



**3ª Riunione Gruppo di Studio SIN
Rete Italiana Tossina Botulinica
(RITB)**

Roma, 29 Marzo 2019 - ore 10.00
Hotel Domus Nova Bethlem
Via Urbana, 1

29 marzo 2019

Casi clinici

**Un caso insolito di distonia dolorosa
dell'arto superiore**

Dr. ssa Sonia Mazzucchi (Pisa)

Caso clinico: anamnesi

M, 51 anni

AF: Familiarità negativa per patologie neurologiche. Mancino.

APR:

2010 TIA subentranti descritti come transitorio deficit di forza arti di sinistra (RM encefalo: evidenza di alterazioni DWI a livello di caudato e putamen dx, depositi microemorragici diffusi) con diagnosi di cardiomiopia dilatativa post miocardite di possibile natura virale.

2012 sottoposto a trapianto cardiaco. Da allora in terapia immunosoppressiva (ciclosporina, micofenolato mofetile) con dosaggio stabile da anni.

All'inizio della terapia immunosoppressiva riferita crisi epilettica ricondotta a interazione farmacologica con FANS (RM encefalo 2012: alterazioni DWI a livello del lobo temporale destro). Da allora non riferiti disturbi.

TD: ciclosporina 75+60 mg, micofenolato mofetile 500 mg x 3, simvastatina 20 mg, acido acetilsalicilico 100 mg, barnidipina 10 mg, ivabradina 5 mg x 2, allopurinolo 150 mg, ranitidina 150 mg.

APP:

2017 maggio

Esordio di dolore e limitazione funzionale all'arto superiore sinistro, in particolare al gomito e alla spalla, ad andamento ingravescente, non responsivo a comuni FANS.

Caso clinico: anamnesi patologica prossima e decorso

Visita ortopedica: probabile tendinite, consigliate terapie fisiche

Luglio 2017

Accesso al PS per peggioramento dei sintomi nel corso delle settimane:

TC cranio senza mdc: non lesioni acute

Visita neurologica con ENG arti superiori (ndn)

Dimesso con diagnosi di tenosinovite acuta e consiglio di FKT

Agosto 2017

Ulteriore peggioramento clinico nel corso delle settimane con marcata difficoltà nei movimenti di flessione-estensione del gomito

Prima visita neurologica presso il nostro centro

Riferito esordio sub-acuto dei disturbi con andamento progressivamente ingravescente. Non riferiti traumi all'esordio o eventi scatenanti



EON prima valutazione

EON: sfumata ipomimia e lieve ipofonia, nervi cranici indenni, non evidenti deficit di forza ai quattro arti (per quanto valutabile AS sin in relazione alla presenza di intenso dolore al gomito), deambulazione eseguita con ampiezza del passo conservata e pendolare conservato a destra, AS sin mantenuto addotto e flesso a gomito. Distonia arto superiore sinistro con atteggiamento in flessione del gomito, del polso e delle dita, presenti lievi ed incostanti movimenti involontari coreo distonici alle dita della mano sinistra. Tono muscolare nella norma. Sensibilità superficiale nella norma. RCP in flessione bilateralmente. ROT ipoevocabili AS sin, normoevocabili AS destro e AAll. Romberg negativo. Pull test negativo. Non riferito gesto antagonista.

Proposti accertamenti diagnostici.

Intanto inizia terapia con Rivotril (8 gtt x 3 volte al di)

Ipotesi diagnostiche?

Possibili eziologie:

lesione periferica

tossico-metabolica

immuno-mediata

degenerativa

vascolare

funzionale

Indagini praticate presso il nostro DS:

Esami ematochimici di routine + dosaggio ciclosporina, ferro, transferrina, ferritina, ceruloplasmina, rame: ndn eccetto lieve aumento creatinina (noto)

Completamento indagine elettrofisiologica (EMG muscoli braccio, avambraccio e cingolo scapolare + vdc AASS): non evidenziate alterazioni compatibili con danno neurogeno o miopatico.

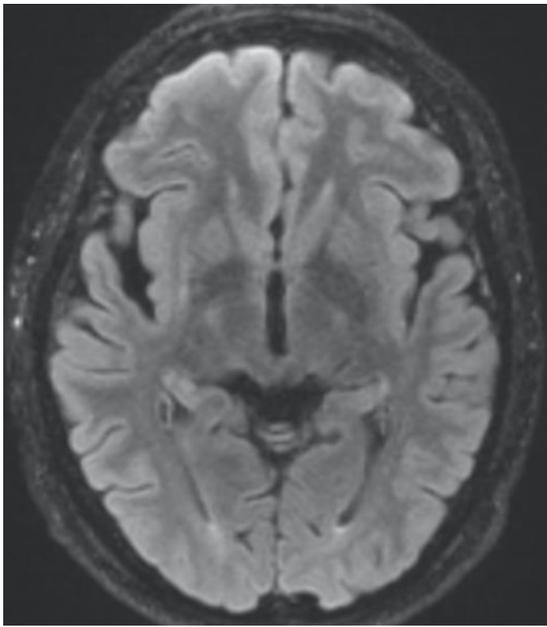
Test da sforzo per valutazione acido lattico e ammonio: lieve ritardo nel recupero di acido lattico dopo sforzo muscolare ischemico (reperto aspecifico)

EEG: ndn

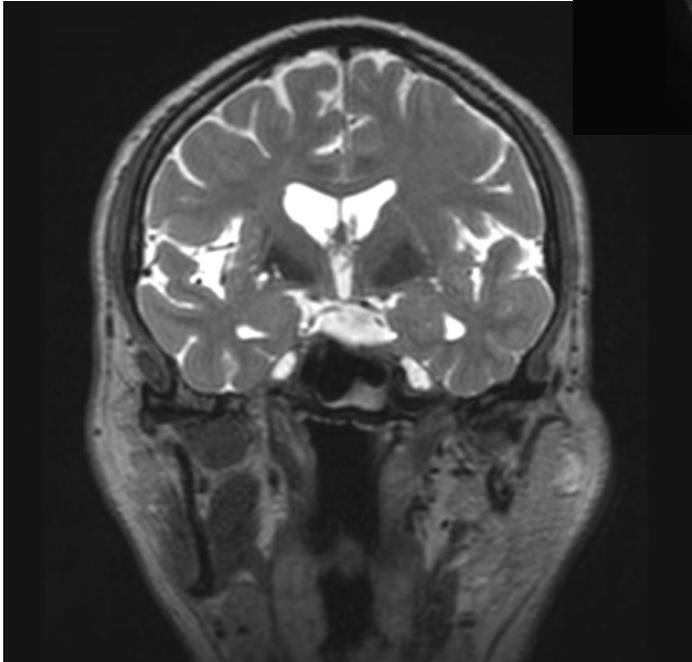
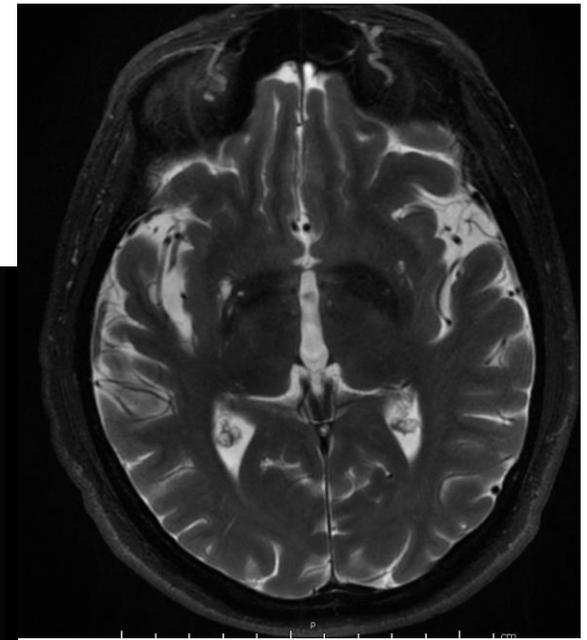
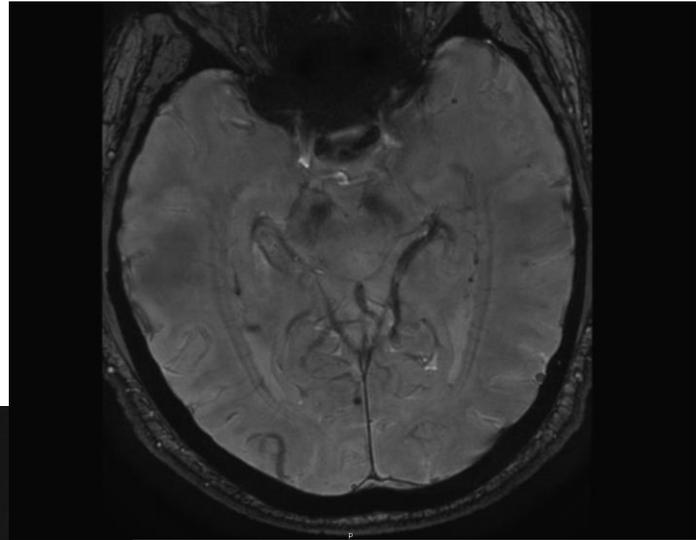
RM rachide cervicale: ndn

RM encefalo senza mdc (1.5 e 3 T): conferma il noto esito gliotico-malacico con depositi emosiderinici a livello dello striato di destra, invariata l'encefalopatia microemorragica diffusa

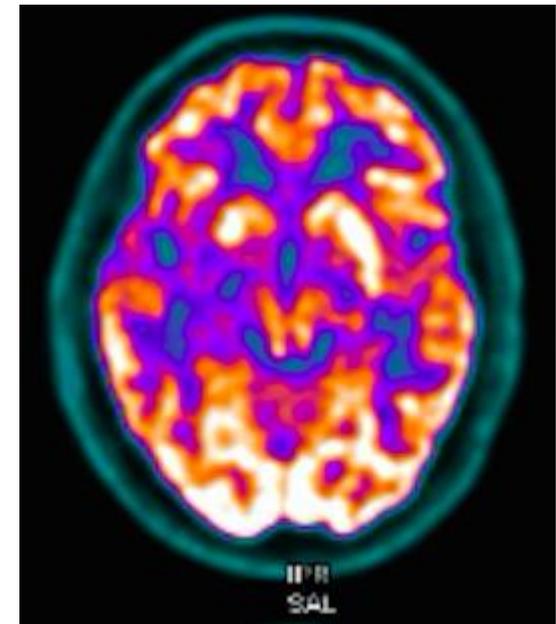
PET con FDG



SWI: conservata la fisiologica iperintensità a carico della porzione intermedia della SN



PET cerebrale con FDG:
“marcato deficit metabolico a carico della porzione più posteriore del putamen dx e del corpo e coda del nucleo caudato omolaterale”



Approccio terapeutico

Consulto cardiologico per eventuale aggiunta di anticolinergico:
non controindicazione assoluta ma prudenza

Aggiunta terapia con Lioresal 25 mg , Contramal 10 gtt x 3 senza sostanziale
variazione del quadro clinico

Trattamento ex juvantibus con tossina botulinica

Abobotulinum toxin A 200 UI mm bicipite brachiale sin: pressochè completa
remissione del dolore e della postura distonica al gomito. Persistono incostanti
movimenti delle dita

Possibile la sospensione della terapia orale senza ripresa del dolore

Beneficio stabile nel tempo senza necessità di ripetere la somministrazione
(follow-up 3-6-12 mesi). Lieve accentuazione dei movimenti involontari della
mano dopo circa 6 mesi.





Ipotesi diagnostica?

lesione periferica
Tossico-metabolica
Immuno-mediata
Degenerativa

Vascolare
Funzionale
?

Molti elementi, come la modalità di esordio di presentazione, l'intensa sintomatologia dolorosa associata e la remissione dopo singola somministrazione di TB supportano l'eziologia funzionale

Delayed-onset progressive movement disorders after static brain lesions

Burton L. Scott, PhD, MD, and Joseph Jankovic, MD

Neurology 1996

Disturbi del movimento post-stroke più comuni:

distonia, tremore, parkinsonismo

Latenza e distribuzione della distonia variabile in base all'età dell'insulto vascolare. In media dopo **1.4 anni (range 0-6 anni)** nei soggetti con stroke in età adulta (d. segmentale/emidistonia)

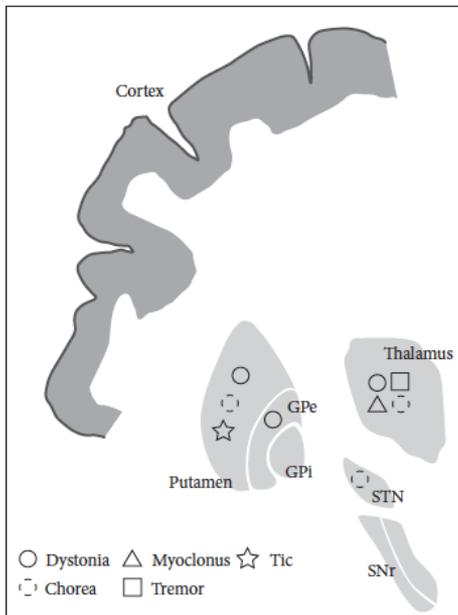
Disturbi del movimento a seguito di lesioni vascolari dei nuclei della base

Esordio acuto (giorni): Corea/ballismo, Miocloni, Asterixis

Esordio tardivo

Distonia: in media 9.5 mesi (++) lesioni putamen e talamo)

Tremore: variabile tra 1 mese e 4 anni circa



(Park J, J Mov Disord 2016)