del nucleo caudato in una persona con MH (destra) confrontata con una persona che non ha la malattia (sinistra). Le aree rilevanti sono tracciate con la linea bianca, e le dimensioni più piccole del caudato nella persona con MH sono evidenti.



Source: <http://www.psychopharma.eu/?p=252>

Le immagini della risonanza mostrano una severa atrofia del putamen e del nucleo caudato in una persona con MH (destra) confrontata con un'altra senza la malattia (sinistra).



Source: <http://hdroster.iu.edu/AboutHD/brainAndHD.asp>

L'immagine mette a confronto una parte del cervello di una persona con MH (sinistra) con quello di una persona senza la malattia (destra). Lo striato (nucleo caudato, putamen e nucleo accumbens), sulla sinistra, è severamente ridotto nel cervello di persone affette da MH. Anche la corteccia cerebrale risulta essere molto ridotta.

## 2.4 Deficit cognitivi nei sintomi comportamentali e psicologici

Le **funzioni cognitive** generalmente danneggiate sono la capacità di giudizio, la comunicazione, la capacità di elaborare le informazioni. Col progredire della malattia tendono a manifestarsi deficit di memoria. I problemi cognitivi tendono a peggiorare, così l'abilità di concentrarsi diventa sempre più difficile e la persona potrebbe avere difficoltà nel mantenere traccia delle cose, così come potrebbero perdere l'abilità di riconoscere gli oggetti familiari.

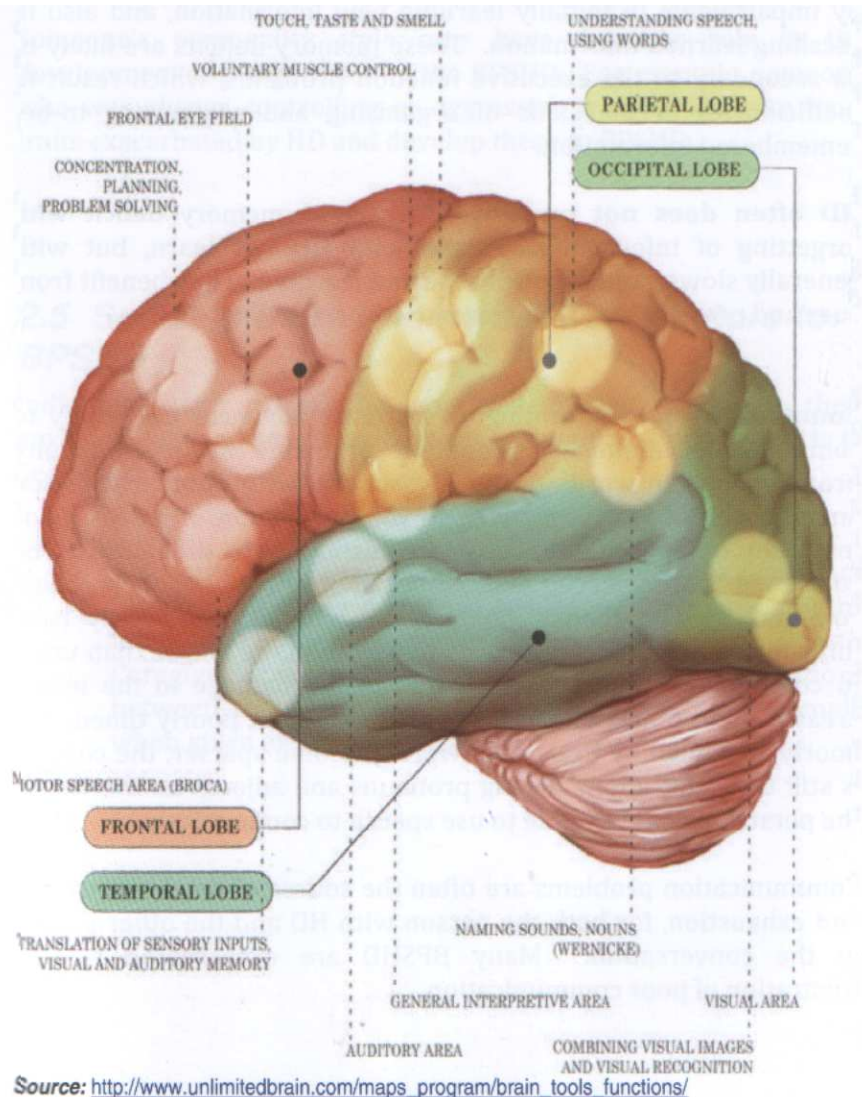
Le **funzioni esecutive** sono quelle capacità che ci aiutano a organizzare, assegnare le priorità, svolgere più compiti e sono cruciali nella pianificazione, nell'auto controllo, nella flessibilità, nell'attenzione, nel pensiero astratto, nella capacità di giudizio, nella soluzione dei problemi, nello svolgimento di specifici ruoli, nel compiere azioni appropriate ed evitare di compiere di inappropriate. Pertanto le persone con MH spesso hanno difficoltà nell'apprendimento di nuove cose, nella pianificazione e nello svolgimento di più compiti.

Esempio: Leo ha difficoltà a svolgere più compiti nello stesso momento, specialmente se distratto, mentre la sua abilità nel formare nuove memorie e richiamare vecchie memorie è relativamente ben preservata. Perciò Leo è abile nel fare il bucato servendosi di una lista di istruzioni postate nella lavanderia, ma non riesce a farlo mentre svolge altre attività quali preparare un pasto o parlare al telefono.

**Attenzione-** Attraverso le sue connessioni con i lobi frontali, il caudato è coinvolto anche nell'attenzione e nella gestione delle informazioni così come esse arrivano. La distruzione di questi circuiti crea serie difficoltà nella gestione del flusso di informazioni in arrivo e perciò si potrebbe incorrere facilmente in una sovra stimolazione e sovraffollamento, rendendo sempre più difficile fare più di una cosa alla volta e spostare l'attenzione da una cosa all'altra.

Esempio: fattori distraenti riducono l'abilità di Maria a svolgere delle azioni. Per esempio, lei riesce a mangiare facilmente in posti silenziosi, ma ha grandi difficoltà nel farlo in ambienti rumorosi, stanze affollate con televisione e radio accese contemporaneamente.

## Regioni del Cervello



**Memoria-** I problemi di memoria nella MH sono tipicamente caratterizzati da un danneggiamento nell'apprendimento di nuove informazioni e anche nel richiamo di informazioni apprese.

**Comunicazione-** con il progredire della MH la capacità di comunicare diminuisce. Problemi comuni includono difficoltà nel pronunciare delle parole dovuto alla disartria, rallentamento nella pronuncia delle parole, difficoltà nell'organizzazione di pensieri da esprimere e difficoltà nella comprensione degli altri. Le persone con MH hanno anche difficoltà nel trovare le parole giuste e richiedono più tempo nel rispondere e nel comunicare in generale. Il linguaggio risulta essere spesso disorganizzato, povero di aggettivi e pronomi.

I problemi di comunicazione sono spesso fonte di molte frustrazioni sia per le persone con MH che per chi interagisce con loro.

## 2.5. Ruolo dei fattori psicologici sui sintomi comportamentali

Alcuni tratti della personalità potrebbero avere un ruolo maggiore nello sviluppo e nell'espressione di alcuni sintomi. Ad esempio, potrebbe accadere che alcuni tratti come l'aggressività potrebbero esasperarsi nelle persone con MH e svilupparsi come sintomo comportamentale e psicologico.

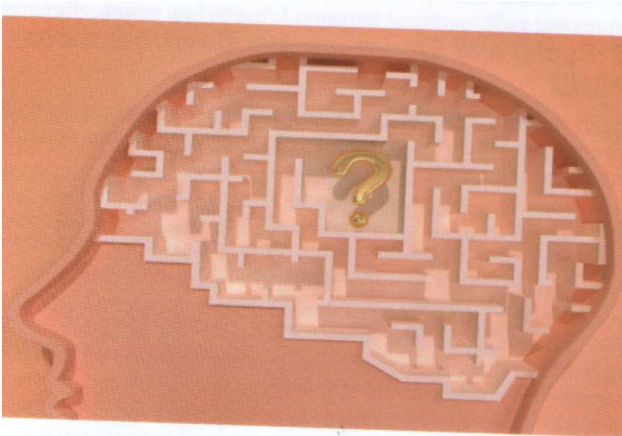
## 2.6. Ruolo dei fattori sociali e ambientali

Le persone con MH possono essere molto sensibili ai cambiamenti dei loro ambienti, vivendo il cambiamento con maggiore stress.

Questi includono:

- trasferimento (per esempio un trasloco potrebbe causare disorientamento per molti mesi successivi)
- stress delle persone che circondano e supportano chi è affetto da MH e relazioni interpersonali deboli tra le persone con MH e i familiari (per esempio quando fanno richieste eccessive).

## 3. Le caratteristiche dei sintomi comportamentali e psicologici



### 3.1. Sintomi affettivi

#### Apatia/indifferenza/perdita di motivazione

Definizione: l'apatia si caratterizza per la perdita di interesse nei confronti delle cose, indifferenza, demotivazione, perdita di spontaneità.

Le persone con apatia mostrano:

- perdita di interesse nelle attività quotidiane e nella cura personale
- nessun interesse per tutto ciò che li circonda
- perdita di entusiasmo per le cose che prima invece li divertivano
- riduzione dell'abilità a iniziare delle conversazioni o attività
- riduzione delle interazioni sociali
- riduzione delle espressioni facciali
- linguaggio monofonico
- maggiore freddezza dal punto di vista emotivo
- diminuzione dello spirito di iniziativa



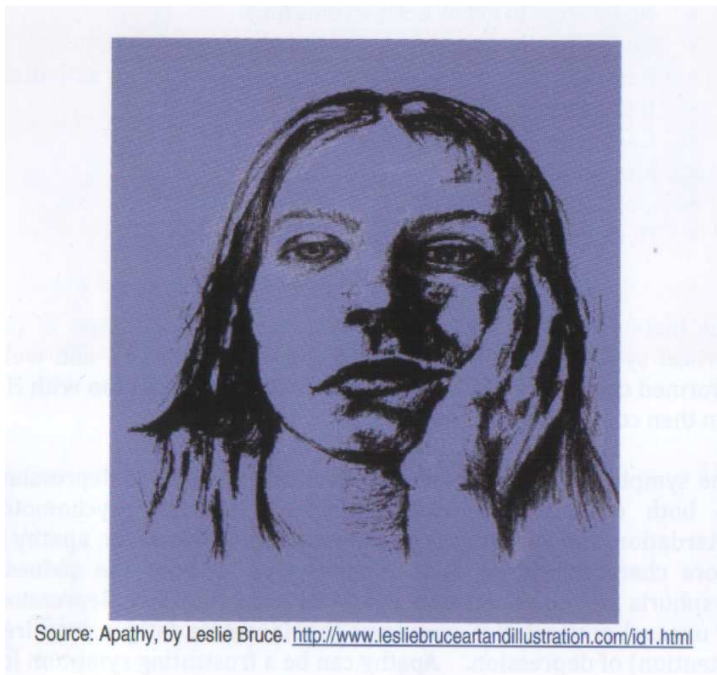
L'incapacità di "andare avanti" e/o di "iniziare" un' azione potrebbero essere i primi sintomi.

Spesso i sintomi dell'apatia vengono erroneamente scambiati con quelli della depressione: in entrambi i casi si assiste a una diminuzione dell'interesse, ritardo psicomotorio e perdita di energia e motivazione. In realtà l'apatia è caratterizzata principalmente dalla perdita di motivazione e non necessariamente è seguita da tristezza, disforia (uno stato emotivo caratterizzato da ansia, depressione o disagio) o sintomi vegetativi di depressione (insonnia, fatica, attenzione danneggiata).

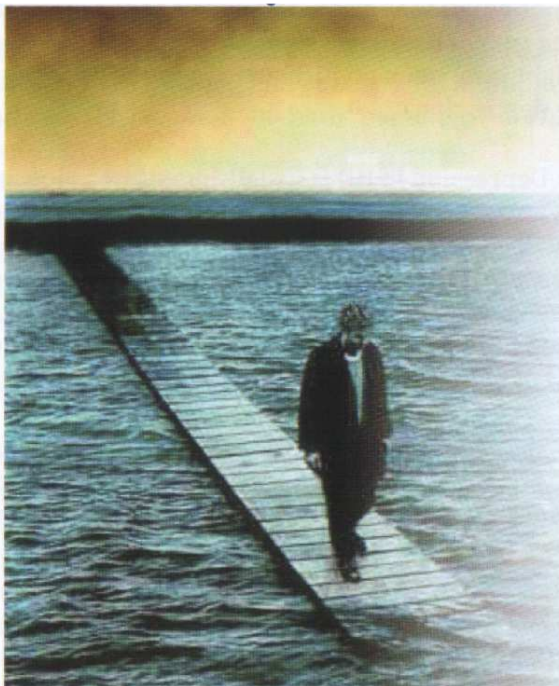
L'apatia potrebbe essere un sintomo frustrante per chi comprende che le persone con MH sono capaci di svolgere un'attività, ma "non vogliono".

### Strategie

- ricordare che apatia non significa pigrizia
- educare la famiglia e gli amici alle difficoltà che potrebbero avere le persone con MH nell'iniziare e svolgere un compito e quindi il loro ruolo nell'aiutare tali persone incoraggiandole
- l'uso di abitudini potrebbe essere di grande aiuto
- è importante comprendere la differenza tra apatia e depressione, in quanto disordini differenti che richiedono una gestione diversa
- provare e essere fonte di motivazione per le persone con MH.



## Depressione/tendenze suicide



Source: <http://lifeinthefastlane.com/wp-content/uploads/2010/02/depression.jpg>

La depressione è molto comune nelle persone con MH ed è legata sia alla risposta emotiva alla diagnosi che ai sintomi, così come ai cambiamenti biologici provocati dalla malattia. La depressione può spesso essere un sintomo iniziale di MH. Essa solitamente si manifesta non appena la persona si confronta con le sue ridotte capacità nello svolgere delle cose e con l'isolamento sociale che spesso ci si ritrova a vivere.

E' importante differenziare la depressione dalla demoralizzazione, dai cambiamenti umorali transitori causati dagli eventi di vita negativi, così come lutti e da alcuni sintomi della malattia stessa. Comunque, con il progredire della malattia, la diagnosi diventa più difficile a causa delle difficoltà linguistiche e di comunicazione che limitano l'identificazione e descrizione degli stati emotivi, e molti dei sintomi che sono parte della malattia somigliano molto a quelli depressivi (per esempio l'apatia, la perdita di peso, disturbi del sonno, agitazione), rendendo pertanto difficile la diagnosi di depressione.

**Definizione:** La depressione nella MH si manifesta solitamente con umore basso, bassa autostima, ansia, pensieri suicidi e una visione pessimistica delle cose. Si assiste anche ad una perdita di piacere per quelle attività che invece prima ne erano la fonte. L'apatia, l'isolamento sociale, cambiamenti nell'appetito e nel peso (le persone con MH spesso hanno un grande appetito), e i cambiamenti di umore posso essere tutti componenti della depressione nella MH.

Ci possono essere frequenti richieste di aiuto, lamentele così come un forte atteggiamento negativo caratterizzato da un netto rifiuto nel fare alcune cose, legato spesso alla mancata comprensione della situazione, e da testardaggine con conseguente resistenza alle cure e mancanza di collaborazione.

La depressione potrebbe essere considerata quando sono presenti:

- perdita di interesse o piacere in attività che prima invece lo procuravano
- disturbi del sonno e dell'appetito
- agitazione e pianto
- rallentamento del linguaggio e movimento

- desiderio di morire
- storia di depressione precedente alla comparsa dei primi sintomi di malattia

### **Le strategie di coping volte ad affrontare la perdita di molte funzioni**

I cambiamenti legati alla malattia (ad esempio le difficoltà ad ingerire cibi solidi e liquidi, deficit cognitivi e motori) e quindi la perdita di diverse funzioni causano profondi disagi sia nelle persone con MH che in chi sta loro accanto.

Questi cambiamenti portano a un peggioramento della depressione, perdita di contatti con amici e familiari e rischio di suicidio.

Fattori di rischio di suicidio:

- umore depresso
- perdita o rinuncia a chiedere aiuto
- aumento dello stress
- isolamento
- pensieri di morte

### **Prevenzione del suicidio**

- essere aperti e parlare alle persone dei propri pensieri suicidi
- assicurare un adeguato supporto personale e sociale
- rivolgersi a uno specialista della salute mentale
- rimuovere o allontanare tutte i potenziali strumenti con cui una persona potrebbe togliersi la vita (solventi, medicinali, corde, tubi, pistole)
- numeri di telefono di emergenza
- cercare di non lasciare mai sola la persona

### **Strategie**

- portare la persona con MH fuori da casa per svolgere delle attività piacevoli
- accrescere i contatti sociali con persone la cui compagnia è divertente
- svolgere esercizi regolari
- uscire nelle giornate di sole
- incrementare e incoraggiare le attività che divertono le persone con MH. Capire quali erano le attività che piacevano in passato e modificarle se è il caso a seconda del livello attuale di funzionalità
- stabilire una routine quotidiana utile per combattere il negativismo
- incoraggiare le persone con MH a parlare di cose ed eventi piacevoli
- creare un ambiente allegro intorno alla persona con MH
- per casi più gravi sarebbe utile utilizzare anti depressivi assieme a strategie comportamentali

## Agitazione/aggressività



"Tired of fighting" / 2008 Ruth Batke. Source.  
[http://en.artoffer.com/\\_images\\_user/3770/55779/large/Ruth-Batke-Emotions-Aggression-Emotions-Depression-Contemporary-Art-Contemporary-Art.jpg](http://en.artoffer.com/_images_user/3770/55779/large/Ruth-Batke-Emotions-Aggression-Emotions-Depression-Contemporary-Art-Contemporary-Art.jpg)

Nel quadro neuropatologico e nel declino cognitivo della MH rientra anche la difficoltà di tali persone di controllare le proprie emozioni.

Questo significa che le persone con MH possono a volte avere eccessive ed improvvise risposte emotive e comportamentali. La frustrazione, l'agitazione e la rabbia sono generalmente generate da eventi attuali, rispetto a cui la persona con MH non riesce a controllare l'intensità delle proprie risposte.

Pertanto si assiste a scoppi di rabbia improvvisi, aggressioni verbali e minacce. Così come si arrabbiano rapidamente, alla stessa velocità possono ritornare calmi (disordine esplosivo intermittente).

Fattori cognitivi, medici, psicologici ed ambientali possono influenzare l'agitazione. I fattori di rischio sono principalmente un danno cognitivo severo, età avanzata, aspetti della personalità, allucinazioni

Cause degli scoppi di ira (da Haupt, 1996)

---

### ***Variabili organiche***

Patologia cerebrale  
Disfunzione dei neurotrasmettitori

---

### ***Variabili psicologiche***

Ambiente nuovo  
Realizzazione della malattia  
Ridotta abilità di comunicazione  
Incremento e stabilizzazione di alcuni tratti di personalità  
Difficoltà a relazionarsi con il familiare

---

### ***Variabili Ambientali***

Rumori non identificabili  
Inadeguata illuminazione  
Trasferimento in posti non familiari  
Stili contraddittori di gestione

---

## **Agitazione**

L'agitazione è frequente in quelli con una moderata compromissione delle funzioni cognitive e diventa meno evidente negli stadi avanzati di malattia (principalmente dovuto a un deterioramento dello stato fisico e neurologico).

### **L'agitazione è un segnale di disagio e malcontento**

Esempi di comportamenti non aggressivi ma indicativi di uno stato di agitazione (Cohen-Mansfield Agitation Inventory, 1989)

<b>Comportamenti fisicamente non aggressivi</b>	<b>Comportamenti fisicamente aggressivi</b>
Irrequietezza generale	Colpire
Manierismi ripetitivi	Spingere
Muovere cose in maniera inappropriata	Graffiare
Nascondere le cose	Afferrare cose o persone
Maniera inappropriata di vestirsi/spogliarsi	Dare calci
	Graffiare
<b>Comportamenti verbalmente non aggressivi</b>	<b>Comportamenti verbalmente aggressivi</b>
Negativismo	Urlare
Costanti richieste di attenzione	Maledire
Prepotenza verbale	Esplosioni di rabbia
Lamentele/piagnucolio	Fare strani rumori
Interruzioni rilevanti/irrilevanti	
Ripetizione continua di frasi	

## **Aggressività**

Definizione: un' azione ostile non provocata o sproporzionata che può essere verbale o fisica.

I comportamenti aggressivi spesso creano disagi nell'unità familiare in quanto fonte di paure e tensioni.

- Le aggressioni fisiche e verbali si verificano maggiormente in persone con MH con scarse relazioni sociali.
- Le aggressioni verbali sono legate alla depressione e problemi di salute
- Le aggressioni fisiche sono più comuni in persone con una severa compromissione a livello cognitivo e in particolar modo negli uomini.

## **Strategie**

- Evitare situazioni stressanti e provocatorie
- Evitare agitazione nelle reazioni di risposta
- Usare calma, gentilezza e voce rassicurante
- Approcciarsi alla persona agitata con calma
- Chiedere alla persona cosa sia successo
- Toccare può essere rassicurante ma anche provocatorio, quindi è necessario tenere in considerazione il tipo di persona che si ha dinanzi
- Usare posture e gesti non minacciosi
- Evitare lo scontro (potrebbe solo peggiorare la situazione)
- Evitare restrizioni fisiche
- Distrarre la persona (usare la musica, chiedere cose non correlate con quanto appena successo)

- Cambiare attività. Lasciare la stanze se necessario
- Capire il motivo alla base dell'agitazione in maniera tale da poter intervenire appropriatamente
- Essere coerenti con le proprie richieste (ad esempio se si vieta a una persona di vedere la TV, poi non si può cambiare idea solo perché si teme una reazione aggressiva da parte sua)
- Provare a parlare focalizzandosi sui comportamenti positivi e non su quelli aggressivi. Solo in questa maniera vengono rinforzati i primi a scapito dei secondi.
- Nei casi particolarmente gravi bisogna intervenire farmacologicamente
- Stare al sicuro. Quando la persona è eccessivamente violenta cercare immediatamente aiuto. Avere sempre a portata di mano numeri telefonici utili.

### **Ansia e stress**

L'ansia nelle persone con MH è spesso caratterizzata da nervosismo, irrequietezza, sudorazione, paura, panico, accelerazione del battito cardiaco e ripetuti pensieri su cose spiacevoli. Altri sintomi possono essere l'irritabilità, aggressività, agitazione psicomotoria e pianto costante.

I sintomi dell'ansia spesso peggiorano in situazioni nuove e alcuni addirittura potrebbero sviluppare fobie legate all'imbarazzo per i sintomi chiaramente visibili.

L'inflessibilità del pensiero che peggiora con il progredire della malattia è anche alla base dell'ansia generata da piccoli cambiamenti nelle routine. Le persone con MH tendono a preoccuparsi molti giorni prima di fare qualcosa come ad esempio l'andare al parrucchiere, o l'andare ad un evento, o decidere cosa mettersi.

### **Strategie**

- Attenersi alle strategie concordate
- Quando si danno direttive sullo svolgimento di un azione, meglio spiegare un passaggio alla volta
- Essere positivi e incoraggianti
- Informare le persone dei programmi e dei rispettivi cambiamenti con largo anticipo
- Cessare qualsiasi azione che possa essere provocatoria
- Creare un ambiente sereno, magari mettendo anche della musica piacevole, coinvolgendo la persona in attività quali suonare, ballare o cantare.
- Attività che riducono lo stress (partecipare ad attività religiose, terapia con gli animali e musico-terapia)
- Nei casi molto gravi è necessario l'uso di farmaci

### 3.2. Sintomi percettivi e Manie



Source: [http://lifeinthefastlane.com/wp-content/uploads/2010/03/art\\_59\\_full-240x300.jpg](http://lifeinthefastlane.com/wp-content/uploads/2010/03/art_59_full-240x300.jpg)

#### Sintomi psicotici

I sintomi psicotici riflettono una perdita di contatto con la realtà. I sintomi possono includere il vedere, sentire o percepire cose che non ci sono (allucinazioni), paranoia e pensieri deliranti. Quando sono presenti, generalmente si manifestano dopo l'insorgenza dei sintomi motori. I sintomi psicotici tendono a presentarsi presto nel corso della malattia, sono frequenti nelle persone con funzioni cognitive compromesse e diventano meno evidenti negli stadi avanzati di malattia (dovuto a un deterioramento fisico, cognitivo e neurologico).

#### Allucinazioni

Le allucinazioni possono variare da false percezioni della realtà a esperienze terrificanti che non hanno basi reali. Possono comprendere suoni (in particolar modo voci), visioni, sensazioni olfattive, gustative e tattili (la sensazione di essere toccati). La paranoia può essere associata alle allucinazioni o potrebbe anche innescarle.

Un esempio di allucinazione tattile potrebbe essere quello di persone con MH che credono che il movimento delle proprie gambe sia causato da fantasmi. Un altro esempio potrebbe essere quello di persone che hanno lo sguardo fisso nel vuoto e sorridono a qualcosa che sta proprio davanti a loro.

Nelle persone con una moderata compromissione cognitiva, potrebbe esistere un'associazione tra le false percezioni visive e le allucinazioni. Un esame delle funzioni uditive e visive è fondamentale nelle persone che soffrono di allucinazioni.

Allucinazioni:

- distorsione dell'abilità di comprendere la realtà esterna
- danneggiamento delle abilità funzionali
- danneggiamento delle relazioni sociali

## Deliri

I deliri sono:

- fortemente basati su false credenze
- creduti nonostante evidenze invalidanti
- pensieri su situazioni irreali
- sono un fattore di rischio per le aggressioni fisiche
- possono influenzare negativamente la vita di qualcuno

Le persone con i deliri usualmente credono nell'esistenza di forze "particolari". Per esempio possono credere che qualcuno sta fuori a guardare e leggere la propria mente.

## Mania

Le persone con MH potrebbero sviluppare sintomi maniacali, mostrando irritabilità, impulsività, iperattività, riduzione del bisogno di dormire. I sintomi includono un incremento dei livelli di attività, allegria fuori dal comune, acquisti esagerati e un ritorno di interesse sessuale dopo un lungo periodo di poco attività.

### Esempio

Giovanni è diventato molto logorroico con un aumento dell'uso di parolacce e di espressioni indice di grandiosità riguardo le sue capacità e abilità, spendendo soldi in cose non necessarie e dando soldi a gente che non conosce.

## Strategie

- il trattamento spesso è difficile perché le persone negano di avere un problema
- orientare frequentemente le persone con MH fornendo degli stimoli che lo aiutino
- fare delle visite da un neuropsichiatra o psichiatra per monitorare i sintomi
- in alcuni casi, i medicinali potrebbero essere necessari. I farmaci antipsicotici e anticonvulsivi possono essere efficaci. Questi comunque potrebbero essere una seconda linea di trattamento dopo aver provato a capire o modificare il comportamento
- le persone con MH sono molto suscettibili agli effetti tossici dei farmaci, pertanto è necessario consultare frequentemente una figura professionale qualificata.

### 3.3. Sintomi legati alla Personalità

#### Disinibizione e Impulsività

La disinibizione è stata associata all'impulsività e ai comportamenti inappropriati. Le persone che sono disinibite fanno difficoltà a controllare un desiderio improvviso, a fare o dire qualcosa che viene in mente, anche se il comportamento è inappropriato, offensivo o ripetitivo. La consapevolezza delle convenzioni sociali viene meno, lasciandosi andare così a commenti volgari e maleducati nei confronti di altre persone, e a comportamenti che potrebbero portare anche a problemi economici.

Alcune persone con MH non avvertono più emozioni quali la paura, l'imbarazzo e l'inibizione che aiutano a controllare i comportamenti sociali.

I comportamenti che possono manifestarsi a causa della disinibizione e dell'impulsività sono:

- facile distraibilità
- emotività instabile
- impoverimento della capacità di giudizio
- abuso di droga e alcol
- pianto



- euforia
- esplosioni di rabbia, aggressività e irritabilità
- comportamenti auto distruttivi
- disinibizione sessuale
- vagabondaggio
- gioco d'azzardo
- acquisti compulsivi
- altri comportamenti sfrenati

Esempio: Elisa ha speso tutto il suo stipendio in un nuovo impianto acustico di cui non aveva bisogno

### Strategie

- ricorda che non lo fanno intenzionalmente
- un programma quotidiano di attività da svolgere potrebbe ridurre la confusione e gli scoppi di ira in quanto renderebbe le cose più prevedibili
- restare calmi e non reagire emotivamente
- cercare un aiuto medico

### Perseverazione, Comportamento Ossessivo - Compulsivo, Inflexibilità ed Egocentrismo

Alcune persone con MH appaiono egocentriche ed egoiste.

Una persona con MH potrebbe perseverare o, spesso impuntarsi, su un'idea o attività. Può essere rigido nel comportamento e avere difficoltà nel cambiare, adattare e/o alterare le proprie abitudini. Nonostante una diagnosi di disturbo ossessivo compulsivo non sia molto comune nella MH, in alcuni casi ne vengono evidenziati i sintomi. Una ossessione è una preoccupazione costante su una o più cose che potrebbero o non potrebbero essere realizzate nella realtà. Una compulsione è il bisogno di fare qualcosa più volte. Le compulsioni, come le ossessioni, possono essere fondate nella realtà. Ad esempio, se ci si accorge di avere difficoltà di memoria si sentirà il bisogno di controllare più volte la porta per assicurarsi che sia chiusa.

Quando le ossessioni o le compulsioni arrivano al punto di occupare gran parte del tempo a disposizione o diventano di per sé preoccupanti, è necessario intervenire. A volte, un dialogo sereno e razionale con una persona potrebbe aiutare a confrontarsi con la paura che ha portato alle proprie ossessioni, consentendo di far fronte ad esse.

### Strategie

- assicurarsi che i loro bisogni siano stati soddisfatti
- provare a ridurre i sentimenti di frustrazione e irritabilità se le loro richieste vengono respinte
- usare espedienti che distraggano la persona e ne spostino l'attenzione
- provare ad usare anche un po' di ironia.

## Frustrazione e Irritabilità



"Frustration" Graphics –Gold Jordan Recchia. <http://www.santaclaritaartists.org>

Molte persone con MH diventano emotivamente labili e diventano meno capaci di controllare le loro emozioni. Questo potrebbe manifestarsi attraverso l'irritabilità, frustrazione o episodi di aggressività ed esplosioni di ira non usuali.

E' come se ci fosse un vero e proprio cambiamento di personalità.

La **frustrazione** potrebbe essere causata dalla "goffaggine" o dalle difficoltà di comunicazione, ma anche da fattori prettamente fisici come la fatica.

L' **irritabilità** si manifesta tipicamente in esplosioni verbali, comportamenti minacciosi, aggressioni e comportamento inflessibile/non collaborativo. L'irascibilità e l'irritabilità sono tra i sintomi comportamentali e psicologici più comuni.

Le cause della frustrazione e irritabilità potrebbero essere:

- paura
- disagio
- ingordigia
- avidità
- difficoltà di comunicazione
- consapevolezza del deterioramento delle funzioni
- noia
- cambiamenti nella routine
- depressione

## Strategie

- rispondere con calma, in maniera diplomatica ed evitare i confronti
- rendere l'ambiente sereno e ben strutturato
- in alcuni casi, potrebbe essere utile ricorrere ad ansiolitici.

## **Sessualità Alterata**

Un minore impulso sessuale è un sintomo comportamentale e psicologico comune. Che potrebbe derivare dall'apatia, alla depressione e alla demotivazione.

Potrebbe presentarsi anche una situazione contraria, con un aumento dell'impulso sessuale, e occasionalmente, le persone con MH potrebbero desiderare un'eccessiva attività sessuale o assumere comportamenti sessuali inappropriati, come masturbazione in pubblico o voyeurismo. Un'aumentata promiscuità potrebbe essere il risultato di una maggiore disinibizione, impulsività e ridotta capacità di giudizio.

## **Strategie**

- lo spogliarsi potrebbe essere legato al fatto che la persona con MH è confusa e non ricorda dove ha lasciato gli abiti o addirittura come ci si veste. O ancor di più, potrebbe accadere che i propri vestiti siano scomodi. Pertanto è utile mettere a disposizione della persona abiti comodi o cambiare il suo guardaroba
- distrai la persona
- cerca di prevenire episodi futuri di atti sessuali indesiderati
- discutine apertamente con la persona.

## **3.4. Inconsapevolezza, Negazione e Perdita di Emotività**

Definizione: una perdita di consapevolezza di sé e una incapacità a valutare i propri comportamenti che porta le persone con MH a non riconoscere i propri errori, nonostante essi siano invece evidenti agli altri.

Le persone con MH potrebbero:

- avere una ridotta capacità di auto-riflessione o controllo emotivo
- negare di avere la malattia
- essere incapaci di riconoscere le proprie modificazioni cognitive e comportamentali.

Questo può portare le persone con MH a manifestare tanta rabbia in quanto non si spiegano il perché non riescano più a parlare, guidare o lavorare.

La negazione e la inconsapevolezza sono principalmente causate da una combinazione di normali risposte psicologiche a una situazione di stress e anche da cambiamenti cerebrali organici (es. danno ai circuiti che collegano il nucleo caudato alle aree frontali). L'inconsapevolezza potrebbe anche essere una difesa contro la depressione.

## Strategie

- ricorda che la inconsapevolezza non è intenzionale.

## 4.Trattamento e Gestione dei sintomi comportamentali e psicologici

**I SCPMH sono trattabili e sono spesso suscettibili alle terapie rispetto agli altri sintomi della MH**

### 4.1.Il ruolo dei Familiari

I familiari hanno un rischio molto alto di sviluppare stress psicologico, depressione e ansia.

E questi stati emotivi, di certo, non sono di aiuto nella cura e sostegno alle persone con MH.

#### Punti chiave

- lo stress dei familiari e le relazioni sociali deboli possono esacerbare i sintomi
- è importante che i bisogni delle famiglie ricevano delle risposte e siano indirizzati a favore di una migliore realizzazione delle cure delle persone con MH a casa

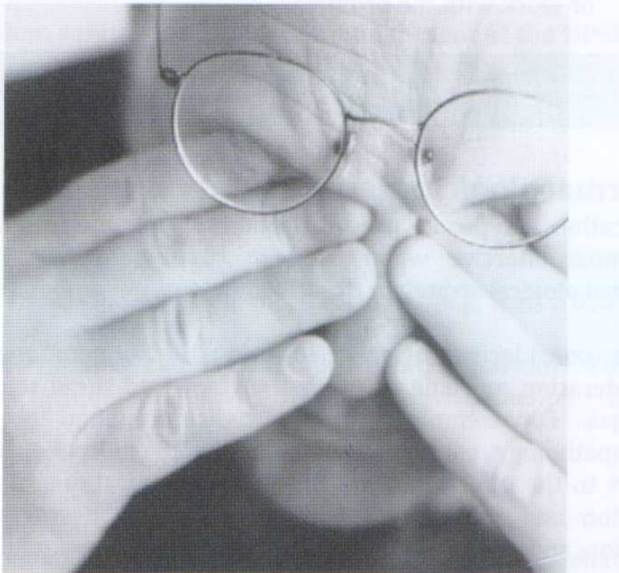
#### Suggerimenti per i caregivers, membri della famiglia e amici

- Trovare sempre del tempo per se stessi. Non dimenticare di fare le cose che si ritiene siano piacevoli. Fare in modo che queste rientrino nelle priorità delle attività quotidiane.
- Cercare supporto dai familiari, amici, guide spirituali.
- Dormire bene
- Non rinunciare alle cure personali, se ne hai bisogno vai dal dottore.
- Informati bene sugli effetti e sulla gestione della MH.
- Delegare a qualcun altro alcuni compiti in maniera tale da risparmiare più energie.
- Prendere in considerazione supporti pratici e seguire linee guida per l'alimentazione, la pulizia e l'esercizio fisico di persone con MH.
- Confrontarsi con altre persone che vivono il tuo stesso problema.
- Sviluppare e mantenere una rete di supporto personale e familiare
- Programmare il futuro, includendo anche cosa fare in caso di emergenza.
- Informarsi sui diritti, benefici e servizi sociali di cui potresti disporre.
- Chiedere aiuto a professionisti (es. assistenti sociali, assistenti per le cure personali, per le medicazioni).
- Usare regolarmente servizi che potrebbero alleggerire il carico di responsabilità e compiti che quotidianamente vivi (es. strutture residenziali).

#### *Meccanismi psicologici di coping*

- Parlare della malattia e dei sentimenti ad essa legati. Questo potrebbe essere di aiuto nella gestione dello stress, del sentimento di colpa e di martirio e del risentimento. La rabbia e il risentimento sono le più comuni emozioni vissute dai familiari.
- Imparare ad utilizzare adeguati meccanismi di coping (es. soluzione dei problemi, sollievo dallo stress, visione positiva delle situazioni).

- Frequentare gruppi di supporto, costituiti da persone che vivono problematiche simili, potrebbero favorire l' apprendimento di nuove strategie per gestire i sintomi comportamentali e psicologici.
- Ricorrere a tecniche di rilassamento che potrebbero essere utili nella gestione dello stress e dell'ansia (counselling, yoga).
- Cercare il più possibile di essere sereni, di usare l'humour e di sorridere spesso durante la giornata, magari proprio con le persone con MH.



<http://ahuli.info/wp-content/uploads/depression-anxiety-recognize-before-late.jpg>

#### 4.2. Strategie nel trattamento dei sintomi

Nella gestione dei sintomi cerca di coinvolgere il più possibile le persone con MH.

- Lavorare assieme
- Cominciare da obiettivi piccoli e lavorare per la loro realizzazione e poi per il raggiungimento di altri più grandi
- Organizzare programmi che siano su misura delle persone con MH
- Non fare cambiamenti repentini dei programmi
- Cambiare programma solo se quello precedente non ha funzionato
- Consultare esperti o gruppi di supporto per ricevere suggerimenti sulle tecniche di gestione di persone con MH.

Ricorda che il tuo comportamento ha un influenza diretta e significativa sui SCPMH delle persone con MH.

#### Trattamento Farmacologico

Solitamente si ricorre all'uso dei farmaci nel trattamento dei sintomi comportamentali e psicologici quando questi sono particolarmente problematici. Naturalmente i farmaci sono tanto più efficaci quando vengono usati contemporaneamente a strategie non farmacologiche (come quelle descritte precedentemente).

Nella prescrizione dei farmaci è necessario tener conto dell'età e dello stadio di malattia della persona. Ad esempio ci sono farmaci che sedano la persona, ma aumentano il rischio di ricadute.

Dunque sarebbe auspicabile cominciare sempre con bassi dosaggi e monitorare gli effetti collaterali dei farmaci stessi.

### **Trattamento Non Farmacologico**

L'approccio non farmacologico è la prima linea di trattamento per i sintomi comportamentali e psicologici.

Il primo step nella gestione dei sintomi prevede una valutazione delle cure e una correzione dei fattori fisici, psico sociali e ambientali che li innescano.

1. Valutare e identificare il problema (descrivi il comportamento e nota la sua frequenza. E' misurabile? Quanto è grave?)
2. Identifica i fattori scatenanti
  - quando si manifestano questi comportamenti problematici?
  - Dove si manifestano questi comportamenti problematici?
  - Cosa precede i comportamenti problematici?
  - Chi è coinvolto?
  - Quali emozioni sono espresse (es. paura, ansia, frustrazione?)
3. Identifica le conseguenze (cosa segue al comportamento problematico?)
4. trova delle soluzioni, cerca di essere creativo.
5. prova diverse soluzioni
6. realizza
7. valuta
8. monitora

Cercare di essere il più possibile flessibili e creativi. Adatta le strategie di gestione dei sintomi alla singola persona (es. ci sono persone che si rassicurano con un po' di humour e altre invece che ne sono infastidite, così come persone che trovano rassicurazione nel contatto fisico con altre persone, come ad esempio in un abbraccio, e altre che lo vivono come un'invasione dello spazio personale).

Coinvolgi le persone con MH in attività che riflettono la loro personalità. Innanzitutto sarebbe anche utile capire quali sono le attività che la persona con MH può svolgere e quali sono di loro interesse. Poi magari, modificare quelle azioni in cui le persone con MH hanno difficoltà per renderle più praticabili diminuendo così il sentimento di frustrazione, aumentando invece la loro indipendenza.

### **Interventi ambientali**

La persona con MH potrebbe avere difficoltà ad adattarsi ai nuovi ambienti, così come a quelli più familiari. Cerca di renderli sereni, non stressanti e non fare cambiamenti repentini.

### **Stabilisci e mantieni una routine**

Avere una routine potrebbe essere di grande aiuto per le persone con MH. Infatti trovano maggiore beneficio nell'aver dei programmi ben stabiliti, strutturati e prevedibili. Quando dovete fare dei cambiamenti, rendeteli gradualmente e state accanto alla persona con MH facilitando tale passaggio.

I sintomi inoltre, tendono a peggiorare, aumentando così la fatica, pertanto le persone con MH spendono più energie per la realizzazione delle attività quotidiane. Conseguentemente, si assiste a un calo di forze nella seconda metà della giornata.

Un esempio di attività di routine:

lunedì: centro diurno, giardinaggio  
martedì: catechismo  
mercoledì: palestra  
giovedì: lettura del libro  
venerdì: visita a casa dei nipoti  
sabato: pizza con gli amici  
domenica: messa, incontro con il gruppo della chiesa

Sarebbe auspicabile compilare un foglio con tutte le attività da svolgere giorno per giorno e metterlo in un posto ben visibile e sempre accessibile alla persona con MH.

### **Evitare la sovrastimolazione e il sovraccarico**

Nella MH è facile che il cervello risulti sovra caricato. Per tanto sarebbe auspicabile fornire alle persone un ambiente tranquillo e privo di troppi stimoli.

Esempio:

- spegni la televisione se la persona è coinvolta in altre attività
- una persona e una voce alla volta
- rimuovi tutto ciò che non è necessario
- usa luci e colori non forti
- usa musica che rasserena
- assicurati che l'illuminazione degli ambienti sia adeguata
- evita allarmi e telefoni ad alto volume, specchi confondenti, spostamento di mobili all'interno delle stanze.

## **Cosa fare e cosa non fare**

### **Cosa non fare**

- cambiare improvvisamente l'ambiente
- cambiare improvvisamente la routine stabilita
- essere rigidi
- essere troppo esigenti
- essere critici
- ignorare i bisogni
- arrabbiarsi se la persona con MH dimentica qualcosa
- essere aggressivi
- diventare esasperati o frustrati

### **Cosa fare**

- mantenere la routine
- dare stabilità all'ambiente
- coinvolgere le persone nelle attività quotidiane
- favorire un senso di individualismo e valorizzare la personalità delle persone con MH
- dai alla persona con MH una certa parvenza di controllo e di decisione sulla loro vita e sul loro ambiente.
- Focalizzarsi su ciò che le persone con MH possono fare e non su ciò che non possono fare.

### Le caratteristiche del familiare e di coloro che si prendono cura delle persone affette da MH:

- Essere paziente
- Non essere frettolosi
- Essere flessibili ed elastici
- Avere il senso dell'humour
- Essere creativi nella realizzazione di potenziali strategie
- Essere empatici
- Provare a capire le ragioni dietro i comportamenti scorretti
- Avere delle aspettative realistiche riguardo le abilità delle persone con MH
- Essere tolleranti
- Rispettosi dei sentimenti, delle emozioni e dei pensieri delle persone con MH
- Non vergognarsi della malattia e tanto meno nasconderla
- Cercare aiuto nel momento del bisogno (incluso il supporto psicologico e sociale)

### Suggerimenti riguardo la comunicazione

- Usa frasi corte e semplici
- Dai un input alla volta
- Stai accanto alla persona più tempo del dovuto in maniera tale da aiutarla nella comunicazione con gli altri e rispondere alle domande
- Evita di parlare "al negativo" (es. "resta dentro" al posto di "non uscire")
- Se è necessario ripeti ciò che hai detto
- Usa stimoli visivi, dimostrazioni e gesti non verbali (sorriso, cenni del capo, scuotere il capo)
- Mantieni un contatto visivo
- Proponi delle alternative, ma in numero limitato per evitare la confusione e diminuire la frustrazione. Ad esempio invece di chiedere "Dove vuoi andare oggi?" chiedi "Ti piacerebbe andare al bar a prendere il caffè o a casa di tua figlia?".
- Evita il confronto
- Evita le correzioni
- Mantieni la calma
- Dai degli stimoli quando è necessario e non per tutto il tempo
- Ricorri anche a una logoterapia se necessario.

### Punti chiave

- La persona con MH non è di proposito provocatoria
- I sintomi comportamentali e psicologici non sono sotto controllo
- Le persone con MH possono dimenticare qualcosa, ma non per questo sono irresponsabili
- Le persone con MH possono ripetere più volte le stesse cose, ma non lo fanno appositamente
- Le persone con MH possono essere irritabili, ma non per questo sono da disprezzare.

**IMPORTANTE!** Le persone con la Malattia di Huntington sono sempre delle persone e in quanto tali, vanno rispettate. Loro con l'avanzare della malattia non saranno più come prima, ma non per questo non vanno apprezzate, anzi meritano ancora di più rispetto, comprensione e aiuto a vivere una vita dignitosa.



**La malattia non è la persona.**

## **5. Ringraziamenti**

*L' AICH-Neuromed ringrazia il Gruppo di Ricerca Australiano composto dalla Dr. Anita Goh (neuropsicologa clinica e ricercatrice presso l'Unità di Psichiatria dell'Età Adulta dell'Università di Melbourne), il Professore Edmond Chiu (fondatore della clinica Hntington in Australia), la Professoressa Olga Yastrubetskaya (ricercatrice presso l'Unità di Psichiatria dell'Età Adulta dell'Università di Melbourne), il Professore David Ames (Direttore dell'Istituto di Ricerca Nazionale dell'Invecchiamento in Australia) e la Professoressa Nicola Lautenschlager (docente presso il Dipartimento di Psichiatria dell'Università di Melbourne) per aver scritto questo opuscolo e averci consentito la sua traduzione in italiano e la sua divulgazione.*