

# **Trattamento della distonia: approccio mirato e multidisciplinare**

## **Ferrara, 7 Giugno 2013**

### **RAZIONALE**

Il trattamento della distonia, “sindrome clinica caratterizzata da contrazione involontaria muscolare continua e sostenuta, che causa frequentemente oscillazioni, movimenti ripetitivi o posture anomali” rappresenta per il neurologo esperto in disordini del movimento una sfida terapeutica importante ma non scevra di risultati significativi e duraturi.

Prerequisito per arrivare ad un corretto approccio terapeutico sono l’accurata definizione diagnostica (forme primarie o secondarie) coadiuvata un trial di terapia farmacologica, ed il corretto inquadramento semeiologico che prevede la distinzione in forme focali, multifocali, segmentarie e generalizzate.

Nelle forme focali è ormai riconosciuto e consolidato il trattamento della distonia focale con “tossina botulinica”. I risultati riportati in letteratura e nei vari trials clinici lo indicano come trattamento di prima scelta con risultati soddisfacenti solo se eseguito da professionisti esperti.

Le differenti modalità di somministrazione, i dosaggi utilizzabili ed i risultati clinici delle Tox-A e Tox-B nelle varie patologie saranno quindi esposti nel dettaglio nel corso dell’incontro.

Qualora invece l’interessamento sia multi-focale o multisegmentario o più in generale nelle forme generalizzate, il trattamento con tossina botulinica non appare proponibile per il coinvolgimento di gruppi muscolari estesi, per cui va valutato come primo approccio un trial farmacologico (benzodiazepine, anticolinergici, dopaminoagonisti selettivi, beta-bloccanti, gaba-agonisti (baclofen).

Successivamente vanno sicuramente presi in considerazione approcci più interventistici quali l’utilizzo di baclofen intratecale, mediante infusione continua con tramite pompa di infusione (ITB)

Scopo del corso è affrontare la tecnica chirurgica dell’impianto, come effettuare la prova test di risposta pre impianto, gli effetti clinici dell’ITB sull’ipertono e la gestione nel follow up di tale tipologia di pazienti.

Infine, il gold standard del trattamento per forme generalizzate o multisegmentarie è la neurostimolazione intracerebrale profonda (DBS). Se il paziente è stato correttamente selezionato l’outcome clinico può essere eclatante con percentuali di miglioramento che variano dal 60-80% circa nelle forme primarie. Il trattamento prevede la consolidata esperienza di un team multidisciplinare (neurochirurgo, neurofisiologo, neurologo) e verranno pertanto riportati i principali steps di selezione, trattamento e follow up del candidato ideale.

Infine non meno importante il trattamento riabilitativo che deve anche esso essere affidato a fisiatra e fisioterapisti esperti in questa complessa patologia.

L'evento ha pertanto come obiettivo quello di approfondire e diffondere la conoscenza in merito a questa patologia ed ai conseguenti approcci terapeutici sottolineando la necessità di un trattamento mirato in base al quadro eziologico e semeiologico sottostante.

I lavori saranno orientati a fornire strumenti per migliorare la comunicazione dei vari specialisti neurologi, fisiatri e psicologi, ma anche MMG che si occupano del paziente con distonia.

Gli interventi coordinati di specialisti neurologi e neurochirurghi e fisiatri hanno l'obiettivo di descrivere in maniera sistematica l'importanza di un approccio mirato e multidisciplinare facendo riferimento alle più recenti evidenze presenti in letteratura ma soprattutto alla propria esperienza personale con lo scopo di creare una integrazione di specifiche competenze per una gestione condivisa di tali patologie sia dal punto di vista diagnostico che terapeutico.

## PROGRAMMA

- 8.00 RegISTRAZIONI
- 8.30 Saluti Autorità e introduzione

### **I° Sessione: Inquadramento neurofisiologico e terapie non invasive**

**Moderatori: R. Eleopra, R. Quatrone**

- 8.40 *Lettura Magistrale*  
*La neurofisiologia della Distonia: dalla fisiopatologia alla diagnosi clinica e strumentale*  
*A. Quartarone*
- 9.20 Trattamento farmacologico delle forme distoniche e discinetiche – F. Preda
- 9.50 Trattamento con tossina botulinica: forme focali e segmentarie – V. Tugnoli
- 10.20 Trattamento riabilitativo ed altri approcci terapeutici – M. Manca
- 10.50 Discussione
- 11.00 Coffee break

### **II° Sessione: Approccio terapeutico alle forme generalizzate e multi segmentarie con DBS**

**Moderatori: M.R. Tola, V. Tugnoli**

- 11.15 *Lettura Magistrale*  
*Neurosurgery for Dystonia: which patient benefits from Deep Brain Stimulation? Which target for which symptom?*  
*M. Hariz*
- 11.55 IOM della Distonia: pro e contro – R. Eleopra
- 12.25 La DBS nella distonia multi segmentaria e focale – M.A. Cavallo
- 12.55 Outcome a lungo termine del trattamento con DBS: where are we now? – M. Sensi
- 13.25 Discussione
- 13.30 Lunch

### **III° Sessione: Approccio terapeutico alle forme secondarie e plus**

**Moderatori: M.A. Cavallo, M. Sensi**

- 14.00 Il trattamento con Baclofen intratecale: indicazioni cliniche e tecnica – R. Quatrone
- 14.30 Il trattamento con Baclofen intratecale: outcome e principali eventi avversi – E. Sette
- 15.00 La DBS nelle distonie secondarie ed infantili – F. Giordano
- 15.30 Discussione e questionari ECM
- 15.40 **Riunione dell'Associazione pazienti (ARD)**
- 18.00 Chiusura dei lavori

## **NR. ORE FORMATIVE**

6 h

## **RESPONSABILE SCIENTIFICO**

**Dott.ssa Mariachiara Sensi**

Dirigente medico UOC di Neurologia  
Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara

**Dott.ssa Valeria Tugnoli**

Dirigente medico UOC di Neurologia  
Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara

Dott. Michele Alessandro Cavallo  
Direttore UO di Neurochirurgia  
Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara

## **SEDE CONGRESSUALE**

Aula Magna  
Centro Congressi  
Azienda Ospedaliero-Universitaria di Ferrara  
Via Aldo Moro 8 – 44124 Cona (Ferrara)

## **SEGRETERIA ORGANIZZATIVA**

CONSORZIO FERRARA RICERCHE  
Via Saragat 1, Blocco B, 1° piano - 44122 Ferrara  
Tel. 0532/762404 – Fax 0532/767347  
e-mail: [convegni@unife.it](mailto:convegni@unife.it)  
web: [www.consorzioferrara.ricerche.it](http://www.consorzioferrara.ricerche.it)