



Disturbi psichici nelle Distonie

Daniele La Barbera

Dipartimento di Biomedicina
Neuroscienze e Diagnostica avanzata



66° CONGRESSO
NAZIONALE



PROGRAMMA FINALE

Palermo
18-21 Maggio 2022
Hotel San Paolo Palace

Società Italiana di
Neurofisiologia Clinica

Non solo Alzheimer ed Epilessia...

Morbo di Parkinson

Sclerosi Multipla

Malattia di Huntington

Morbo di Wilson

Sindrome di Fahr

Ictus e Malattia cerebro-vascolare

Distonie

DYSTONIA

MOTOR SYMPTOMS

Abnormal
muscle
contractions

Fixed postures

Tremor

Sensory abnormalities

Pain

Balance deficits

Fatigue

Sleep disturbances

Fear of falls

Daytime sleepiness

Gait deficits

Vision issues

Delayed stepping reactions

Psychiatric comorbidities

Anxiety

Depression

Catastrophizing

Stigma

Fear of movement

Self efficacy

NON-MOTOR SYMPTOMS



Distonia e Psichiatria, una vecchia storia

- Charcot, 1875
- Destarac, 1901
- Freud, 1905
- Schwalbe, 1908
- Nel 15-25% dei casi diagnostica come disturbo psichiatrico, 2022

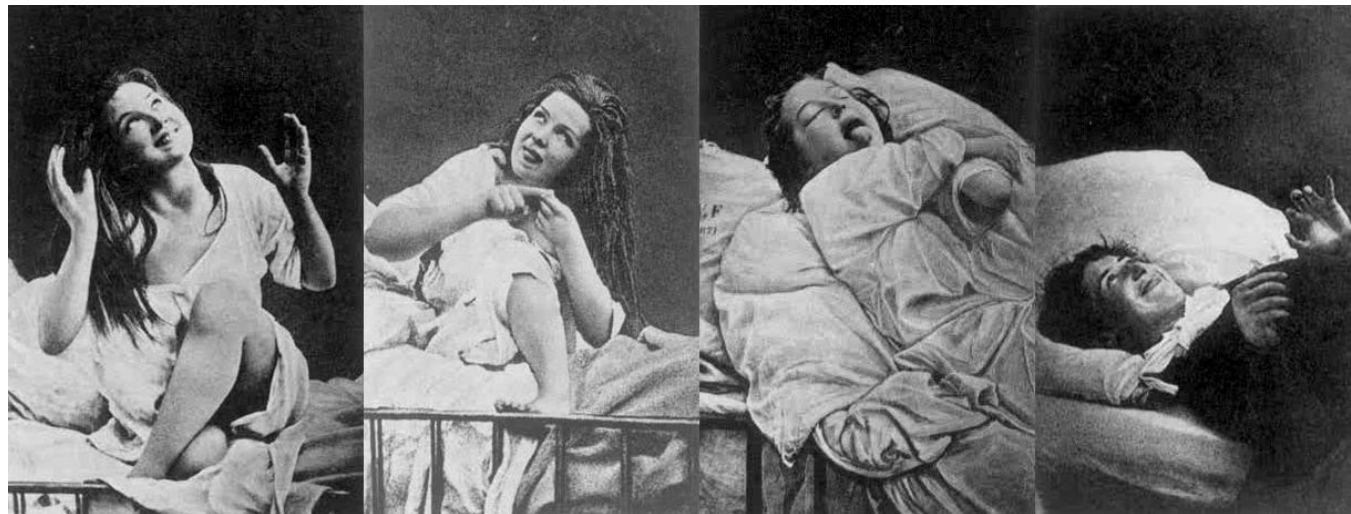
L'ambiguo ponte tra sintomi psichici e neurologici



Esiste un legame storico (e confusivo)
tra «distonie» e psichiatria

Sintomi Isterici

Rappresentano le manifestazioni accessionali dell'isteria e si traducono in *reazioni esagerate e paradossali agli stimoli emotivi*, nell'*obbiettivazione di rappresentazioni mentali* e in *disturbi di ogni genere*.



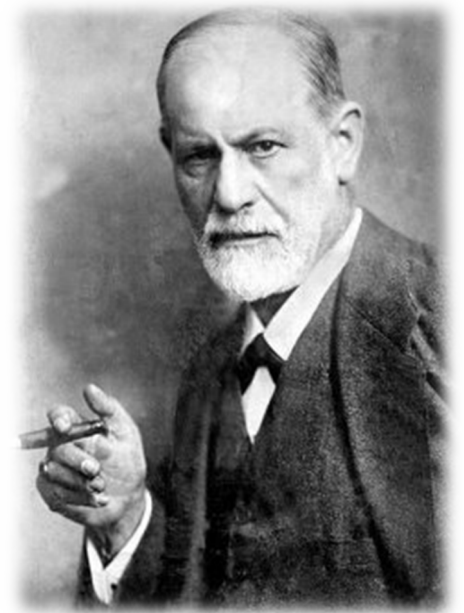
Cenni Storici sull'Isteria

- La prima individuazione dell'isteria risale a **Ippocrate**, che coniò il termine *isterico* nella convinzione che si trattasse di una malattia in rapporto a **disturbi dell'utero**.
- Nel XIX sec. **J.M. Charcot** interpretò l'isteria come un'*entità nosologica*, ne descrisse la sintomatologia distinguendo le *manifestazioni episodiche* da quelle a *carattere permanente* e, sia pure sulla base della errata concezione dell'affinità dell'isteria con gli stati ipnotici, ne ribadì la pertinenza alla neuropatologia.



Cenni Storici sull'Isteria

- Come Charcot, la validità del concetto nosografico dell'isteria quale forma morbosa fu sostenuta da **S. Freud**, secondo cui nell'isteria sarebbero riconoscibili:
 - Una simbolizzazione dell'istinto erotico (*libido*),
 - L'intervento di meccanismi difensivi (*rimozione, conversione...*)
 - La *produzione di conflitti*.



Cenni Storici sull'Isteria

Dalle scuole psichiatriche a indirizzo più spiccatamente medico l'isteria è considerata come un modo di reagire a disposizione di ogni essere umano:

- **E. Kretschmer** suppone che a determinarla intervengano meccanismi biologici preformati.
- Per **E. Braun**, invece, intervengono meccanismi semicoscienti che elaborano avvenimenti a carica emotiva verso la creazione di uno stato di malattia o di menomazione (*epitimia*), analogo alle reazioni elementari di *difesa* che si osservano negli animali di fronte a stimoli nocivi.



Cenni Storici sull'Isteria

Tali reazioni diventano anormali solo quando sono mantenute troppo a lungo, cioè fissate, o quando subiscono un potenziamento eccessivo.

Altro elemento caratteristico è l'effetto dell'*attenzione dei circostanti*, che ne prolunga le manifestazioni.



Sintomi Isterici

I sintomi somatici sono *motori* (paralisi, contratture, tremori), *sensitivo-sensoriali* (anestesia, algie), *vegetativi* (febbre non dovuta a lesioni organiche, vasocostrizione e vasodilatazione periferiche).

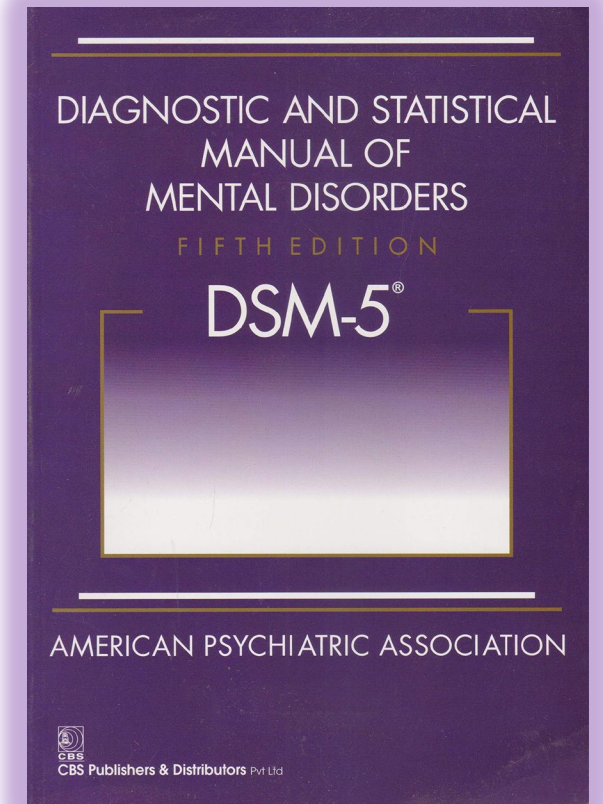
Vi rientrano anche fenomeni di *fachirismo*, le *emorragie spontanee* del palmo delle mani, il *sudore* e le *‘lagrime di sangue’* di alcuni soggetti durante l'estasi religiosa.

In tutti questi sintomi si riconosce un movente psichico e, con lo stesso meccanismo, essi possono rappresentare anche il mantenimento di un disturbo organico dopo la guarigione.

Cosa ne è stato oggi dell'Isteria?

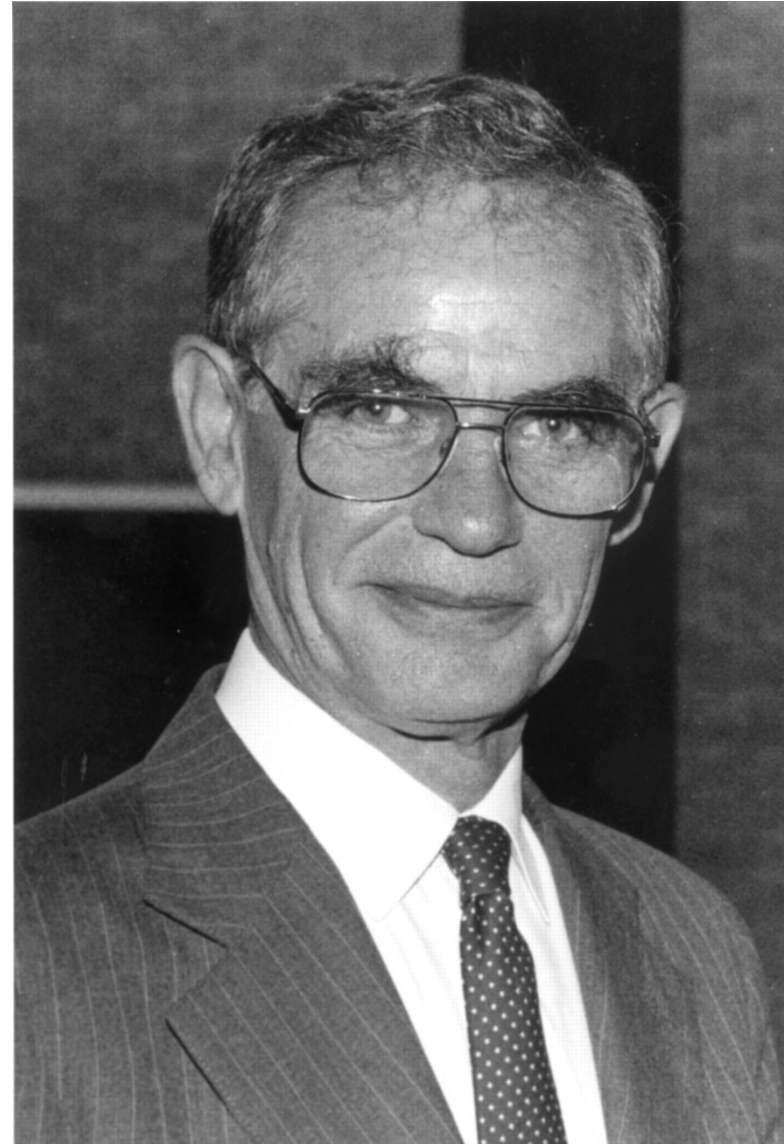
Oggi non si parla più di isteria. Il **DSM-5** ha infatti suddiviso la patologia isterica in diversi disturbi, ovvero:

- Disturbo da sintomi somatici (conversione);
- Disturbi dissociativi (amnesia dissociativa);
- Disturbo istrionico di personalità (personalità isterica).



La società della “*vergogna*”
ha attenuato le
manifestazioni isteriche
parossistiche, in favore di
microconversioni, tratti
isterici di personalità,
compromissioni
neurovegetative,
psicosomatiche o
comportamentali.

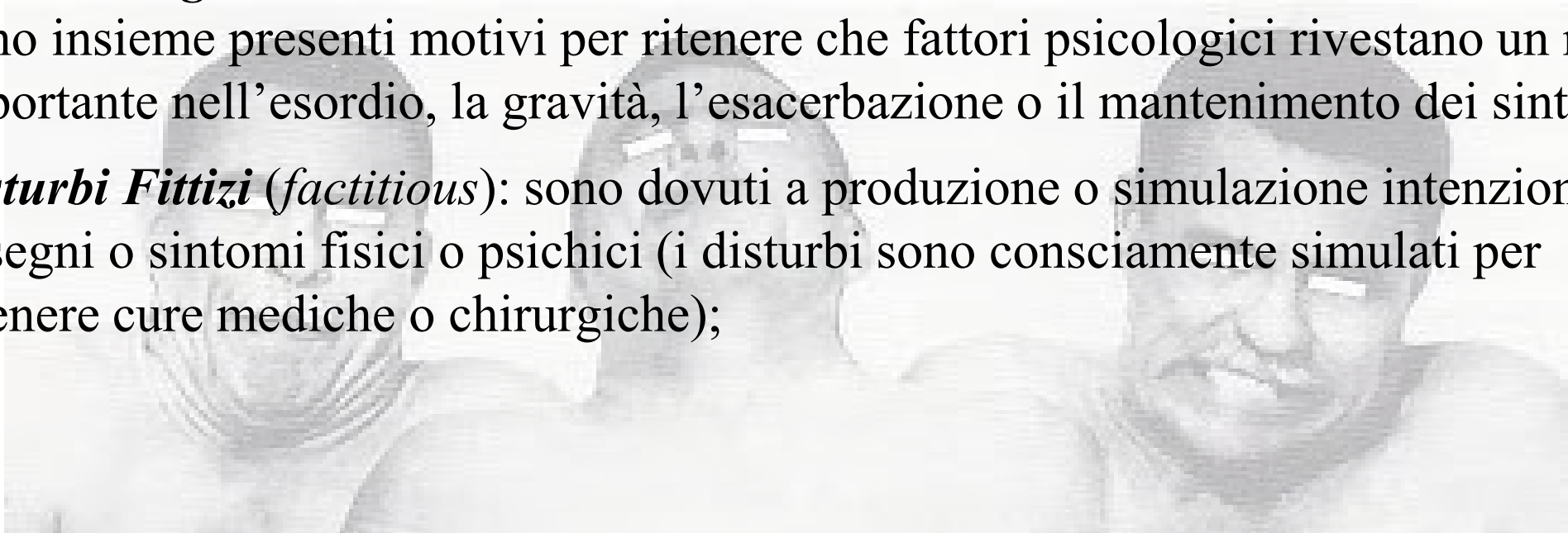




Distonia Psicogena

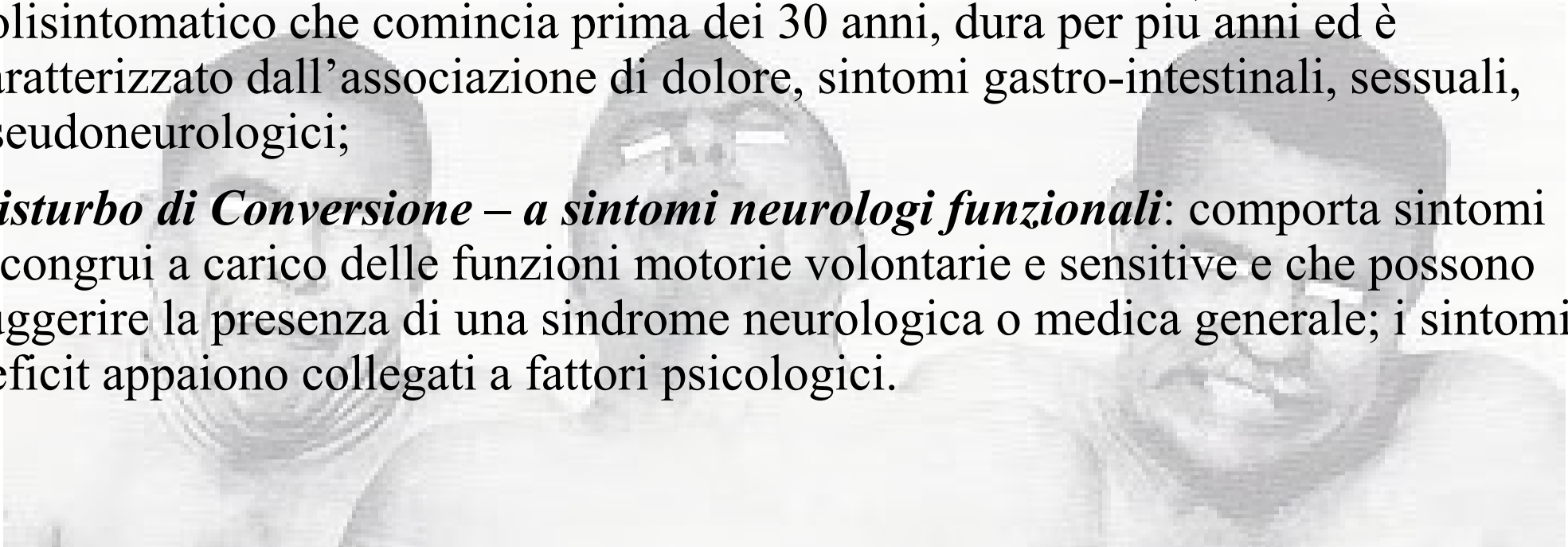
Si definiscono psicogeni i deficit che non possono essere attribuiti ad alterazioni strutturali o a malattie neurochimiche note, ma che possono essere provocati da malattie psichiatriche o da simulazione. Nella definizione del DSM-IV i deficit “psicogeni” si distinguono in:

- ***Disturbo Algico***: è caratterizzato dal dolore come cardine della sindrome clinica. Sono insieme presenti motivi per ritenere che fattori psicologici rivestano un ruolo importante nell'esordio, la gravità, l'esacerbazione o il mantenimento dei sintomi;
- ***Disturbi Fittizi (factitious)***: sono dovuti a produzione o simulazione intenzionale di segni o sintomi fisici o psichici (i disturbi sono consciamente simulati per ottenere cure mediche o chirurgiche);



Distonia Psicogena

- ***Simulazione* (*malingering*)**: ne è caratteristica fondamentale la riproduzione intenzionale di sintomi fisici o psichici esagerati motivata da incentivi esterni (es., ottenere un chiaro vantaggio finanziario o materiale).
- ***Disturbo a sintomi somatici*** (storicamente collegato all'*isteria*): è un disturbo polisintomatico che comincia prima dei 30 anni, dura per più anni ed è caratterizzato dall'associazione di dolore, sintomi gastro-intestinali, sessuali, pseudoneurologici;
- ***Disturbo di Conversione – a sintomi neurologi funzionali***: comporta sintomi incongrui a carico delle funzioni motorie volontarie e sensitive e che possono suggerire la presenza di una sindrome neurologica o medica generale; i sintomi o i deficit appaiono collegati a fattori psicologici.



Distonia Psicogena

Fino a 25-30 anni fa, alcune sindromi distoniche soprattutto focali come il torcicollo e il crampo dello scrivano erano erroneamente etichettate come isteriche;

Movimenti psicogeni documentati
I movimenti sono risolti dalla psicoterapia, dalla suggestione o dal placebo o scompaiono spontaneamente quando il paziente si ritiene non osservato
Movimenti psicogeni clinicamente stabiliti
I movimenti sono incongrui con malattie organiche o si presentano con sintomi inconsistenti, si aggiungono alla presenza di altri falsi segni neurologici, a somatizzazione multiple o a malattie psichiatriche documentate
Movimenti probabilmente psicogeni
I movimenti sono incongrui con malattie organiche o non hanno consistenza, ma non sono rilevabili altre caratteristiche che ne supportino la psicogenicità
Disturbi psicogeni del movimento possibili
Sospetto basato unicamente sulla chiara presenza nel paziente di altri disturbi emotivi

Del resto, il giudizio di non organicità era sostanzialmente clinico e si basava su criteri in gran parte simili a quelli impiegati per gli altri disturbi del movimento.

1. Modalità di esordio
Acuto
Con evento precipitante
Rapida progressione con rapido raggiungimento della sintomatologia massima
2. Segni clinici
Incongruenti con una malattia organica
I movimenti aumentano con l'attenzione e si riducono con la distrazione
Movimenti anormali multipli
Deliberata lentezza del movimento
Coattivazione (aumento dell'ampiezza del tremore con l'aggiunta di un peso all'estremità tremante)
Associazione con falsa debolezza, deficit sensitivo e dolore
3. Risposta al trattamento
Mancata risposta ai trattamenti appropriati
Risposta positiva al placebo
Remissione con psicoterapia

Distonia Psicogena

- Nella distonia psicogena *l'esordio dei sintomi è acuto*, la progressione rapida fino a una prolungata stazionarietà.
- Il movimento distonico non organico è più *parossistico e doloroso* di quello organico, torcicollo escluso, e i parossismi sono in genere riconducibili a precise cause scatenanti.

Distonia psicogena	Distonia idiopatica
Esordio con distonia a riposo	Esordio con distonia di azione
Comune l'esordio agli arti inferiori anche in pazienti adulti	Rara compromissione degli arti inferiori con esordio età adulta
Frequenti spasmi fissi	Frequenti spasmi mobili
Progressione rapida	Progressione lenta
Movimenti distonici variabili nel tempo	Movimenti distonici simili nel tempo
Assenza di gesti antagonisti	Frequente presenza di gesti antagonisti
Disabilità e abilità selettive e incongrue con la presenza di spasmi fissi	Capacità sorprendentemente conservate malgrado la gravità dei disturbi del movimento e della postura
Dolore (anche da pressione lieve), esacerbato dai movimenti passivi	Usualmente non dolorosa
Nessun miglioramento dopo sonno	Miglioramento dopo il sonno
Movimenti distonici parossistici (isolati o misti a distonia persistente)	Generale assenza di parossismi
Altri disturbi psicogeni del movimento	Possibilità di altri disturbi del movimento (tremore, mioclono)
Altre malattie neurologiche non organiche	Rare
Frequenti le cause scatenanti	Rare le cause scatenanti
Remissioni: spontanee dopo terapia non fisiologica	Remissioni spontanee solo occasionali (in particolare nel torcicollo)
Familiarità assente	Familiarità spesso presente

Distonia Psicogena

I pazienti possono *resistere ai movimenti passivi* e nello stesso tempo essere *incapaci di attivare volontariamente gli stessi muscoli* “resistenti”;

La direzione delle posture distoniche è spesso variabile ed è frequente la distonia dei piedi, molto rara nella distonia organica dell’adulto.

Nessuna di queste caratteristiche è però definitiva, perché tutte possono essere osservate anche nella distonia organica

Distonia psicogena	Distonia idiopatica
Esordio con distonia a riposo	Esordio con distonia di azione
Comune l'esordio agli arti inferiori anche in pazienti adulti	Rara compromissione degli arti inferiori con esordio età adulta
Frequenti spasmi fissi	Frequenti spasmi mobili
Progressione rapida	Progressione lenta
Movimenti distonici variabili nel tempo	Movimenti distonici simili nel tempo
Assenza di gesti antagonisti	Frequente presenza di gesti antagonisti
Disabilità e abilità selettive e incongrue con la presenza di spasmi fissi	Capacità sorprendentemente conservate malgrado la gravità dei disturbi del movimento e della postura
Dolore (anche da pressione lieve), esacerbato dai movimenti passivi	Usualmente non dolorosa
Nessun miglioramento dopo sonno	Miglioramento dopo il sonno
Movimenti distonici parossistici (isolati o misti a distonia persistente)	Generale assenza di parossismi
Altri disturbi psicogeni del movimento	Possibilità di altri disturbi del movimento (tremore, mioclono)
Altre malattie neurologiche non organiche	Rare
Frequenti le cause scatenanti	Rare le cause scatenanti
Remissioni: spontanee dopo terapia non fisiologica	Remissioni spontanee solo occasionali (in particolare nel torcicollo)
Familiarità assente	Familiarità spesso presente

Aspetti Psichiatrici e Psicosociali delle Distonie



I disturbi psichiatrici possono essere presenti in tutte le distonie. I pazienti con distonie croniche hanno un alto rischio di sviluppare sintomi depressivi nel corso della vita (dal 15% al 53,4%) e, quando presenti, i sintomi depressivi sono un forte predittore di scarsa qualità di vita e disabilità. Nella distonia cervicale la probabilità di soddisfare i criteri per la diagnosi di un disturbo psichiatrico - attuale o lifetime - raggiunge il 91,4%.

[Fabbrini G, Berardelli I, Moretti G, et al. (2010). Psychiatric disorders in adult-onset focal dystonia: a case-control study. *Mov Disord*; 25: 459-65, Zurowski M, McDonald W M, Marsh L (2013) Psychiatric comorbidities in Dystonia: Emerging concepts]



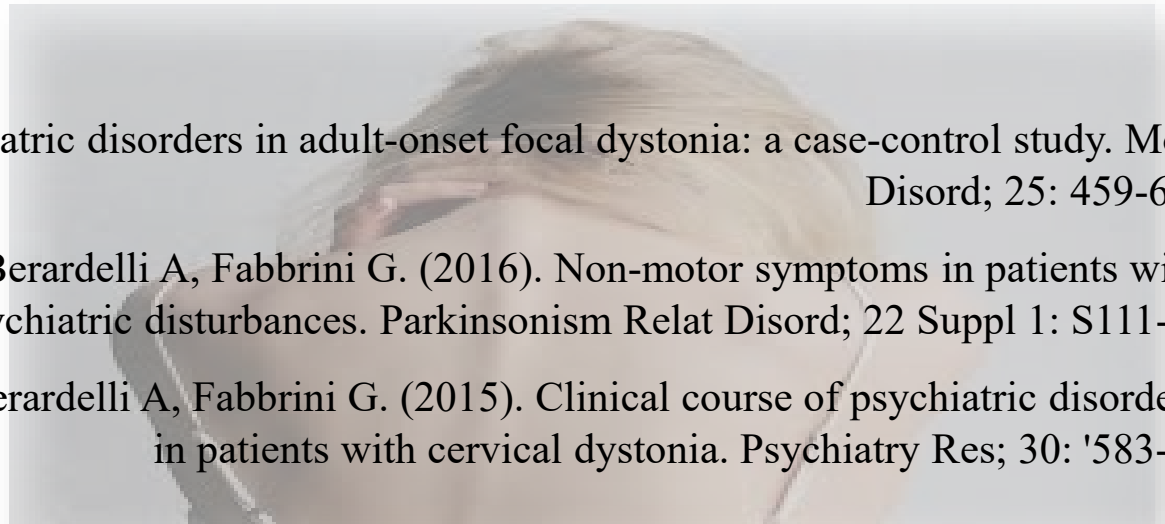
Gli studi che indagano la correlazione tra la gravità dei disturbi psichiatrici e la gravità della distonia, dimostrano che i disturbi psichiatrici spesso precedono l'insorgenza dei sintomi motori e che persistono nel tempo anche dopo la riduzione della gravità dei sintomi neurologici.

Suggeriscono, inoltre, che i sintomi psichiatrici possono, almeno nei pazienti con distonie croniche, far parte dello spettro clinico della malattia che coinvolge principalmente la disfunzione dei circuiti cerebrale-striato-cortico-limbico.

[Fabbrini G, Berardelli I, Moretti G, et al. (2010) Psychiatric disorders in adult-onset focal dystonia: a case-control study. *Mov Disord*; 25: 459-65]

[Conte A, Berardelli I, Ferrazzano G, Pasquini M, Berardelli A, Fabbrini G. (2016). Non-motor symptoms in patients with adult-onset focal dystonia: Sensory and psychiatric disturbances. *Parkinsonism Relat Disord*; 22 Suppl 1: S111-4]

[Berardelli I, Ferrazzano G, Pasquini M, Biondi M, Berardelli A, Fabbrini G. (2015). Clinical course of psychiatric disorders in patients with cervical dystonia. *Psychiatry Res*; 30: '583-5]



Le manifestazioni psichiatriche delle Distonie primarie

- Compromissione cognitiva
- Psicosi
- Disturbi dell'umore
- Disturbi d'ansia
- Disturbi ossessivi e compulsioni
- Disturbi alimentari
- Disturbi da uso di sostanze
- Disturbi della personalità



COMPROMISSIONE COGNITIVA

In passato alcuni studi avevano evidenziato un'intelligenza più elevata nelle distonie primarie.

Studi successivi non hanno confermato questa ipotesi.

L'intelligenza e l'acuità cognitive non subiscono comunque alcuna compromissione nel corso delle Distonie primarie.

Il deterioramento intellettuale può manifestarsi in maniera secondaria in relazione alla patologia sottostante alla Distonie non-primarie (**degenerazione striato pallidale, paralisi sovranucleare progressiva**).

PSICOSI

Occasionalmente sono stati descritti – mai con frequenza significativa – disturbi del pensiero e punteggi elevati alla scala *Schizophrenia* dell'MMPI.

Ma gli studi sistematici sulla distonia primaria non trattata non hanno evidenziato psicosi diagnosticabili.

Nella psicosi primarie la distonia oculare acuta iatrogena è spesso associata ad una esacerbazione delle dispercezioni uditive.

DISTURBI DEL TONO DELL'UMORE

Sono frequenti nelle distonie.

La prevalenza lifetime è stata valutata del 18 % per i Disturbi Bipolari, del 29% per la Depressione maggiore, del 14% per la Depressione cronica persistente e del 4% per la Depressione atipica.

I Disturbi del tono dell'umore, rispetto ai disturbi d'ansia, hanno una maggiore tendenza a manifestarsi dopo l'inizio della Distonia e hanno una frequenza significativamente più elevata che nella popolazione generale.

I Disturbi bipolari a cicli rapidi sono stati associati alla distonia primaria cranio cervicale e riscontrati anche in paz con lesioni associate ad alterazioni della funzione cerebellare.

DEPRESSIONE

Varia a seconda della distribuzione anatomica.

Nel blefarospasmo descritte prevalenze comprese tra 20 e 80%.

Al contrario nel crampo dello scrivano non viene segnalato un aumento della prevalenza nonostante la limitazione funzionale e la possibile invalidità professionale.

Aumento dei disturbi depressivi nelle distonie primarie a prevalente localizzazione cranio-cervicale.

Gli studi sul torcicollo spasmodico hanno fornito risultati variabili; in questi paz. la depressione si correla a schemi cognitivi di autoriprovazione, autoaccusa, autopunizione e una negativa immagine corporea.

DISTURBI D'ANSIA

L'ansia è condizione comune nei paz affetti da Distonia e vi sono disturbi d'ansia maggiormente prevalenti.

Nella distonia primaria cranio cervicale i disturbi d'ansia sono presenti fino al 71% dei paz, con una prevalenza del GAD, delle Fobie specifiche e del Disturbo d'ansia sociale.

Rispetto alla popolazione generale la frequenza di GAD nelle Distonie primarie è quadruplicata.

Nelle distonie primarie i paz. con disturbi fobici presentano più frequentemente un interessamento muscolare bilaterale.

Disturbo da abuso di sostanze

Vi è una correlazione tra distonia e abuso e dipendenza da alcol.

Le cause possono essere la frequenza di ansia e depressione e il miglioramento della sintomatologia legata all'alcol nella distonia primaria.

La dipendenza da alcol è associata ad una maggiore durata della distonia e ad una maggiore gravità e invalidità.

Nella maggior parte dei casi studiati l'abuso alcolico ha avuto origine dopo l'esordio della distonia.

Movement disorders

Research paper

Psychiatric associations of adult-onset focal dystonia phenotypes

Brian D Berman^{1, 2}, Johanna Junker^{3, 4}, Erika Shelton¹, Stefan H Sillau¹, H A Jinnah⁵, Joel S Perlmutter⁶, Alberto J Espay⁷, Joseph Jankovic⁸, Marie Vidailhet^{9, 10}, Cecilia Bonnet^{9, 10}, William Ondo¹¹, Irene A Malaty¹², Ramón

Rodríguez¹³, William M McDonald¹⁴, Laura Marsh¹⁵, Mateusz Zurowski¹⁶, Tobias Bäumer¹⁷, Norbert Brüggemann^{3, 4}

Correspondence to Dr Brian D Berman, Department of Neurology, University of Colorado Anschutz Medical Campus, 12631 E. 17th Avenue, Mail Stop B-185, Aurora 80045, Colorado, USA; brian.berman@ucdenver.edu



PDF



XML

Abstract

Background Depression and anxiety frequently accompany the motor manifestations of isolated adult-onset focal dystonias.

Whether the body region affected when this type of dystonia first presents is associated with the severity of these neuropsychiatric symptoms is unknown.

Objectives The aim of this study was to determine whether depression, anxiety and social anxiety vary by dystonia onset site and evaluate whether pain and dystonia severity account for any differences.

Methods Patients with isolated focal dystonia evaluated within 5 years from symptom onset, enrolled in the Natural History Project of the Dystonia Coalition, were included in the analysis. Individual onset sites were grouped into five body regions: cervical



OPEN ACCESS

RESEARCH PAPER

Psychiatric associations of adult-onset focal dystonia phenotypes

Brian D Berman,^{1,2} Johanna Junker,^{3,4} Erika Shelton,¹ Stefan H Sillau,¹ H A Jinnah,⁵ Joel S Perlmutter,⁶ Alberto J Espay,⁷ Joseph Jankovic,⁸ Marie Vidailhet,^{9,10} Cecilia Bonnet,^{9,10} William Ondo,¹¹ Irene A Malaty,¹² Ramón Rodríguez,¹³ William M McDonald,¹⁴ Laura Marsh,¹⁵ Mateusz Zurowski,¹⁶ Tobias Bäumer,¹⁷ Norbert Brüggemann^{3,4}

Additional material is published online only. To view please visit the journal online at: <https://dx.doi.org/10.1136/2016-315461>.

Numbered affiliations see of article.

Correspondence to Brian D Berman, Department of Neurology, University of Colorado Anschutz Medical Campus, 12631 E. 17th Avenue, Stop B-185, Aurora 80045, Colorado, USA; brian.berman@ucdenver.edu

Received 13 December 2016
Revised 9 March 2017
Accepted 19 March 2017
Published Online First April 2017

ABSTRACT

Background Depression and anxiety frequently accompany the motor manifestations of isolated adult-onset focal dystonias. Whether the body region affected when this type of dystonia first presents is associated with the severity of these neuropsychiatric symptoms is unknown.

Objectives The aim of this study was to determine whether depression, anxiety and social anxiety vary by dystonia onset site and evaluate whether pain and dystonia severity account for any differences.

Methods Patients with isolated focal dystonia evaluated within 5 years from symptom onset, enrolled in the Natural History Project of the Dystonia Coalition, were included in the analysis. Individual onset sites were grouped into five body regions: cervical, laryngeal, limb, lower cranial and upper cranial. Neuropsychiatric symptoms were rated using the Beck Depression Inventory, Hospital Anxiety and Depression Scale and Liebowitz Social Anxiety Scale. Pain was estimated using the 36-Item Short Form Survey.

Results Four hundred and seventy-eight subjects met our inclusion criteria. High levels of depression, anxiety and social anxiety occurred in all groups; however, the severity of anxiety and social anxiety symptoms varied by onset site group. The most pronounced differences were higher anxiety in cervical and laryngeal, lower anxiety in upper cranial and higher social anxiety in laryngeal. Increases in pain were associated with worse neuropsychiatric symptom scores within all groups. Higher anxiety and social anxiety in laryngeal and lower anxiety in upper cranial persisted after correcting for pain and dystonia severity.

Conclusion Anxiety and social anxiety severity vary

defined by dystonia that begins in adulthood and primarily affects one body region such as the face, neck or limbs.³

In addition to the characteristic motor symptoms, non-motor symptoms, such as depression, anxiety and social anxiety, are commonly seen in AOFD and can significantly contribute to disability,⁴⁻⁷ as well as diminish quality of life.⁸⁻¹¹

Such neuropsychiatric manifestations may occur secondary to the development of dystonia, but their onset often precedes motor symptoms.¹²

Furthermore, in a number of studies, depression severity does not correlate with the dystonia severity nor does depression improve when dystonia is treated.^{5, 14} Thus, depression and anxiety appear to be a feature of the clinical spectrum of AOFD and not just a reaction to motor symptoms. The pathophysiology underlying both motor and non-motor symptoms in AOFD, however, remains poorly understood.

Although different AOFD phenotypes share some aetiological and pathophysiological features,^{15, 16} variations in a number of epidemiological and aetiological factors occur.¹⁷ Identifying differences in the neuropsychiatric manifestations for distinct AOFD phenotypes could enhance our understanding of the aetiology and pathophysiology underlying varying motor phenotypes, and also help clinicians more effectively recognise and treat these non-motor symptoms in their patients with AOFD. Presently, whether the type or severity of neuropsychiatric symptoms vary across different presentation of AOFD is not

478 soggetti affetti da distonia focale sono stati valutati e in tutti i gruppi sono stati riscontrati elevati livelli di depressione, ansia e ansia sociale, sebbene la severità dei sintomi tenda a variare in rapporto alla sede di insorgenza, con sintomi di ansia più intensa nelle forme laringea e cervicale, ansia più contenuta nelle forme *upper cranial*, e ansia sociale elevata nelle forme laringee. La presenza di dolore è associata ad un peggioramento dei sintomi neuropsichiatrici, indipendentemente dalle sede di insorgenza.

Psychiatric Comorbidities in Dystonia: Emerging Concepts

Mateusz Zurowski, MD, William M. McDonald,
MD, [...], and Laura Marsh, MD

[Additional article information](#)

Abstract

Psychiatric disorders are highly prevalent in patients with dystonia and have a profound effect on quality of life. Patients with dystonia frequently meet criteria for anxiety disorders, especially social phobia, and major depressive disorder. Deficits in emotional processing have also been demonstrated in some dystonia populations. Onset of psychiatric disturbances in patients with dystonia often precedes onset of motor symptoms suggesting that the pathophysiology of dystonia itself contributes to the genesis of psychiatric disturbances. This

I disturbi psichiatrici sono altamente prevalenti nei paz con distonia e hanno un effetto profondo sulla qualità della vita: disturbi d'ansia, specialmente fobia sociale, e depressione maggiore. Sono anche stati evidenziati deficit nel processamento delle emozioni. Nel 53% dei casi la depressione precede la comparsa della distonia mentre nel 68% l'ansia. I disturbi psichiatrici appaiono connessi al substrato neuropatologico di molte sindromi distoniche. Non si possono però escludere in alcuni casi aspetti reattivi che vanno ad esacerbare il distress psichiatrico a causa dei sintomi dolorosi della distonia o della sua visibilità esterna. Il riconoscimento degli aspetti psichiatrici della distonia e l'inclusione dell'assessment psichiatrico risultano indispensabili nella valutazione del paziente affetto da Distonia.

Aspetti Sociali e Psicologici delle Distonie

Come in quasi tutti i casi di malattie croniche, la comparsa di una distonia, frequentemente molto disabilitante, implica un cambiamento nel comportamento del paziente, analizzabile tramite due aspetti differenti:

1. L'elaborazione psicologica del problema fisico e la sua interiorizzazione.
2. Il processo di cambiamento corporeo, dell'io esterno, con le sue nuove modificazioni posturali, che richiedono una programmazione diversa delle abitudini motorie.



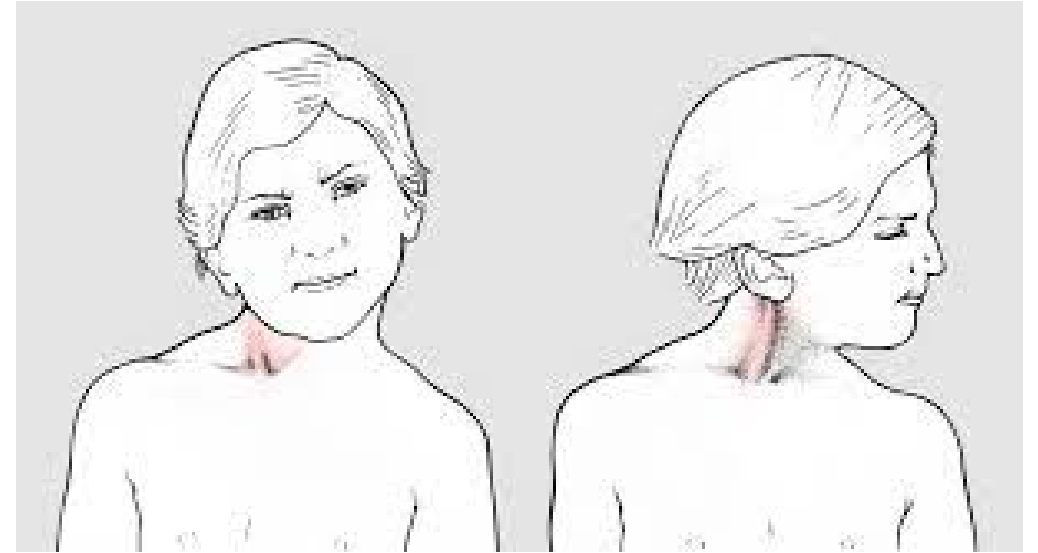
Valutazione clinica

È necessaria da parte del clinico una valutazione globale del paziente, curando anche le possibili esigenze psicologiche, vale a dire, come si adatta cognitivamente, come elabora ed interiorizza la sua malattia.



Un esempio di come le caratteristiche della sintomatologia distonica possono determinare problematiche di natura psichica e richiedere particolari adattamenti dell'approccio terapeutico è quello delle:

- - **Distonie generalizzate** (colpiscono la maggior parte del corpo); compaiono in giovane età. Si verifica uno “shock” nello sviluppo evolutivo del soggetto sia sul piano fisico che psicologico.



Trattamento

Il trattamento per questo tipo di soggetto dovrebbe essere indirizzato verso:

- a) *Adattamento psicosociale del malato.*
- b) *Rieducazione sistemico-familiare.*

Questo ultimo punto si basa sul rieducare il gruppo familiare per adeguarlo ai cambiamenti, non solo corporea ma anche cognitiva del paziente.

Un secondo criterio...

si potrebbe basare sulla relazione fra distonie e disturbi psicopatologici collegati

Nella maggior parte dei pazienti distonici troviamo una sintomatologia psicologica, che in certi casi sembra collegata ai disturbi distonici.

I disturbi psicopatologici collegati alla distonia impediscono una interiorizzazione ed assimilazione corretta della malattia, aumentando anche i sintomi distonici.



Le disfunzione della distonia come causa di psicopatologia

- Cambiano gli **aspetti psicomotori**, la deambulazione, il modo di scrivere, di parlare, ecc. a seconda del tipo di distonia di cui si è affetti.
- Nella distonia come nella maggior parte delle malattie che comportano una disabilità fisica, parallelamente **possono apparire una serie di alterazioni emotive che sorgono proprio dall'incapacità di controllare i movimenti spasmodici**.
- In alcuni pazienti distonici, fattori diversi come la ***non accettazione del proprio problema, le ripercussioni sociali e lavorative, o un ambiente familiare non favorevole***, possono provocare il sorgere di uno stato di animo alterato ed esitare in un disturbo depressivo.



Disturbi Psicopatologici collegati a sintomi distonici

Si crea così un circolo vizioso fra depressione e distonia

La distonia aumenta lo stato depressivo e aumentando la depressione si intensificano ancora i sintomi distonici e gli spasmi risultano più difficilmente controllabili.

Questo tipo di depressione viene chiamata depressione esogena o *reattiva*, giacché è la conseguenza di una determinata situazione: l'ansia che provoca la manifestazione esterna di sintomi distonici.



Disturbi Psicopatologici collegati a sintomi distonici

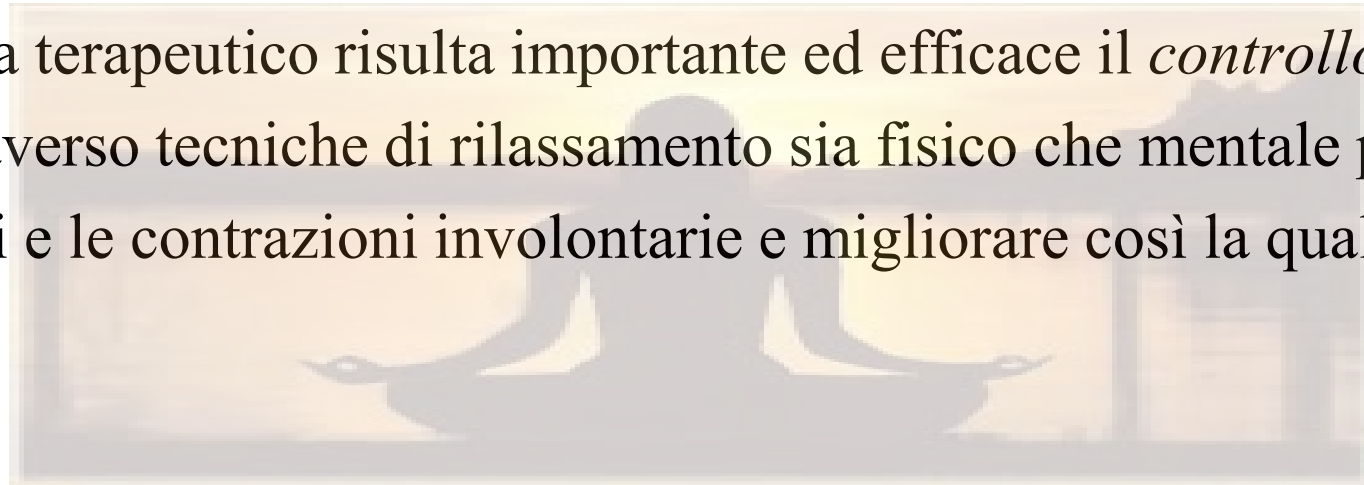
- La depressione come esagerazione patologica della tristezza, si manifesta producendo importanti cambiamenti *nell'aspetto fisico, nel pensiero, nel sonno, nella sessualità e nell'alimentazione*.
- Il paziente distonico con disturbi depressivi, è, nella maggior parte dei casi, conscio di quanto gli sta accadendo, e ne soffre: soffre per non essere in grado di affrontare la sua realtà e perché questa situazione deteriora i suoi rapporti con gli altri.
- Naturalmente questi sintomi dipendono dalla particolare vulnerabilità della persona, così come della comprensione e disponibilità positiva che si può trovare nell'ambiente circostante.

Disturbi Psicopatologici collegati a sintomi distonici

Occorre menzionare la relazione esistente fra due fattori psicologici: **la motivazione e l'attenzione e l'aumento o diminuzione della sintomatologia distonica.**

Quando l'attenzione aumenta, la distonia diminuisce, così come quando la motivazione è maggiore, i sintomi distonici diminuiscono.

Dal punto di vista terapeutico risulta importante ed efficace il *controllo dello stress situazionale* attraverso tecniche di rilassamento sia fisico che mentale per ridurre gli spasmi muscolari e le contrazioni involontarie e migliorare così la qualità della vita.

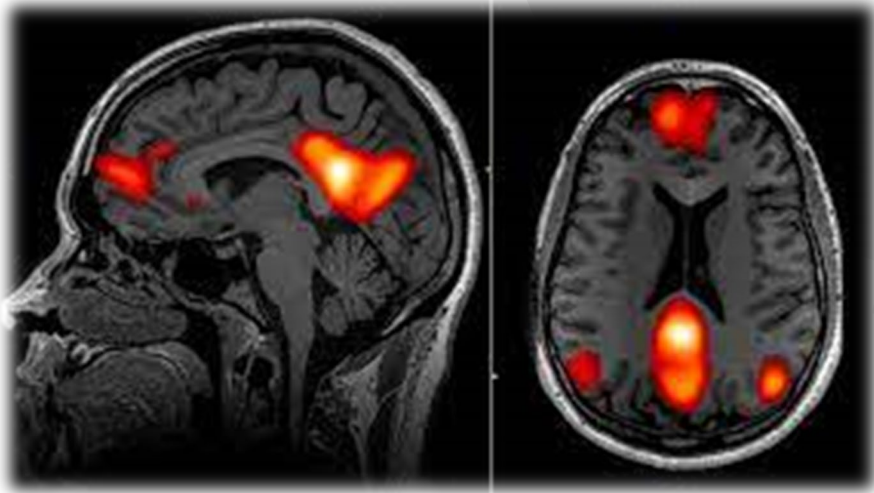


Meccanismi fisiopatologici comuni?

- I Disturbi Funzionali compaiono nel Parkinson e nella Demenza a Corpi di Lewy.
- Il DSM 5 (2013), utilizza una nuova categoria per questi disturbi, mai prima comparsa: “Disturbi di Somatizzazione-Funzionali nel corso di malattie note”, rivoluzionando i concetti relativi a tali disturbi.
- È stata proposta una ridefinizione del Disturbo di Somatizzazione come caratterizzato da un nucleo primario costituito dalla perdita di realtà condivisa e verificabile, riposizionando il Disturbo di Somatizzazione nell’ambito di Allucinazioni Viscero-Motorie, in un continuum che include Somatizzazioni, Allucinazioni e Deliri ... tutti predittivi di disfunzioni delle aree frontali del cervello.

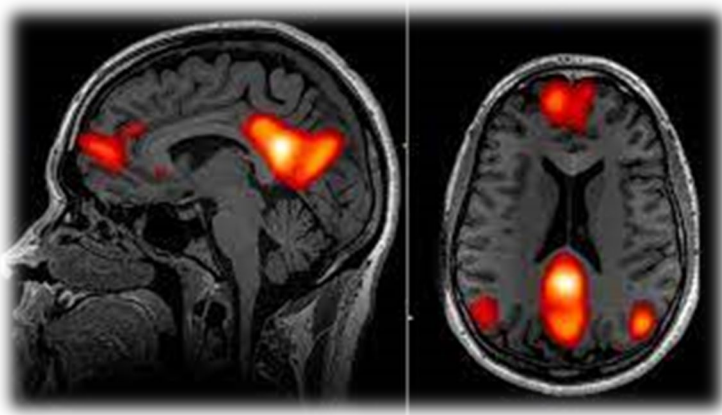


Meccanismi fisiopatologici comuni?



- Le aree cerebrali coinvolte nella disfunzione sembrerebbero le aree dei sistemi che regolano l'attenzione e la rilevanza degli stimoli esterni (Rete di Controllo e Saliienza) e le aree che richiamano la memoria di sensazioni e esperienze precedenti, che agiscono prevalentemente in modalità inconscia (aree del sistema Default Mode Network-DMN).

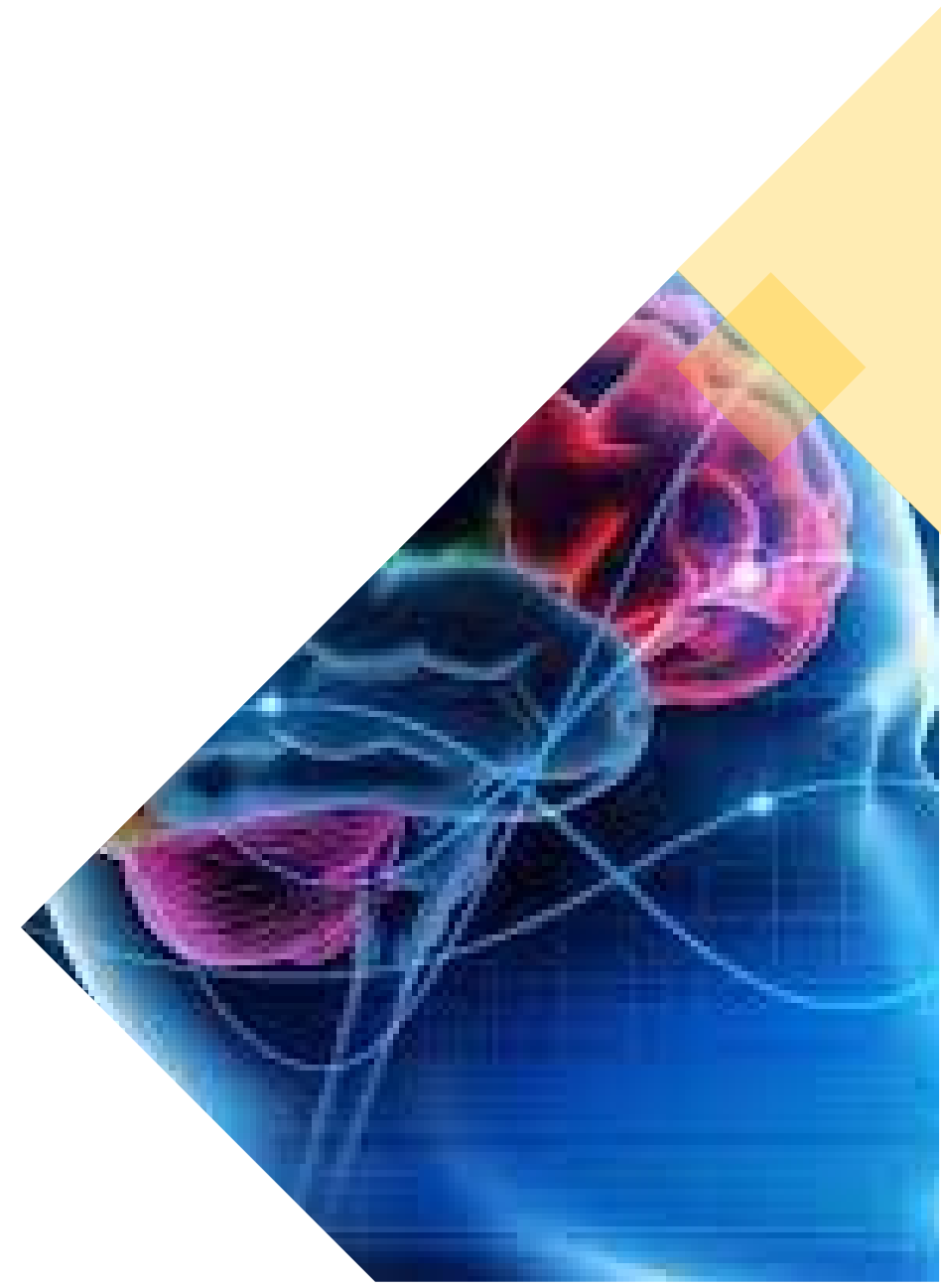
Meccanismi fisiopatologici comuni?



- Quando uno stimolo sensoriale viene percepito dagli organi di senso, avviene una elaborazione inconsapevole, in cui lo stimolo (esterno o interno, viscero-motorio) viene confrontato con memorie di sensazioni precedenti, anche queste non affioranti a livello cosciente.
- Le reti di Controllo e Salienza e reti dell'attenzione dorsale e ventrale monitorano e confrontano lo stimolo nuovo con le memorie degli stimoli precedenti, inibendo il DMN.

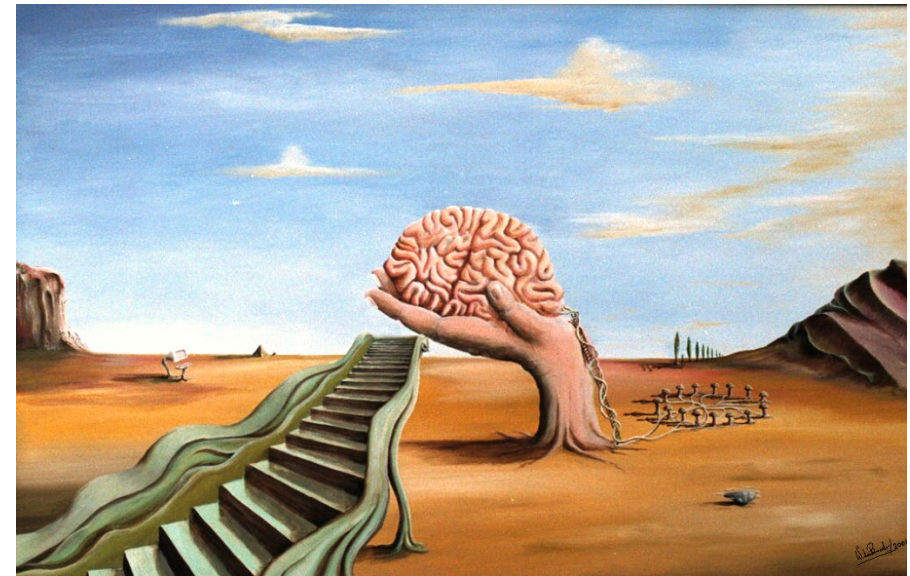
Meccanismi fisiopatologici comuni?

- il DMN è funzionalmente disaccoppiato dalle reti di controllo in pazienti con Parkinson e Demenza a Corpi di Lewy che presentano Disturbi di Somatizzazione-Funzionali, le aree che controllano emozioni di allarme sono più attive, i sistemi di controllo meno attivi. **Ciò è già stato evidenziato anche in pazienti con Disturbi Funzionali ma senza Parkinson.**
- È possibile visualizzare, in questi pazienti, un'apparente iperattività del DMN, che si connette in modo casuale con diverse aree cerebrali deputate all'elaborazione di sensazioni o emozioni.



Meccanismi fisiopatologici comuni?

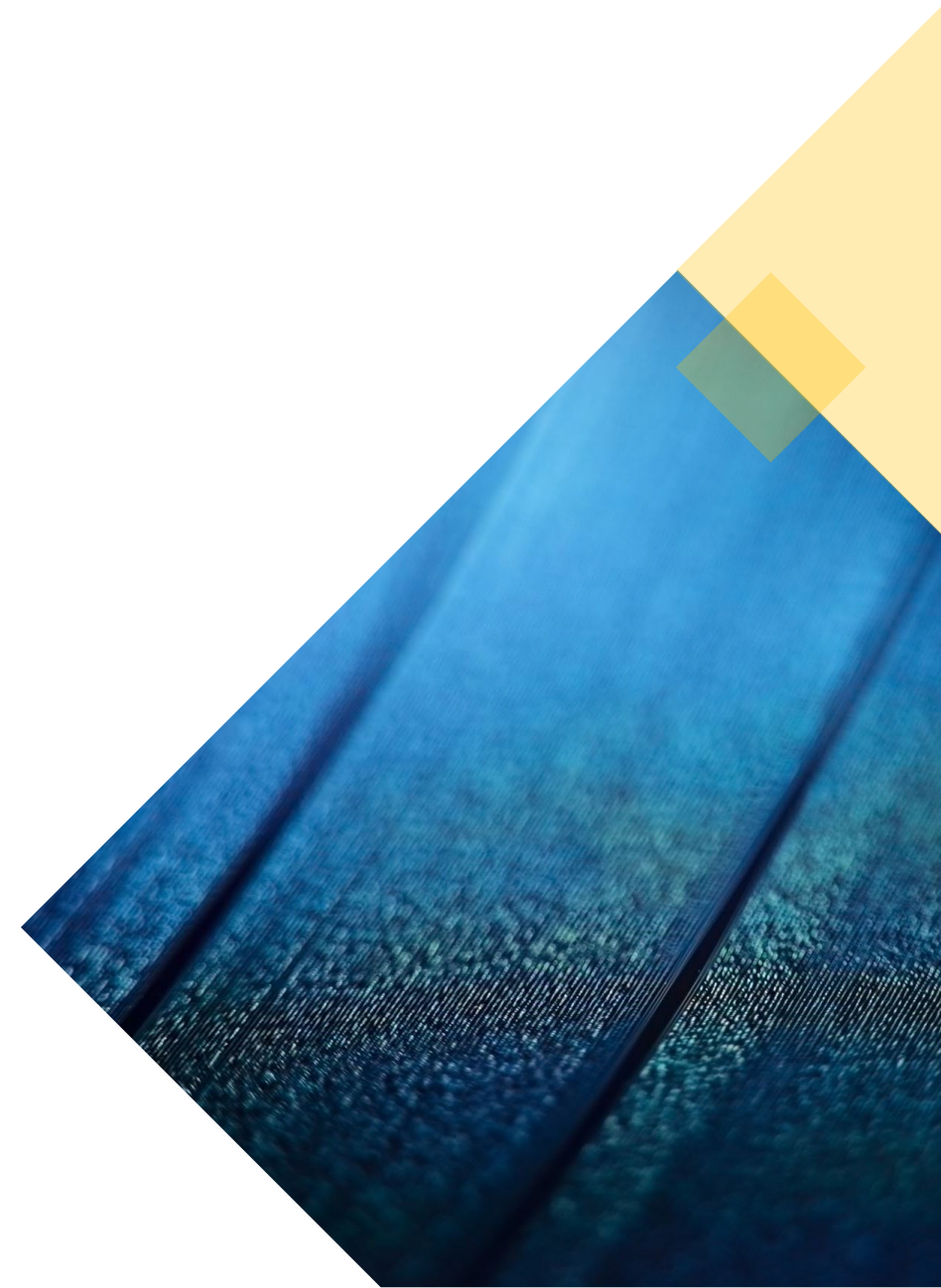
- Lo stesso fenomeno avviene quando si assumono sostanze psichedeliche o durante i *sogni* in cui il formarsi di connessioni casuali spiega l'aspetto bizzarro, l'assenza di relazioni di causa e di tempo, le metamorfosi che compaiono nelle allucinazioni, nei deliri e nei sogni.



Notabile infine il ruolo del DMN nella genesi della depressione e dell'ansia, essendo esso sede dei meccanismi automatici ed incontrollati di ruminazione e rimuginazione.

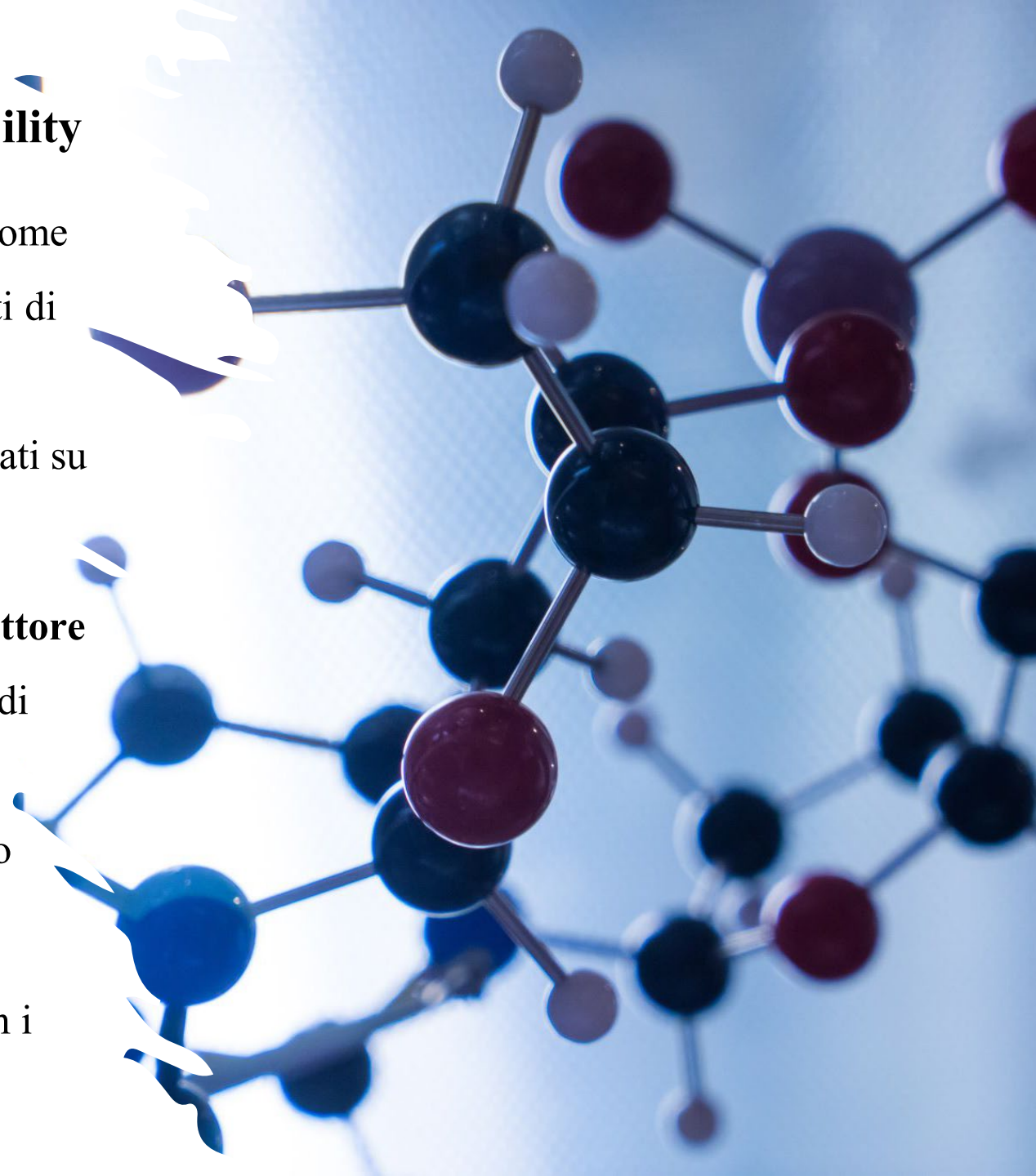
I meccanismi descritti potrebbero dunque rappresentare una via fisiopatologica comune alle forme depressive e ansiose che si accompagnano ai disturbi distonici o li precedono.

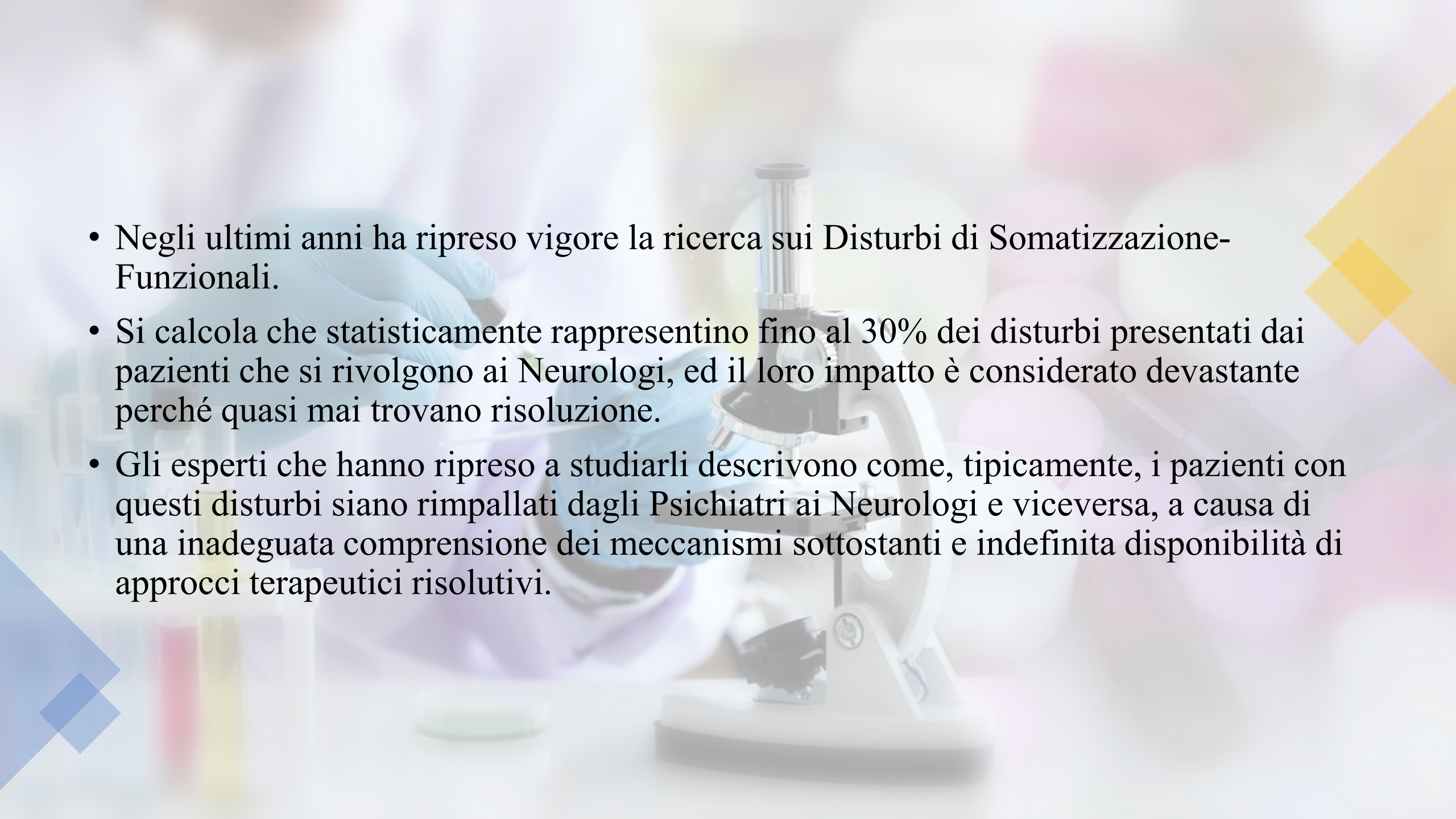
Potrebbero inoltre spiegare perché tali sintomi finiscono con l'esacerbare l'intensità della distonia stessa.

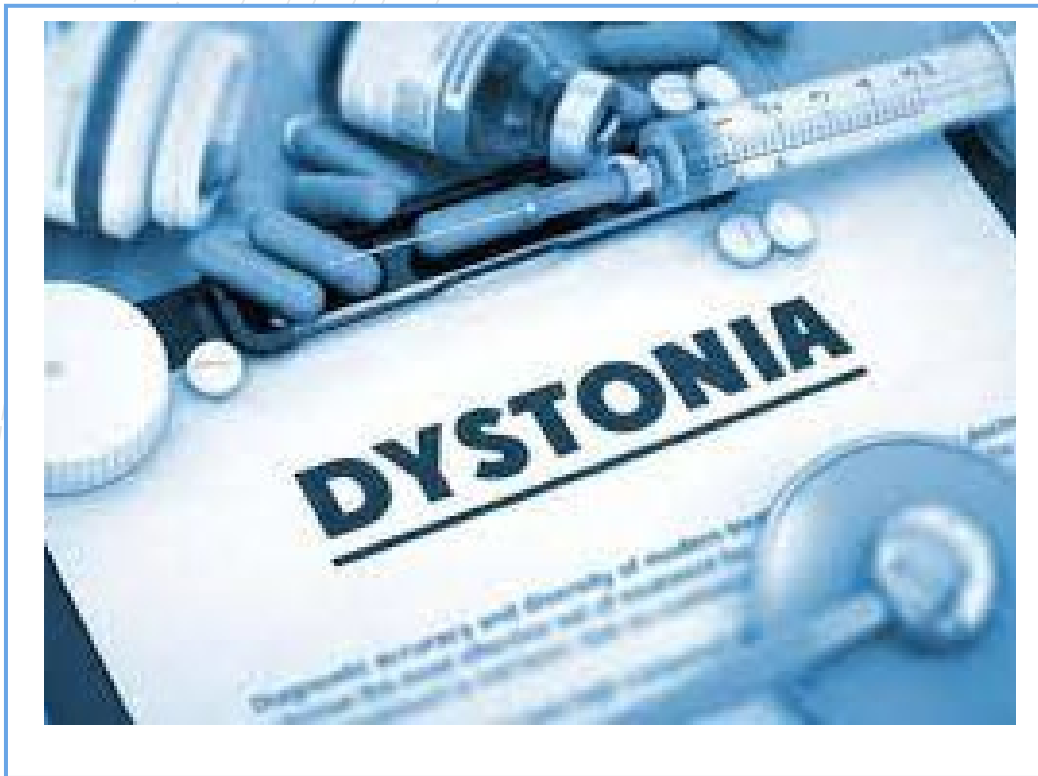


Metastability

- L'interazione tra DMN e reti di controllo è rappresentato come un sistema intrinsecamente instabile, oscillante tra momenti di controllo, ordine e confronto con i principi di realtà consensuale, e momenti senza controllo, disordinati, ripiegati su fantasie e memorie interne.
- Il DMN appare, in questa rappresentazione, come il **produttore di Narrativa interiore**, che, anche se svincolato dalle reti di controllo, mantiene la sua identità ed autoconsapevolezza, mentre sotto l'azione delle reti di controllo, verifica lo stato interiore, adattandolo al sistema sociale.
- Non sfuggirà la similitudine di questa rappresentazione con i concetti sviluppati dalla Metapsicologia di Freud...



- 
- Negli ultimi anni ha ripreso vigore la ricerca sui Disturbi di Somatizzazione-Funzionali.
 - Si calcola che statisticamente rappresentino fino al 30% dei disturbi presentati dai pazienti che si rivolgono ai Neurologi, ed il loro impatto è considerato devastante perché quasi mai trovano risoluzione.
 - Gli esperti che hanno ripreso a studiarli descrivono come, tipicamente, i pazienti con questi disturbi siano rimpallati dagli Psichiatri ai Neurologi e viceversa, a causa di una inadeguata comprensione dei meccanismi sottostanti e indefinita disponibilità di approcci terapeutici risolutivi.



- Modulare il DMN e l'attività talamica diventa l'obiettivo per trattare questi disturbi e per traslare il modello dalle malattie neurologiche a condizioni in cui delle malattie neurologiche non c'è ancora traccia.
- La stimolazione cerebrale profonda, l'uso di farmaci con effetto sui canali del calcio possono diventare nuovi approcci terapeutici a questi disturbi, spesso resistenti ai tentativi di terapia attuale che deve andare oltre il ruolo della dopamina e superare i residui di colpevolizzazione.



Grazie per l'attenzione!