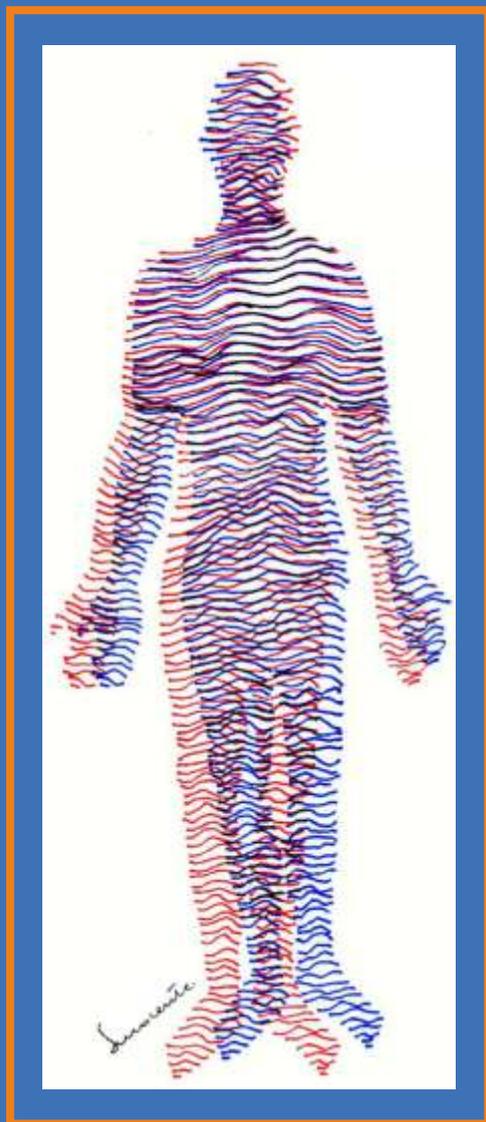


I DISTURBI MOTORI FUNZIONALI

NUOVI APPROCCI DIAGNOSTICI E TERAPEUTICI

A cura di Michele Tinazzi e Marialuisa Gandolfi



Presentazione

I disturbi motori funzionali (FMD) rientrano nel più vasto ambito dei disturbi neurologici funzionali (crisi non epilettiche, disturbi somatosensitivi, visivi, dolore). Essi si caratterizzano per la presenza di tremore, paresi, distonia, disturbi della marcia, mioclono e disturbi facciali e non sono riconducibili ad una causa organica. La prevalenza dei disturbi neurologici funzionali è di 50/100.000 abitanti, di cui più del 50% sono rappresentati da FMD che determinano condizioni di disabilità protratta e incidono negativamente sulla qualità della vita del paziente. Nonostante gli FMD siano frequenti e disabilitanti, riconoscerli ed individuare i percorsi diagnostici e terapeutici più appropriati può essere molto difficile, a causa della tutt'ora limitata conoscenza sui meccanismi fisiopatologici ad essi sottesi. Generalmente, il paziente viene indirizzato verso un percorso di visite ed esami specialistici di diverso tipo dal quale, per altro, difficilmente si ottengono chiarimenti. Non essendo riscontrabile una causa organica nota, infatti, i tradizionali esami clinici non fanno altro che confutare la presenza di un disturbo e lasciare il paziente con una serie di domande aperte circa la diagnosi e il trattamento. L'attuale gestione dei pazienti con FMD comporta elevati oneri finanziari per il Sistema Sanitario Nazionale ai quali, di contro, non consegue l'erogazione di servizi utili a migliorare la qualità di vita dei pazienti. Questo fatto costituisce un vero e proprio paradosso, in quanto, proprio perché non causati da danni neurologici strutturali, i sintomi funzionali sono potenzialmente reversibili rispetto a quelli dovuti a malattie organiche. Ne deriva che favorire la pronta erogazione di un percorso diagnostico e terapeutico adeguato può contribuire non solo al benessere del paziente ma anche alla riduzione dei costi di gestione di questa patologia da parte del Sistema Sanitario Nazionale.

Il medico di medicina generale è, tipicamente, una figura cruciale nella definizione del percorso diagnostico e terapeutico dei propri assistiti e può esserlo, in modo particolare, nella gestione dei pazienti con FMD. Infatti, egli presta il primo livello di assistenza sanitaria valutando le cure e gli approfondimenti di cui necessitano i pazienti e regolando l'accesso agli esami diagnostici, alle visite specialistiche ed ai trattamenti.

Va da sé che favorire la conoscenza degli FMD tra i medici di medicina generale, permetterebbe di raggiungere una diagnosi in tempi più brevi ed

indirizzare i pazienti verso il percorso di cure più adeguato. Inoltre, essendo una figura stabile di riferimento per le problematiche cliniche dei propri assistiti, i medici di medicina generale possiedono generalmente una conoscenza approfondita della storia clinica dei propri pazienti. Elemento, questo, di notevole importanza ai fini diagnostici. Gli FMD sono stati per molti anni misconosciuti sia in ambito clinico che di ricerca. Negli ultimi anni, tuttavia, la comunità scientifica ha mostrato un progressivo interesse verso questo settore della neurologia individuando alcuni meccanismi implicati nella genesi di questi disturbi. Questo ha contribuito non solo alla definizione dei nuovi criteri diagnostici riportati ora nelle ultime versioni dei principali manuali diagnostici (DSM-5, 2013; ICD-11, 2017) ma anche alla delineazione di percorsi terapeutici di comprovata efficacia. Questi nuovi approcci per la gestione dei pazienti con FMD sono diventati di uso comune nella pratica clinica in Inghilterra dove è stato possibile confermare la loro efficacia. In Italia, Il Centro Regionale Specializzato per la Malattia di Parkinson e Disturbi del Movimento, dell'Azienda Ospedaliera Universitaria integrata di Verona diretto dal Prof. Michele Tinazzi, costituisce a tutt'oggi un punto di riferimento nazionale e internazionale anche per gli FMD. A tal riguardo il Centro è dal 2017 promotore e coordinatore del Registro Italiano Disturbi Motori Funzionali dell'Accademia LIMPE-DISMOV (Accademia Italiana per lo studio della Malattia di Parkinson e Disturbi del Movimento), finalizzato alla raccolta di dati demografici e clinici dei pazienti affetti da tali disturbi, residenti nelle diverse regioni italiane (25 centri aderenti: 410 pazienti reclutati nel primo anno di Registro) ed è inserito come Centro rappresentante l'Italia nel comitato internazionale della Movement Disorders Society, Società Scientifica Internazionale che conta 7.000 neurologi membri esperti in disturbi del Movimento. Le attività di ricerca, di didattica e formazione, cliniche e assistenziale del Centro per gli FMD sono condotte da un team multidisciplinare costituito da Neurologi, Fisiatri, Fisioterapisti, Dottori in Scienze Motorie e Psicologi coordinate dal Prof. Michele Tinazzi e si basano sull'esperienza maturata da questi professionisti presso i principali centri specializzati per la gestione dei pazienti con FMD (Western General Hospital, Edimburgo; UCL Institute of Neurology, Londra) ed attraverso la continua collaborazione con i principali esperti di questi disturbi (Dr. Jon Stone - Neurologo; Dr. Mark Edwards - Neurologo; Dr. Alan Carson - Neuropsichiatra).

In generale, comunque, gli FMD sono ancora poco conosciuti e non adeguatamente trattati. Da qui l'idea di proporre un piano formativo che favorisca l'aggiornamento dei medici di medicina generale su tali approcci, al fine di facilitare la gestione dei propri assistiti qualora presentino tali sintomi neurologici. L'opuscolo che proponiamo è la conclusione di un progetto formativo promosso dal Dipartimento di Neuroscienze, Biomedicina e Movimento dell'Università di Verona, in collaborazione con i dott. Carlo Andrea Franchini, Isabella Fracasso e Carlotta Mastella della Sezione di Verona della Società Italiana di Medicina Generale e delle Cure Primarie (SIMG) e con il Centro Studi di FIMMG Verona. Tale progetto è iniziato nel 2017 con un'indagine conoscitiva indirizzata ai medici di medicina generale di Verona e provincia sulle conoscenze, opinioni, e difficoltà nel comprendere e nel gestire pazienti con disturbi neurologici funzionali ed in particolare con FMD, e proseguito con un Corso Formativo accreditato finalizzato ad ampliare le conoscenze relativamente alle caratteristiche cliniche, ai meccanismi fisiopatologici, all'approccio diagnostico, alla comunicazione della diagnosi e al trattamento di questi frequenti e disabilitanti disturbi.

L'intero progetto è supportato da Casa Vitivinicola Tinazzi.

Michele Tinazzi e Marialuisa Gandolfi ringraziano i **dottori Carlo Andrea Franchini, Isabella Fracasso, e Carlotta Mastella della Sezione di Verona della Società Italiana di Medicina Generale e delle Cure Primarie (SIMG)** per aver contribuito in maniera significativa alla pianificazione e alla realizzazione dell'intero progetto.

Michele Tinazzi

Professore Ordinario di Neurologia
Dipartimento di Neuroscienze, Biomedicina
e Movimento, Università di Verona

Marialuisa Gandolfi

Professore Associato di Medicina Fisica e Riabilitazione
Dipartimento di Neuroscienze, Biomedicina
e Movimento, Università di Verona

Introduzione

I disturbi motori funzionali (FMD) rientrano nel più vasto ambito dei disturbi neurologici funzionali (tra questi: crisi non epilettiche, disturbi somatosensitivi, visivi, dolore) e comprendono tremore, paresi, distonia, disturbi della marcia, mioclono e disturbi facciali. Gli FMD sono clinicamente incongruenti con i disturbi motori noti per essere causati da malattie neurologiche organiche e sono significativamente modificati da manovre di distrazione o non fisiologiche, inclusa una marcata risposta al placebo.

Gli FMD sono stati per molti anni misconosciuti sia in ambito clinico che di ricerca. Negli ultimi anni, tuttavia, la comunità scientifica ha mostrato un progressivo interesse verso questo settore della neurologia ed ha sviluppato nuovi concetti relativamente a: 1) modello di malattia; 2) terminologia; 3) approccio clinico; 4) comunicazione della diagnosi e trattamento.

Le principali motivazioni di questo crescente interesse risiedono nel fatto che gli FMD hanno una elevata prevalenza e sono fonte di disabilità severa, con un costo socio-assistenziale rilevante. Si stima, infatti, una prevalenza dei disturbi neurologici funzionali di circa 50/100.000 casi, di cui più del 50% sono rappresentati dagli FMD. A tal riguardo, circa il 20% dei pazienti che accede agli ambulatori specialistici dei disordini del movimento, presenta FMD.

Studi recenti hanno dimostrato che gli FMD determinano un livello di disabilità e una compromissione della qualità di vita comparabili a quelli dei pazienti con malattia di Parkinson.

Nonostante l'elevata prevalenza e la fonte di grave disabilità, tali disturbi a tutt'oggi non sono né adeguatamente diagnosticati né trattati. Uno studio americano in cui sono stati intervistati circa 100 neurologi ha dimostrato che il grado di soddisfazione provato dal neurologo nel trattare i disturbi neurologici funzionali è il più basso, seguito da lombalgia cronica e insonnia.

La difficoltà da parte del neurologo nel diagnosticare e gestire tali disturbi origina dalla difficoltà a comprendere il meccanismo di produzione di tali sintomi. Il fatto che gli FMD abbiano caratteristiche che sono normalmente associate al movimento volontario (distraibilità e risoluzione con placebo), ha indotto erroneamente a pensare che la simulazione sia il meccanismo alla

base della genesi degli FMD. I pazienti riportano, infatti, tali disturbi come involontari e incontrollati evidenziando una dissociazione tra la natura volontaria dei disturbi funzionali del movimento e il senso di involontarietà percepito dai pazienti (per una alterazione del “Sense of Agency” ossia percezione del controllo sulle azioni e sulle loro conseguenze). A conferma di ciò va sottolineato che i simulatori rappresentano solo una piccola percentuale di pazienti FMD, così come raramente tali pazienti sono coinvolti in una sindrome da indennizzo. Studi di neuroimaging funzionale non solo hanno documentato differenze, in termini di attivazione di aree cerebrali, tra pazienti con debolezza funzionale dell’arto inferiore e soggetti di controllo ai quali veniva richiesto di simulare una debolezza dell’arto inferiore, ma hanno anche mostrato un’alterata attività a livello di specifiche aree cerebrali (giunzione temporo-parietale) coinvolte nella consapevolezza delle azioni.

Un altro elemento cruciale è rappresentato dal fatto che storicamente gli FMD sono sempre stati considerati come secondari a traumi emotivo-psicologici (disturbi di conversione). Tuttavia, studi epidemiologici recenti hanno dimostrato una comorbidità psicologica/psichiatrica sovrapponibile tra disturbi organici e funzionali, mettendo così in discussione la rilevanza di tali fattori nella genesi degli FMD. Pertanto, il ruolo causale dei fattori psicologici nella genesi degli FMD è stato rimosso dai criteri diagnostici del DSM V, e sono attualmente considerati fattori di rischio.

In accordo con il nuovo modello bio-psico-sociale di malattia, gli FMD derivano da una complessa interazione tra fattori patogenetici ben definiti: fattori psicologici, fattori fisiologici e fattori socio/culturali.

L’obiettivo di questa revisione è descrivere le caratteristiche cliniche, i criteri diagnostici, le basi fisiopatologiche ed il trattamento degli FMD.

Terminologia

Gli FMD sono stati definiti utilizzando diversi termini tra cui disturbi psicogeni, di conversione, di somatizzazione, medicalmente inspiegabili, funzionali, isterici, non organici. L'assenza di una definizione universalmente accettata riflette l'incompleta conoscenza della fisiopatologia alla base di questo genere di disturbi. La scelta di una terminologia adeguata è fondamentale, sia dal punto di vista clinico che terapeutico in quanto influisce direttamente sull'outcome clinico.

I primi 3 termini (psicogeno, di conversione, e di somatizzazione) sono termini che classicamente fanno esplicito riferimento ad un modello in cui l'unico elemento eziologico è di natura psicologica. Il disturbo di conversione in base al DSM-IV si caratterizzava per la i) presenza di sintomi neurologici (di natura motoria, sensitiva o alterazioni dello stato di coscienza); ii) assenza di una malattia organica neurologica in grado di spiegare i sintomi; iii) associazione causale con fattori stressanti di natura psicologica; iv) esclusione di una situazione di simulazione. Il fatto che fattori di natura psicologica non sempre siano rilevabili e causalmente correlabili con i sintomi e l'impossibilità pratica di escludere in molti casi con certezza la simulazione (a meno di confessione diretta, chiara discrepanza, etc.) ha portato nel DSM-V (pubblicato nella versione in inglese nel maggio 2013) all'esclusione di questi due criteri. Anche per il termine disturbo di somatizzazione, che in base al DSM-IV prevedeva tra i criteri almeno un sintomo di conversione, vi è analogha difficoltà nello stabilire la diagnosi di conversione. La classificazione dei sintomi come psicogeni è la più frequentemente utilizzata dagli specialisti in disturbi del movimento, come emerso da uno studio in cui sono stati intervistati 519 medici soci della Movement Disorders Society. Anche questo termine fa tuttavia riferimento ad un modello psicologico in cui fattori psicologici recenti o passati, attraverso meccanismi sconosciuti, favoriscono la comparsa di sintomi funzionali. Come riportato nell'introduzione, studi epidemiologici recenti e studi di neuroimaging funzionale hanno messo in discussione questi correlati definendo meglio la genesi dei disturbi funzionali secondo un modello neurobiologico. Altri termini come disturbi isterici sono gravati storicamente da una pesante stigma sociale, mentre termini quali disturbi medicalmente inspiegabili denotano (agli occhi del paziente e dei familiari) la mancanza da parte del medico delle adeguate conoscenze per una corretta diagnosi.

A tal proposito uno studio condotto su pazienti neurologici ambulatoriali ha evidenziato che il termine meno offensivo per il paziente per descrivere questi disturbi è risultato essere il termine funzionale, mentre termini come “disturbo isterico, medicalmente non spiegabile, mentale, psicosomatico” sono risultati più offensivi.

Un possibile elemento a sfavore dell'utilizzo del termine funzionale può risiedere nel fatto che è un termine ampio che identifica un problema a carico della funzione piuttosto che della struttura, presente anche in condizioni neurologiche “organiche” (ad es. l'emicrania). Il disturbo motorio funzionale va distinto dalla simulazione (simulazione al fine di ottenere un vantaggio economico) e dal disturbo fittizio (simulazione al fine di ottenere cure mediche).

Epidemiologia

La prevalenza di tutti i disturbi neurologici funzionali non è del tutto nota. Si stima una prevalenza di circa 50 casi su 100.000 abitanti con un'incidenza che va da 4 a 12 nuovi casi x 100.000 abitanti all'anno. Il 15-20% dei pazienti con sintomi neurologici presenta disturbi funzionali e di questi più del 50% sono rappresentati da FMD. Dai risultati del primo anno (2018-2019) del Registro Italiano Disordini Motori Funzionali (RI-DMF) promosso dal Dipartimento di Neuroscienze, Biomedicina e Movimento dell'Università di Verona e dall'Accademia LIMPE-DISMOV (Accademia Italiana per lo Studio della Malattia di Parkinson e i Disturbi del Movimento), che ha visto il coinvolgimento di 25 centri terziari di disordini del movimento Italiani con la raccolta di dati relativi a 410 pazienti, gli FMD rendono conto del 24% dei pazienti seguiti presso gli ambulatori dedicati ai disturbi del movimento. Il disturbo è più frequente nelle donne (71%) e l'età media di esordio è compresa tra i 31 e i 62 anni (media 46.6 anni), sebbene possano anche manifestarsi in età adolescenziale e negli anziani. È interessante notare come il 21% circa dei pazienti abbia interrotto l'attività lavorativa e come il 78% dei pazienti sia stato valutato in media da circa 3 medici prima di ricevere una diagnosi di disturbi del movimento funzionali. Il 73% dei pazienti riceveva una o più diagnosi di malattia neurologica organica e solo il 24% riceveva una diagnosi di malattia non organica.

Caratteristiche cliniche

La maggior parte dei pazienti con FMD (o dissociativi) manifesta più di un sintomo contemporaneamente in combinazione variabile. Generalmente i vari sintomi sono meglio interpretabili come parte di un unico disordine piuttosto che essere considerati disturbi a sé stanti. Provare molti sintomi differenti contemporaneamente può essere un aspetto particolarmente difficile da affrontare per i pazienti e complicare l'inquadramento medico clinico-diagnostico. Dai dati del Registro dei Disturbi Motori Funzionali il sintomo più frequente è la paresi (43%) (Tabella 1) seguito dal tremore (40%), distonia (28%) e disturbi della marcia (26%). Meno frequentemente si manifesta mioclono (13%), disordini del movimento nel distretto facciale (10%), Parkinsonismi (6%) e tics (2%).

Tabella 1. Classificazione clinica e frequenza degli FMD (Dati del Registro Italiano Disturbi Motori Funzionali)

Tipo di disturbo	Frequenza
Paresi	177 (43%)
Tremore	164 (40%)
Distonia	114 (28%)
Disturbi della marcia	107 (26%)
Mioclono	53 (13%)
Disordini del movimento facciali	42 (10%)
Parkinsonismo	23 (6%)
Tics	6 (2%)

Paresi/Paralisi

È il più comune disturbo del movimento funzionale che nel 50% dei casi presenta un esordio improvviso. La paresi/paralisi funzionale si riferisce alla debolezza di un arto che non è causata da un danno o da una malattia del sistema nervoso ma da un suo non corretto funzionamento. I pazienti con paresi/paralisi funzionale possono lamentare sintomi disabilitanti ed allarmanti di debolezza agli arti, con problemi nel cammino o "pesantezza" di un lato del corpo, oppure possono riferire che gli oggetti cadono loro dalle mani o di provare la sensazione che un arto non sia "normale" o "parte di loro stessi".

La debolezza funzionale è un problema complesso che può comparire in seguito a una lesione/ in presenza di dolore all'arto, una malattia che ha portato un grande affaticamento o allettamento, risveglio dopo anestesia generale, dopo un evento di dissociazione/attacco di panico. Talvolta non è possibile individuare chiari fattori precipitanti. Questi sintomi possono essere ricondotti anche a sintomi che si verificano in conseguenza di lesioni organiche come ad esempio di un ictus o della sclerosi multipla. Tuttavia, al contrario di quanto avviene in queste condizioni, nel caso della paresi/paralisi funzionale non c'è un danno permanente al Sistema Nervoso, il che significa che il sintomo può migliorare o scomparire del tutto a seguito di manovre di distrazione. Nei pazienti con paresi/paralisi funzionale, infatti, gli esami di neuroimaging (TAC, Risonanza Magnetica, SPECT DaTSCAN) e le altre indagini sono nella norma. Anche nei casi in cui l'esame obiettivo suggerisca una distribuzione della debolezza tipica di disturbi organici è possibile rilevare l'assenza di alterazioni dei riflessi o di altri indizi che facciano pensare ad una malattia neurologica organica (come l'ictus o la sclerosi multipla). Specifiche manovre che saranno descritte nei paragrafi successivi sono in grado di dimostrare l'integrità nervosa delle strutture motorie e fornire segni di inconsistenza interna come ad esempio nessuna difficoltà alla flessione plantare del piede vs incapacità a camminare sulla punta dei piedi, aumento della forza se si osserva il paziente al di fuori della visita (mentre si veste), fluttuazione della debolezza, che può brevemente tornare alla normalità in seguito ad "incitazione" (1... 2...3!), "Collapsing weakness" ossia forza normale per qualche secondo, con successiva perdita improvvisa totale del tono. Alcune persone con paresi/paralisi funzionale, visitate al letto, hanno una forza relativamente normale delle gambe, ma presentano un cedimento degli arti inferiori quando provano a camminare. Può succedere anche il contrario. Questo può essere interpretato come la variabilità intrinseca dei sintomi, elemento importante nella diagnosi di disturbo funzionale. Segni positivi per la diagnosi di paresi/paralisi funzionale sono il segno di Hoover (Figura 1A,B) e il segno dell'abduzione del 5° dito (Figura 1C,D).

Il fatto che gli esami di neuroimaging (TAC, Risonanza Magnetica, SPECT DaTSCAN) e le altre indagini risultino nella norma è di supporto alla diagnosi di FMD, anche se quest'ultima è generalmente formulata su base clinica, basandosi sugli elementi rilevati durante la visita.

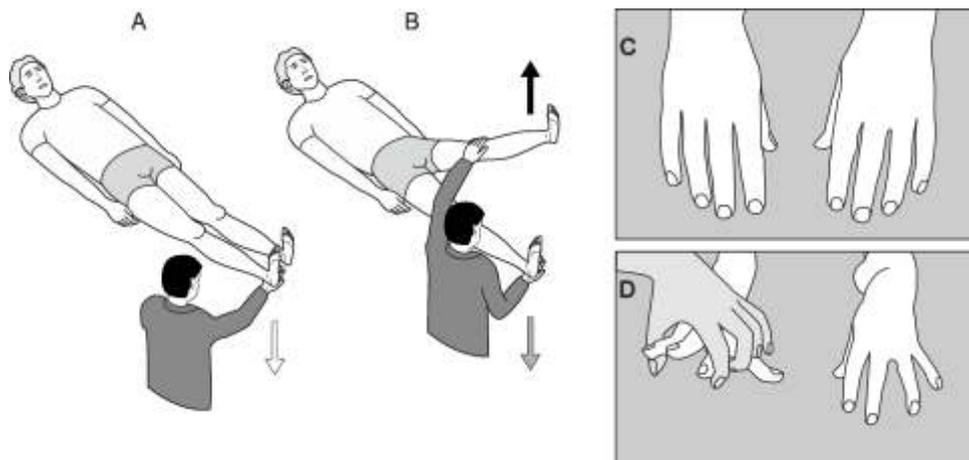


Figura 1. A e B: Segno di Hoover: La prova si esegue con paziente supino ad arti estesi. L'esaminatore pone la sua mano al di sotto del calcagno dell'arto inferiore affetto. Si chiede al paziente di esercitare la massima pressione volontaria del calcagno dell'arto affetto contro il piano del letto: in caso di paresi o paralisi questa pressione risulta ridotta o assente (freccia bianca). Si chiede al paziente di sollevare l'arto inferiore non affetto (controlaterale) contro resistenza (freccia nera): in caso di paresi o paralisi funzionale si apprezzerà un aumento della pressione esercitata dal calcagno contro la mano dell'esaminatore (freccia grigia), poiché in condizione fisiologiche tale movimento si associa ad un abbassamento dell'arto contro laterale.

C e D: Segno dell'abduzione del V dito in un soggetto sano: Il soggetto mantiene le mani in posizione di riposo. Si chiede al paziente di eseguire un movimento di abduzione delle dita della mano non affetta, con la massima forza possibile, contro resistenza opposta dall'esaminatore per 2 minuti: in caso di paralisi funzionale si apprezzerà un movimento sincinetico di abduzione delle dita della mano affetta.

Tremore funzionale

È il secondo disturbo del movimento funzionale più comune. Generalmente presenta un esordio acuto con remissioni spontanee. È più frequente a livello degli arti superiori (inusuale alle dita) e spesso presenta una triplice componente (a riposo, posturale, intenzionale), triade rara nei tremori organici (a parte il tremore rubrale dovuto ad una lesione nel tronco dell'encefalo a carico del nucleo rosso). I pazienti con tremore funzionale spesso orientano l'attenzione visiva verso l'arto affetto durante la valutazione clinica. La caratteristica principale è la distraibilità che può essere evidenziata durante la raccolta dell'anamnesi e durante l'esecuzione di tasks mentali (calcoli aritmetici, identificazione di numeri o lettere: grafestesia) e di tasks motori (ad es. movimenti ritmici con la mano sana come il tapping a frequenze diverse imposte dall'esaminatore, movimenti di manualità fine). Nel tremore sostenuto da una co-contrazione, la distraibilità risulta meno chiara. Indagini neurofisiologiche possono essere di supporto alla diagnosi con un'elevata sensibilità e specificità. In alcuni casi dubbi di tremore a riposo, infine, la SPECT del trasportatore della dopamina (SPECT DaTSCAN) è un'indagine di supporto alla diagnosi differenziale con la Malattia di Parkinson e altri parkinsonismi degenerativi.

Distonia funzionale

È il terzo più comune disturbo del movimento funzionale che colpisce più frequentemente giovani donne. Rispetto alla distonia organica, la distonia funzionale è generalmente fissa e spesso associata a dolore (causalgia-dystonia). Spesso è preceduta da un trauma periferico ed è prevalente agli arti. Non rispetta la distribuzione età dipendente tipica delle forme organiche primitive (età giovanile: esordio arti inferiori con generalizzazione successiva; età adulta: forme focali senza tendenza alla generalizzazione). La distraibilità/variabilità è difficile da dimostrare. Tuttavia, alcuni pazienti presentano una variabilità dell'entità della postura anomala a seconda delle situazioni. In alcuni casi, mediante task motorio, si può osservare un chiaro rilassamento della postura. Un dato importante è la possibile e drammatica remissione della distonia da effetto placebo (ad es. pochi minuti dopo una singola iniezione di tossina botulinica che normalmente richiede molte più ore per essere efficace).

A differenza del tremore, il supporto della neurofisiologia clinica nella diagnosi di distonia funzionale è scarso. Dal punto di vista fisiopatologico, in questi ultimi anni sono state documentate alcune analogie elettrofisiologiche fra la distonia organica e psicogena. In particolar modo, sono state dimostrate analoghe alterazioni dei circuiti inibitori motori a livello corticale e spinale, sia nelle parti corporee affette dalla distonia che in quelle non affette. Nell'ambito del sistema somatosensoriale sono state riportate analoghe alterazioni dell'elaborazione temporale di stimoli tattili sovrapponibili sia nella distonia funzionale e organica. I pazienti con distonia funzionale, in particolare fissa, mostrano alterazioni della tolleranza al dolore (pain tolerance) ma non della soglia del dolore (pain threshold) suggerendo un'alterata connettività tra il sistema limbico motorio e limbico.

Disturbi della marcia funzionali

I disturbi della marcia funzionali rappresentano un sintomo molto disabling con importanti ripercussioni negative sullo svolgimento delle attività lavorative e sociali. Un'alterazione funzionale della marcia è osservabile in forma isolata in una minoranza dei casi (6%) mentre nella maggior parte dei casi si presenta in associazione con altri FMD.

Le principali caratteristiche fenomenologiche che si possono riscontrare nei disturbi della marcia funzionali sono riportate in Tabella 2. Caratteristiche peculiari sono l'assenza di cadute all'anamnesi (nonostante sia riportato un disturbo dell'equilibrio), la difficoltà di stare in piedi e camminare (nonostante la forza segmentaria sia normale, astasia-abasia), e l'assunzione di posture considerate "non economiche" che ad esempio paradossalmente rendono più difficoltoso l'equilibrio (ad es. restringere la base di appoggio). La distraibilità è possibile ma spesso non quantificabile, come pure possibile è la risposta drammatica al pull-test con retropulsione.

Tabella 2. Principali alterazioni della marcia nei FMD

Passi ampi, lenti e molto incerti
Marcia trascinata (consumo parte interna del tacco)
Marcia del funambolo a braccia distese
Marcia accucciata, spesso associata a paura di cadere
Cedimento del ginocchio

Mioclono funzionale

Rappresenta circa il 13% dei disturbi del movimento funzionali.

La distraibilità è dimostrabile in caso di scosse frequenti, mentre è difficile da dimostrare in caso di scosse intermittenti. Inoltre, è possibile evidenziare una componente riflessa sensitiva (talora il riflesso allo stimolo compare prima che avvenga la stimolazione). Le indagini neurofisiologiche sono di fondamentale supporto per differenziare il mioclono funzionale dal mioclono organico.

Recentemente sono stati condotti alcuni studi per valutare la concordanza diagnostica clinica e neurofisiologica nel mioclono spinale idiopatico. Uno studio ha dimostrato una concordanza clinica tra 2 neurologi esperti nei disturbi del movimento del 75% (15 su 20 pazienti con mioclono spinale idiopatico: 10 funzionali e 5 organici). Un altro studio recente ha dimostrato che dei 65 pazienti in precedenza diagnosticati clinicamente come mioclono spinale organico, ad una rivalutazione clinica 34 venivano diagnosticati come funzionali e 31 come organici.

Disturbi dei movimenti facciali

I sintomi neurologici funzionali possono interessare anche il volto. Tali sintomi sono molto più comuni di quanto si pensasse alcuni anni fa, sebbene siano riconosciuti da oltre un secolo.

Il sintomo facciale funzionale più comune è lo spasmo dei muscoli intorno ad uno degli occhi oppure dei muscoli della metà inferiore del viso (Figura 2). Tipicamente lo spasmo facciale funzionale si verifica episodicamente e colpisce una metà del volto. Gli spasmi che interessano i muscoli intorno all'occhio (*orbicularis oculis*) determinano una limitazione nell'apertura degli occhi ed un abbassamento delle sopracciglia. Quando gli spasmi muscolari interessano la parte inferiore del volto, un lato della bocca può presentarsi tirato verso il basso mentre, in altri casi, i muscoli della guancia sono tirati verso l'alto. L'aspetto del volto asimmetrico è spesso erroneamente interpretato come sintomo di debolezza facciale. I medici che non conoscono lo spasmo facciale funzionale possono interpretare i sintomi come fossero quelli di un ictus, sebbene in realtà, si tratti di un problema di eccessiva contrazione muscolare e non di un deficit di contrazione come invece avviene in caso di ictus.

Sebbene molti episodi di spasmo facciale funzionale durino pochi minuti, in alcuni casi possono protrarsi per ore o raramente, essere presenti per la maggior parte del tempo. Raramente anche la lingua può essere coinvolta dallo spasmo. In questi casi, quando la lingua viene sporta fuori dalla bocca, punta verso lo stesso lato affetto dallo spasmo facciale.

La debolezza facciale funzionale è una condizione rara nell'ambito dei disturbi dei movimenti facciali. Può presentarsi in concomitanza con un disordine funzionale del linguaggio. Ad esempio, alcuni pazienti non riescono a chiudere la bocca in modo corretto quando parlano. Sintomo, questo, che può essere interpretato come segno di debolezza facciale.

La ptosi funzionale (ossia palpebre cadenti o chiuse) richiede una cura particolare per la diagnosi in quanto ci sono numerose cause di ptosi come la miastenia gravis, una flaccidità della cute delle palpebre e varie malattie cerebrali. Occasionalmente le palpebre invece di essere deboli come nella ptosi, possono essere serrate e difficili da aprire per il paziente. La causa più comune di questo disturbo è una condizione chiamata blefarospasmo, un disordine del movimento che solitamente non è associato ai disordini funzionali. Questo sintomo, tuttavia, può raramente presentarsi anche sotto forma di disordine funzionale. Questo disturbo può essere particolarmente disabling in quanto, se entrambe le palpebre sono chiuse la persona non riesce a vedere in modo corretto. In questo caso, l'esperienza di un medico che abbia familiarità con le manifestazioni di blefarospasmo è essenziale per una corretta diagnosi.

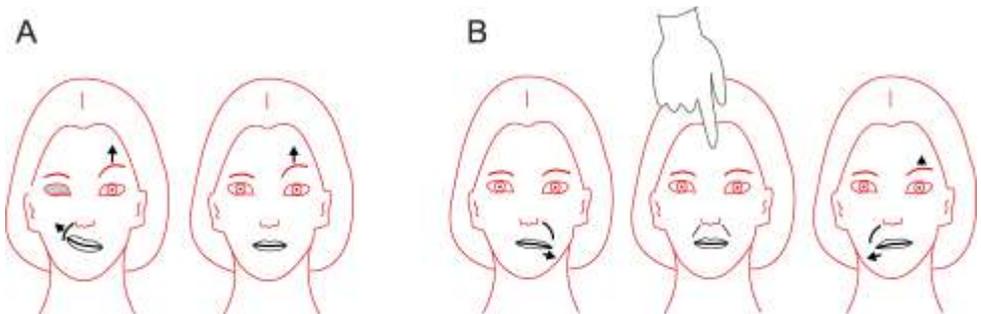


Figura 2. A: *il coinvolgimento del labbro inferiore con deviazione dell'angolo della bocca verso l'alto è un pattern molto comune nel caso di FMD che coinvolge i muscoli facciali. In questi casi, il muscolo orbicolare dell'occhio è contratto.* B: *Variabilità della presentazione clinica dei disturbi con manovra di distrazione (tocco della fronte).*

Altri disturbi del movimento funzionali

Disturbi del movimento funzionali rari includono i parkinsonismi e i tic. Nei parkinsonismi, spesso si tratta di un tremore a riposo isolato. In presenza di rallentamento motorio occorre verificare la presenza di bradicinesia. In tali casi un approccio multimodale che includa un'attenta valutazione clinica, neurofisiologica e di neuroimaging (SPECT DaTSCAN), può permettere una maggiore accuratezza diagnostica tenendo anche conto che, come riportato di recente, è possibile la coesistenza di segni motori funzionali in pazienti con Malattia di Parkinson.

Sintomi associati e comorbidità neurologica

Circa l'84% dei pazienti presenta sintomi associati quali fatica (45%), dolore (42%), ansia/depressione (28%), insonnia (30%), cefalea (26%), attacchi di panico (17%) e dissociazione (10%). Nel 53% dei casi sono associati sintomi funzionali sensitivi e nel 30% crisi non epilettiche.

Circa il 27% dei pazienti con FMD presenta comorbidità neurologiche rappresentate nella maggior parte dei casi da cefalea (24%) e neuropatie (10%). Percentuali comprese tra il 5 e il 7% sono per comorbidità neurologiche come epilessia, parkinsonismo, ictus e sclerosi multipla.

Fisiopatologia

In questi ultimi anni sono stati condotti numerosi studi di neuroimaging, neurofisiologici e comportamentali volti ad indagare i meccanismi fisiopatologici alla base dei disturbi del movimento funzionali.

Uno dei dati più rilevanti è che l'attenzione visiva orientata verso la parte del corpo affetta è maggiore nei pazienti con tremore funzionale, il che suggerisce come l'attenzione sia un fattore determinante nella produzione dei sintomi funzionali. Altri studi hanno documentato alterazioni di aspetti espliciti correlati al controllo del movimento, come l'esperienza cosciente nell'intenzione di eseguire un'azione motoria ("Agency"). Un altro studio ha

dimostrato che pazienti con tremore funzionale sovrastimano la presenza di tremore nell'arco della giornata in relazione a quanto oggettivamente rilevato da un actigrafo applicato al polso dei pazienti, rispetto ai pazienti con tremore organico. Questi risultati suggeriscono la presenza di una discordanza tra aspettativa/credenza dei pazienti e dati sensoriali reali. A sostegno di tale ipotesi, uno studio di neuroimaging funzionale in pazienti con tremore funzionale ha dimostrato la presenza di una ridotta attivazione della giunzione temporo-parietale (cruciale nel comparare dati sensoriali con l'aspettativa) solo quando i pazienti venivano sottoposti a scanning durante il loro tremore abituale e non quando veniva richiesto loro di mimare il loro tremore. Tali dati suggeriscono che l'ipoattività di tale area sia correlata alla mancanza di un'adeguata predizione sensoriale e può spiegare perché i movimenti funzionali pur sembrando generati volontariamente, siano percepiti soggettivamente come involontari. Studi di neuroimaging funzionale hanno anche documentato un'alterata connettività delle aree motorie (area supplementare, area prefrontale dorsolaterale) coinvolte nella preparazione del movimento e aree limbiche (amigdala) durante l'azione motoria o in risposta ad uno stimolo emozionale. L'elemento successivo potrebbe essere rappresentato da un deficit dei meccanismi cerebrali coinvolti nel senso di "Agency", ossia la consapevolezza che un individuo ha delle proprie azioni.

È stato pertanto ipotizzato che un'alterata aspettativa/credenza dei pazienti rappresenti il primo passo per la generazione dei disturbi del movimento funzionali. La comparsa di tale aspettativa/credenza potrebbe originare da diversi eventi/fattori scatenanti. Nel 42% dei casi, infatti, è possibile individuare un fattore precipitante la comparsa dei sintomi funzionali. Nella maggior parte dei casi si tratta di trauma di natura psicologica (28%) o intervento chirurgico (15%) o di trauma fisico (12%). Percentuali comprese tra il 4-8% sono riportate dopo anestesia generale, infezioni ed effetti collaterali da farmaci.

Diagnosi

La diagnosi dei FMD dovrebbe essere una diagnosi positiva, ossia basata su sintomi e segni specifici. La presenza di un disturbo psicologico/psichiatrico non è un fattore sufficiente per porre tale diagnosi, così come è raccomandabile non utilizzare un approccio diagnostico di tipo esclusivo (basato sul fatto che i sintomi sono inusuali).

I primi criteri diagnostici sono stati proposti da Fahn e Williams nel 1988. Gli elementi diagnostici fondamentali di questi criteri sono l'inconsistenza e l'incongruenza del disturbo del movimento, l'effetto del placebo. L'inconsistenza consiste nel fatto che il sintomo tende a migliorare con la distrazione e a peggiorare con l'attenzione. Questa variabilità è obiettivabile durante la valutazione clinica ivi incluso il fatto che il sintomo si possa manifestare o meno a seconda del setting in cui viene esaminato (ad esempio "entrainment" del tremore).

L'incongruenza (personal belief) consiste nel fatto che il sintomo non segue le leggi anatomiche o fisiche e quindi non è congruente con una specifica lesione organica (ad esempio la visione tubulare, disturbi della sensibilità atipici allo stimolo come nel mioclono, attacchi parossistici e disturbi del movimento misti).

Nel 2006, Shill e Gerber hanno proposto un set di criteri con 3 categorie (clinicamente definita, probabile e possibile) basate sulla presenza di criteri primari (incongruenza con malattia organica, eccessivo dolore o fatica, esposizione ad un modello di malattia, guadagno secondario) e criteri secondari (somatizzazioni multiple, malattia psichiatrica manifesta). Questi criteri sono sbilanciati dal punto di vista psichiatrico, poiché è possibile fare la diagnosi senza considerare i sintomi neurologici.

Più recentemente Gupta e Lang (2009) hanno proposto di unificare le categorie "Documentato" e "Clinicamente stabilito" in "Clinicamente definito". Inoltre, questi autori hanno proposto una diagnosi di "Definito – supportato dal laboratorio" nel caso in cui l'elettrofisiologia dimostri segni neurofisiologici suggestivi (in particolare per il tremore funzionale e il mioclono funzionale).

Recentemente uno studio ha valutato l'accordo diagnostico basato sulla valutazione esclusiva della fenomenologia ed utilizzando i criteri di Fahn-

Williams e Shill-Gerber. L'accordo diagnostico era scarso quando si valutava esclusivamente la fenomenologia, ma migliorava significativamente quando venivano resi disponibili i dati anamnestici, raccolti secondo una griglia predefinita. Inoltre, l'accordo diagnostico era scarso per le categorie "probabile" e "possibile" di entrambi i set di criteri.

Nella tabella 3 sono riportati gli elementi anamnestici e clinici suggestivi per un disturbo del movimento funzionale.

Tabella 3. Elementi clinici suggestivi per FMD

Inconsistenza	Incremento con attenzione, riduzione con distrazione
	Entrainment del tremore
	Variabilità della fenomenologia durante la valutazione clinica
	Disabilità sproporzionata rispetto ad esame neurologico
Incongruenza	Disturbi di movimento misti
	Atipica risposta allo stimolo
	Attacchi parossistici
	Visione tubulare

Gestione clinica

Rappresenta un processo complesso che si sviluppa in 3 steps sequenziali:

- 1) Raccolta della storia clinica/Anamnesi
- 2) Comunicazione della diagnosi
- 3) Trattamento

Raccolta della storia clinica/Anamnesi

La raccolta della storia clinica del paziente con FMD deve tener conto dei diversi aspetti sotto descritti:

- 1) Elencare tutti i sintomi

Chiedere al paziente di elencare tutti i sintomi e solo in un secondo momento approfondire i vari aspetti (temporali e di distribuzione) correlati a ciascun sintomo. Tale approccio è di fondamentale importanza. In primo luogo, all'aumentare del numero dei sintomi aumenta la probabilità che il sintomo primario sia di natura funzionale (neurologico e non neurologico) e quindi permette di formulare una diagnosi di sintomi funzionali. In secondo luogo, è importante indagare possibili sintomi associati come fatica, disturbi del

sonno, problemi di memoria e concentrazione, ansia, dolore che richiedono comunque di essere trattati.

2) Circostanze dei sintomi all'esordio

In più del 70% dei pazienti con FMD l'esordio è acuto-subacuto e spesso si associa a diversi sintomi riportati in tabella 4. Una revisione di 150 studi sui sintomi motori funzionali ha evidenziato come in 351 su 922 pazienti (38%) fosse riscontrabile un pregresso trauma di lieve entità.

Tabella 4. Principali sintomi associati agli FMD

Sintomi di panico	palpitazioni, sudorazione, paura, difficoltà a respirare (frequenti negli attacchi non epilettici e nella debolezza funzionale)
Dissociazione	stato di trance, depersonalizzazione, derealizzazione: "Era come se fossi lì ma non c'ero veramente, come se fossi fuori da me stesso"; "Mi sentivo estraniato, in un posto isolato"; "Le cose attorno a me non mi sembravano reali, era come se stessi guardando un programma alla televisione"; "Il mio corpo non mi sembrava il mio"; "Non riuscivo a vedere ma potevo sentire tutto, semplicemente non riuscivo a rispondere"
Dolore	Dolore spesso dopo trauma minore come trigger
Altre cause	Effetti collaterali da farmaci, cefalea

3) Decorso clinico

È importante soprattutto nel caso di sintomi presenti da molto tempo valutare il decorso clinico. Spesso è difficile risalire all'esordio e quindi può essere utile domandare "Quando è stata l'ultima volta che si è sentito bene"? Si possono evidenziare su un grafico le fluttuazioni della sintomatologia (aggravamenti improvvisi, remissioni, concomitanza con stress fisici o psichici, etc.) Spesso il week-end è il periodo in cui si evidenziano più facilmente questi sintomi.

4) Disabilità

Chiedere al paziente come trascorre le sue giornate ("Com'è una sua giornata tipo?", "Quanto tempo trascorre a letto?"), se necessita di ausili (sedia a rotelle, necessità della presenza di un caregiver, etc.), il perché di tale disabilità, mettendo in luce eventuali discrepanze (ad es. un paziente con una lieve debolezza funzionale può non uscire mai di casa perché ha paura di cadere).

5) Indagare quali sono le convinzioni del paziente rispetto alla malattia
Indagare le convinzioni del paziente sulla malattia può essere utile nel comprendere le aspettative del paziente (guarigione, sollievo, etc.) e nello svelare eventuali modelli di malattia con cui il paziente è venuto in contatto. Solo il 20% dei pazienti con disturbi del movimento funzionali sono convinti che il fattore psicologico sia rilevante. Uno studio in pazienti con debolezza organica e funzionale ha documentato una maggior frequenza di disturbi psichici (ansia, depressione, attacchi di panico) nei pazienti con debolezza funzionale, anche se i pazienti riferivano una scarsa correlazione tra stress e debolezza.

6) Informarsi su cosa è accaduto con i medici consultati in passato
Questo approccio è molto utile per evitare di proporre spiegazioni e trattamenti che hanno un'elevata probabilità di essere rifiutati. È importante far capire al paziente che si è interessati alla sua condizione e che si capisce il suo senso di frustrazione. Occorre quando possibile accedere alla documentazione originaria e tenere a mente, effettivamente, che spesso i medici non sono predisposti a gestire e trattare le problematiche legate ai sintomi funzionali come documentato da diversi studi.

7) Cautela nel chiedere al paziente sintomi della sfera psichica
Chiedere da subito al paziente se si sente ansioso o depresso rischia di compromettere il colloquio perché il paziente tende a credere che il medico pensi che si stia inventando tutto. È meglio indagare prima tutti i sintomi somatici e solo in un secondo momento i sintomi emozionali cercando di utilizzare un linguaggio appropriato. Ad esempio, anziché chiedere se “Si sente depresso?”, “Ha perso il piacere di vivere?”, “Ha mai avuto un attacco di panico?” si può chiedere se “I suoi sintomi la fanno mai sentire giù di corda o frustrato?”, “Spesso capita che i sintomi le facciano godere meno delle cose che ama?”, “Ha mai provato momenti in cui molti sintomi comparivano contemporaneamente?”

Comunicazione della diagnosi

La comunicazione della diagnosi di disturbo funzionale rappresenta una fase della gestione di fondamentale importanza per l'outcome di questi pazienti e include diversi livelli:

1) Dire al paziente che crediamo che soffra di questi sintomi per esempio utilizzando espressioni come “Ti credo, non penso che tu immagini questi sintomi, o che tu stia diventando pazzo”.

2) Spiegare al paziente che si tratta di sintomi neurologici funzionali.

3) Spiegare al paziente perché noi consideriamo questa diagnosi, per esempio mostrando loro il segno di Hoover’s (Figura 1A,B) o che il tremore si ferma con la distrazione (Trick). Mostrare al paziente il segno riscontrato è già di per sé un trattamento (Treat) perché:

- testimonia l’accuratezza del processo razionale che ha condotto il medico a formulare la diagnosi;

- consente al paziente di capire la differenza tra organico e funzionale;

- convince il paziente della potenziale reversibilità.

4) Spiegare al paziente perché non ha una malattia di Parkinson, sclerosi multipla, ictus o altre malattie neurologiche.

5) Enfatizzare che questi sintomi sono comuni e potenzialmente reversibili (introducendo anche metafore) per esempio dicendo: “Seguo molti pazienti con questi sintomi”, “Siccome il sistema nervoso non è danneggiato, questi sintomi sono potenzialmente reversibili”, “è come se fosse presente un problema di software invece che un problema di hardware; e’ come se fosse un problema dell’interruttore per accendere la lampadina e non dei fili”.

6) Introdurre il concetto di cervello/fattori psicologici per esempio dicendo “Il problema non sta tutto nella mente, ma il tuo modo di pensare sulle cose può influenzarla. Se ti senti agitato o giù di morale questo tenderà a rendere ogni cosa peggiore indipendentemente da quale sia la causa”. Nei pazienti con tremore possiamo per esempio dire: “Pensa al tuo tremore. Quando osservavi la tua mano tremare il tremore si accentuava mentre scompariva quando eri distratto. Questo suggerisce che porre troppa attenzione/essere troppo concentrato su un sintomo peggiora quel sintomo”. Nei pazienti con distonia fissa dei piedi (piedi inclinati) possiamo invece dire: “Ad occhi chiusi senti che i tuoi piedi sono paralleli o inclinati?”. Se il paziente risponde paralleli come spesso accade e nello stesso tempo chiediamo al paziente di guardarsi i piedi, possiamo dire: “Questo dimostra che qualcosa fa sbagliare il tuo cervello. Il problema non è nei piedi”.

7) Utilizzare l'informazione della modalità di esordio dei sintomi funzionali può essere d'aiuto nella spiegazione di disturbo funzionale. Per esempio, in caso di attacco di panico/dissociazione possiamo dire "In quel momento eri dissociato e non controllavi il tuo corpo; è quello un pò che succede adesso". Mentre in caso di trauma/dolore possiamo dire "Queste situazioni inducono un alterato movimento nel suo Sistema Nervoso che persiste oltre quel trauma/dolore che l'ha provocato".

8) Utilizzare l'informazione scritta

E' molto importante che i pazienti siano correttamente informati dei vari aspetti correlati ai disturbi funzionali (tipo di disturbo, cause, strategie per migliorare il disturbo). A tal proposito esiste un sito curato dal Prof. Jon Stone, dell'Università di Edinburgo, un opinion leader sui disturbi neurologici funzionali, www.neurosymbols.org (tradotto in 15 lingue) tradotto in lingua italiana (www.neurosintomi.org; www.neurosintomi.it; www.neurosintomi.com) dal Prof. Michele Tinazzi.

9) Evitare di discutere del perché questi disturbi sono comparsi, poiché la vera causa dei disturbi funzionali non è completamente nota, e concentrarsi invece sul "come". Va sottolineato al paziente che anche per alcune patologie organiche non conosciamo la precisa causa.

10) Coinvolgere i familiari e programmare già una visita di controllo

Il follow-up è importante per convincere il paziente della diagnosi, e perché dimostra che il medico è interessato. Possiamo dire al paziente per esempio: "è veramente importante che tu sia convinto che questa è la diagnosi corretta. Questo è il primo step necessario affinché il trattamento sia efficace". Il paziente va informato che la possibilità di errore diagnostico in questi casi non è più elevata rispetto a malattie organiche, sia psichiatriche (ad es. schizofrenia) che neurologiche (ad es. sclerosi multipla). Studi effettuati a partire dagli anni '70 hanno mostrato in media un errore diagnostico di circa il 4% a 5 anni di follow-up nei disturbi neurologici funzionali. Anche se a tutt'oggi la diagnosi di disturbo funzionale è una diagnosi clinica, un esame di neuroimaging (RMN encefalo) è spesso inevitabile sia perché non è possibile essere certi che non ci sia una causa organica aggiuntiva, sia perché il paziente e anche il medico di medicina

generale difficilmente accetterebbero una diagnosi di disturbo funzionale senza accertamenti.

Il neurologo dovrebbe preannunciare al paziente che la RMN sarà con ogni probabilità negativa e che se positiva (fino al 10% dei casi), si tratterà verosimilmente di alterazioni aspecifiche presenti anche nella popolazione generale sana.

11) Spiegare al paziente che il trattamento riabilitativo intensivo ad-hoc e specifico (in base alla tipologia e severità di FMD) può determinare un netto beneficio nei pazienti con FMD.

12) Consigliare valutazione psicologica/psichiatrica

È importante che questo non avvenga alla prima o seconda visita, ma dopo che si è stabilito una certa relazione con il paziente. È bene indagare se il paziente è già seguito da uno psicologo e/o dallo psichiatra e capire se il paziente vuole proseguire con questo approccio. Far capire al paziente che lo psicologo può aiutare a:

- capire come il suo stato ansioso o di umore possa interagire con il suo disturbo del movimento
- capire possibili eventi rilevanti o traumatici psicologici
- consigliare strategie di distrazione ed evitare situazioni scatenanti

Prognosi

Indicatori prognostici favorevoli sono:

- Convinzione che non vi sia stato un danno irreversibile
- Fiducia nel medico
- Accettazione della diagnosi
- Educazione del paziente
- Introduzione di trattamento farmacologico
- Disponibilità all'auto-aiuto
- Giovane età
- Diagnosi tempestiva
- Assenza di altri sintomi fisici/buone condizioni generali
- Rete sociale efficiente

Trattamento

La presa in carico di questi pazienti è un momento fondamentale del trattamento ed è indispensabile per creare un rapporto di fiducia tra medico e paziente. Il trattamento si basa sulla comunicazione della diagnosi, riabilitazione e trattamento psicologico.

Comunicazione della diagnosi

La presa in carico comincia con un'efficace comunicazione della diagnosi, si concretizza con una relazione scritta da dare o inviare al paziente e si sviluppa attraverso visite di follow-up. La comunicazione il più precoce possibile della diagnosi influenza significativamente la prognosi di questi pazienti.

Il trattamento farmacologico con farmaci antidepressivi può risultare efficace in presenza di una sintomatologia ansioso/depressiva. In presenza di dolore e insonnia è meglio utilizzare farmaci triciclici, mentre in caso di ipersonnia SSRI.

Riabilitazione

Gli interventi riabilitativi sono ampiamente considerati una parte importante del trattamento degli FMD. Studi di coorte su ampie casistiche e recenti studi randomizzati controllati hanno fornito prove solide a supporto del loro utilizzo nel management dei pazienti con FMD. Il miglioramento delle conoscenze sulla fisiopatologia degli FMD, inoltre, potrebbe ulteriormente aiutare lo sviluppo di specifici interventi riabilitativi. In questo contesto, i sintomi motori degli FMD possono essere considerati come modelli appresi di movimento, guidati da attenzione e convinzione. I diversi problemi del paziente con FMD devono essere considerati nell'ambito di un modello di malattia bio-psico-sociale in cui i fattori predisponenti, precipitanti e perpetuanti possono essere affrontati in un contesto di riferimento multidisciplinare.

Il trattamento riabilitativo è costituito da 3 componenti principali:

- 1) Educazione: facilitare la comprensione della diagnosi. Utilizzare la stessa terminologia utilizzata dal neurologo nel comunicare la diagnosi (agisce come rinforzo)
- 2) Riprogrammazione del movimento: il trattamento riabilitativo deve mirare a riqualificare il movimento in modo graduale reindirizzando l'attenzione e affrontando convinzioni e comportamenti di malattia non utili.

L'efficacia di interventi riabilitativi intensivi (2 ore/die, 5 giorni) basati sulla riprogrammazione del movimento utilizzando task distraesti/interferenti che possano modificare lo stato attentivo del paziente durante il movimento è stata riportata in studi clinici controllati. Gli effetti positivi di questi training riabilitativi sono stati riportati anche a distanza di follow-up fino a 2 anni.

3) Sostenere l'autogestione: fornire una scheda personalizzata per eseguire esercizi a domicilio utilizzando anche approcci di telemedicina (sms, telefonate, videochiamate) e workbook per completare il percorso riabilitativo. Da indicare sul book le seguenti informazioni: una spiegazione della diagnosi, con riferimento all'esperienza personale del paziente; rilevare precipitazione e perpetuazione del sintomo e strategie di gestione; riflessioni dalle sessioni di trattamento; strategie impiegate durante il trattamento che aiutano a normalizzare il movimento; obiettivi raggiunti; obiettivi futuri e piani per conseguirli.

Trattamento Psicologico

Nell'ambito del trattamento è utile considerare anche gli aspetti psicologici, soprattutto nei casi in cui i sintomi si manifestino in modo parossistico e in presenza di crisi dissociative. Tra gli approcci psicologici la terapia cognitivo comportamentale (TCC) è considerata una delle terapie più efficaci per il trattamento delle crisi e degli attacchi dissociativi soprattutto se associata alla riabilitazione. Lo scopo della TCC è quello di far sì che il paziente affronti un cambiamento nel modo di pensare (i sintomi) e di comportarsi (in relazione ai sintomi). Tale approccio permette quindi di imparare a riconoscere i sintomi premonitori degli attacchi e applicare tecniche basate sulla distrazione (ad esempio contare all'indietro da 100 a 0 togliendo ogni volta 7, parlare con qualcuno, cantare la canzone preferita) che possano aiutare a prevenire o superare questi attacchi. Il trattamento psicologico è importante anche in presenza di comorbidità quali ansia e depressione.

Bibliografia

1. M. Hallett, J. Stone, and A. Carson Editors, Handbook of Clinical Neurology, Vol. 139 (3rd series) Functional Neurologic Disorders. 2016 Elsevier B.V. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-801772-2.00001-1> ©
2. Espay AJ, Aybek S, Carson A, et al. Current Concepts in Diagnosis and Treatment of Functional Neurological Disorders. *JAMA Neurol.* 2018;75(9):1132–1141. doi:10.1001/jamaneurol.2018.1264.
3. Popkirov S, Nicholson TR, Bloem BR, Cock HR, Derry CP, Duncan R, Dworetzky BA, Edwards MJ, Espay AJ, Hallett M, Lang AE, Leach JP, Lehn A, McGonigal A, Morgante F, Perez DL, Reuber M, Richardson MP, Smith P, Stamelou M, Tijssen MAJ, Tinazzi M, Carson AJ, Stone J. Hiding in Plain Sight: Functional Neurological Disorders in the News. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci.* 2019 Fall;31(4):361-367. doi: 10.1176/appi.neuropsych.19010025.
4. Edwards MJ, Bhatia KP. Functional (psychogenic) movement disorders: merging mind and brain. *Lancet Neurol* 2012; 11(3):250Y260.
5. Erro R, Brigo F, Trinka E, Turri G, Edwards MJ, Tinazzi M. Psychogenic nonepileptic seizures and movement disorders: A comparative review. *Neurol Clin Pract.* 2016;6(2):138–149. doi:10.1212/CPJ.0000000000000235.
6. Nielsen G, Stone J, Edwards MJ. Physiotherapy for functional (psychogenic) motor symptoms: a systematic review. *J Psychosom Res.* 2013;75(2):93–102. doi:10.1016/j.jpsychores.2013.05.006
7. Stone J, Edwards M. Trick or treat? Showing patients with functional (psychogenic) motor symptoms their physical signs. *Neurology* 2012; 79(3):282-284.
8. Gelauff JM, Dreissen YE, Tijssen MA, Stone J. Treatment of functional motor disorders. *Curr Treat Options Neurol.* 2014;16(4):286. doi:10.1007/s11940-014-0286-5
9. Morgante F, Tinazzi M, Squintani G, et al. Abnormal tactile temporal discrimination in psychogenic dystonia. *Neurology.* 2011;77(12):1191–1197. doi:10.1212/WNL.0b013e31822f0449.
10. Tinazzi M, Simonetto S, Franco L, et al. Abduction finger sign: a new sign to detect unilateral functional paralysis of the upper limb. *Mov Disord.* 2008;23(16):2415–2419. doi:10.1002/mds.22268.

11. Morgante F, Matinella A, Andrenelli E, Ricciardi L, Allegra C, Terranova C, Girlanda P, Tinazzi M. Pain processing in functional and idiopathic dystonia: An exploratory study. *Mov Disord.* 2018;33(8):1340–1348. doi:10.1002/mds.27402
12. Fasano A, Tinazzi M. Functional facial and tongue movement disorders. *Handb Clin Neurol.* 2016;139:353–365. doi:10.1016/B978-0-12-801772-2.00031-X.
13. Dallochio C, Tinazzi M, Bombieri F, Arnó N, Erro R. Cognitive Behavioural Therapy and Adjunctive Physical Activity for Functional Movement Disorders (Conversion Disorder): A Pilot, Single-Blinded, Randomized Study. *Psychother Psychosom.* 2016;85(6):381–383. doi:10.1159/000446660
14. Dallochio C, Marangi A, Tinazzi M. Functional or psychogenic movement disorders: an endless enigmatic tale. *Front Neurol.* 2015;6:37. Published 2015 Feb 27. doi:10.3389/fneur.2015.00037
15. Ganos C, Erro R, Bhatia KP, Tinazzi M. Comment on psychogenic versus functional movement disorders. *Mov Disord.* 2014;29(13):1696. doi:10.1002/mds.26038

