

STROKE E “NON-STROKE” IN UN CASO DI SINDROME DA ANTICORPI ANTIFOSFOLIPIDI FAMILIARE

ISABELLA CANAVERO, FRANCESCA VALENTINO, ELISA COLOBERTI, PAOLO POSTORINO, GIUSEPPE MICIELI
IRCCS FONDAZIONE MONDINO, PAVIA, U.O. NEUROLOGIA D'URGENZA

CASE REPORT:

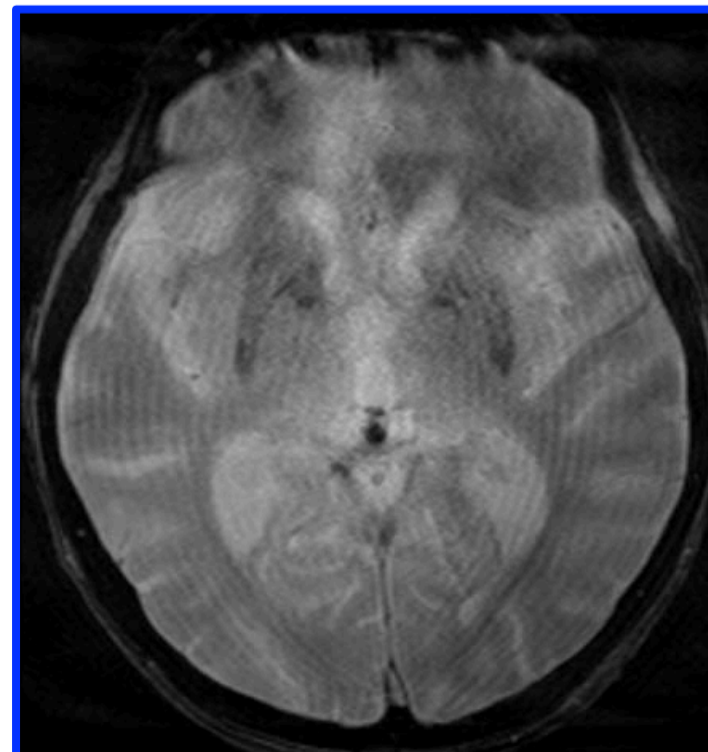
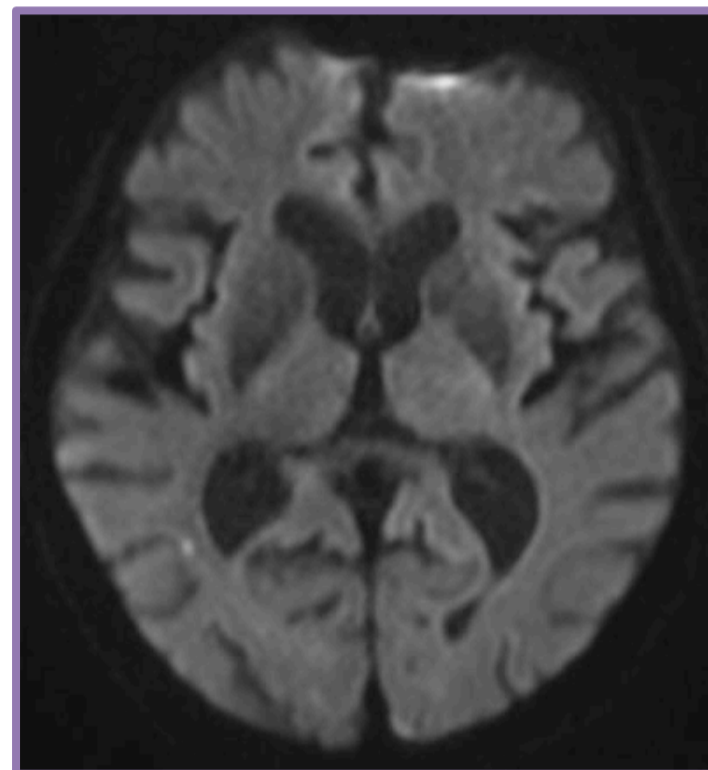
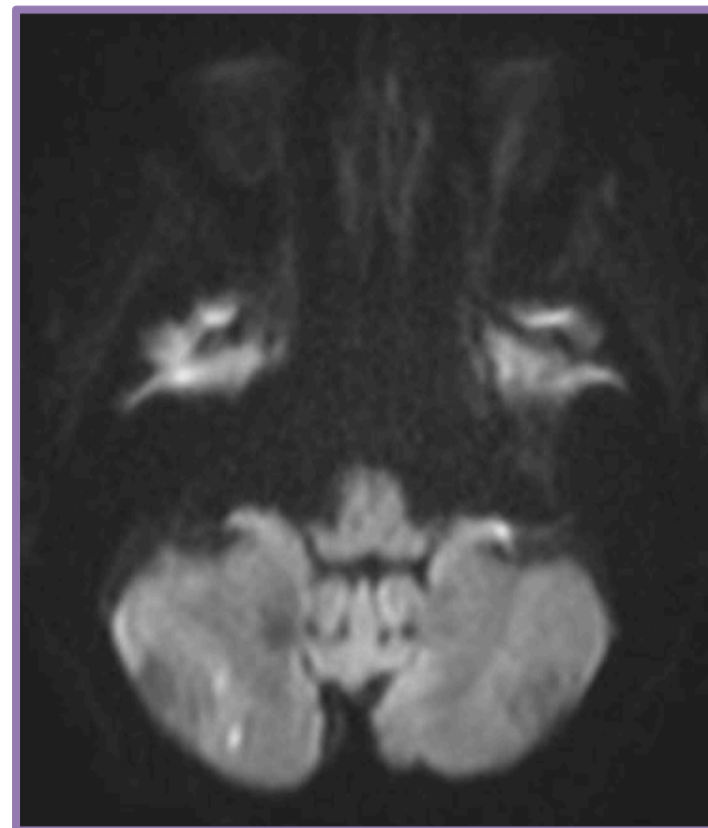
PAZIENTE DI 82 ANNI, CONDOTTA A VALUTAZIONE NEUROLOGICA URGENTE PER **COMPARSA SUBACUTA DI DISTURBO DELL'ELOQUIO** E **MOVIMENTI INVOLONTARI A VOLTO E ARTI, DI TIPO COREICO**.

IN ANAMNESI IPOTIROIDISMO IN TERAPIA SOSTITUTIVA; **FAMILIARITÀ DI PRIMO GRADO (SORELLA) PER SINDROME DA ANTICORPI ANTIFOSFOLIPIDI (DOPPIA POSITIVITÀ)** COMPLICATA DA ISCHEMIA RETINICA; NON FAMILIARITÀ PER DISTURBI DEL MOVIMENTO.

ALLA VALUTAZIONE NEUROLOGICA ALL'INGRESSO: PAZIENTE VIGILE, PARZIALMENTE COLLABORANTE, PARZIALMENTE ORIENTATA, PAROLA SCANDITA E DISARTRICA, DIVERSE ANOMIE, ATTEGGIAMENTO FATUO CON INCONTINENZA EMOTIVA, SEGNO DEL GRUGNO. DISCINESIE AL VOLTO CON SEDE E FREQUENZA VARIABILE, IPERCINESIE COREICHE AI QUATTRO ARTI. NON DEFICIT STENICI FOCALI. BRUSCENZA NELLE PROVE DI COORDINAZIONE AD ARTI SUPERIORI ED INFERIORI. ROT VIVACI IN TUTTE LE SEDI CON LIEVE PREVALENZA DESTRA. DEAMBULAZIONE NEI LIMITI DI NORMA.

LA **RM ENCEFALO** HA MOSTRATO MULTIPLE PUNTIIFORMI **LESIONI ISCHEMICHE** CEREBRALI PLURITERRITORIALI (CON **RISPARMIO DELLA REGIONE NUCLEO-BASALE**) ASSOCIATE AD ALTERAZIONI DELLA SUSCETTIBILITÀ MAGNETICA NEI PUTAMEN E NELLA SOSTANZA NIGRA MESENCEFALICA ED A QUADRO DI MARCATA ATROFIA CORTICALE SOVRATENTORIALE. IL MONITORAGGIO ECG NON HA RILEVATO ARITMIE EMBOLIGENE, L'ECODOPPLER DEI TRONCHI SOVRAORTICI E L'ECOCARDIOGRAFIA TRANSTORACICA E TRANSESOFOGEEA SONO RISULTATI NELLA NORMA. PER ESCLUDERE FORME PARANEOPLASTICHE, VENIVA ESEGUITA **TC TOTAL BODY** (NEGATIVA PER LESIONI ETEROPRODUTTIVE) E AVVIATA RICERCA DI MARKER NEOPLASTICI SISTEMICI (NEGATIVI) E AUTOANTICORPI ANTISNC PER ANTIGENI ONCONEURALI (NEGATIVI). IN CONSIDERAZIONE DEL PATTERN NEURORADIOLOGICO E DELLA ANAMNESI FAMILIARE, AVVIATA RICERCA PER **ANTICORPI ANTIFOSFOLIPIDI** CON RILIEVO DI DOPPIA POSITIVITÀ (LAC E ANTICORPI ANTICARDIOLIPINA).

LA PAZIENTE È STATA TRATTATA PERTANTO CON WARFARIN SECONDO INR E CON XENAZINA CON BENEFICIO SULLE MANIFESTAZIONI COREICHE.

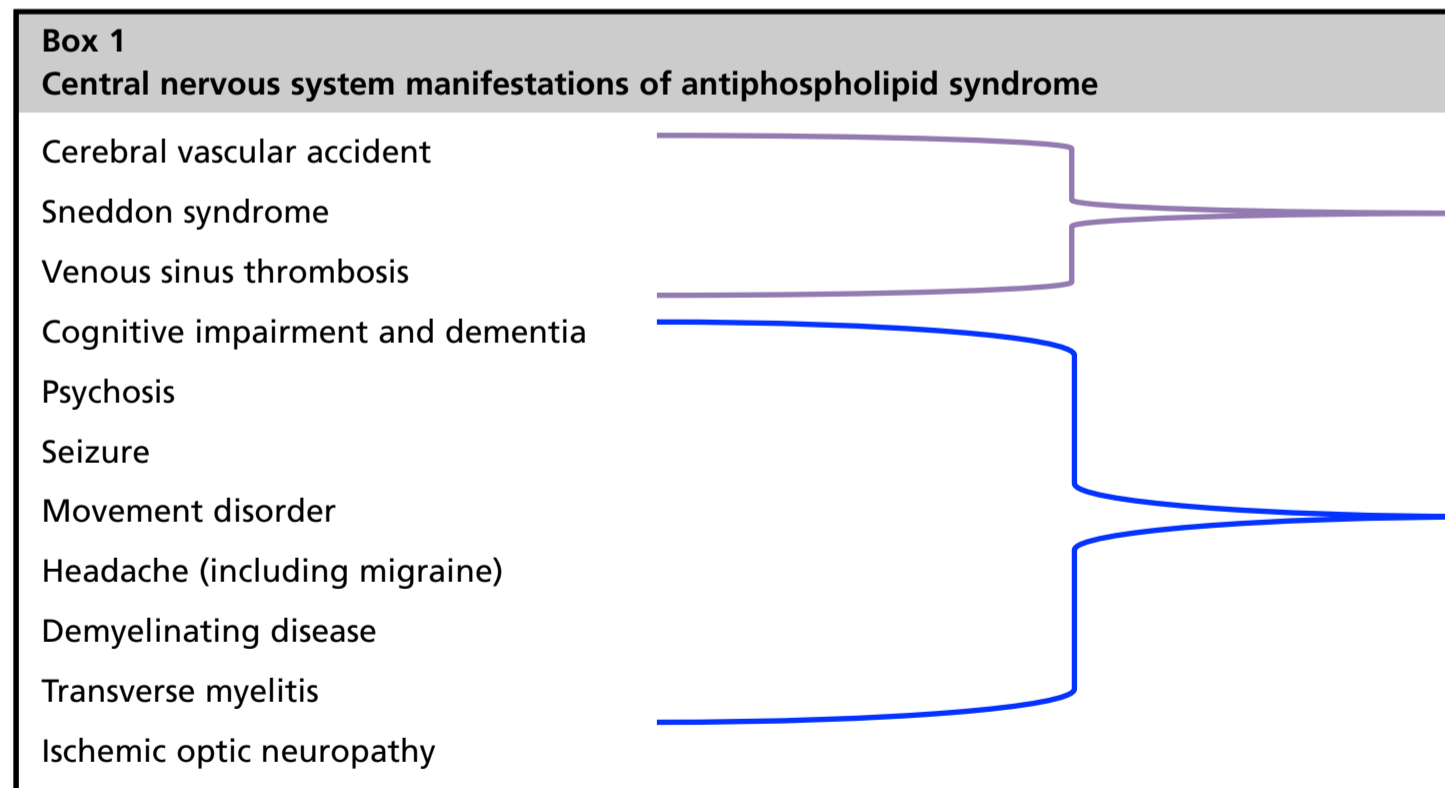


DISCUSSIONE:

BENCHÉ L'INTERESSAMENTO NEUROLOGICO CENTRALE SIA STATO FREQUENTEMENTE RIPORTATO IN PAZIENTI AFFETTI DA SINDROME DA ANTICORPI ANTI-FOSFOLIPIDI, CON MANIFESTAZIONI LEGATE SIA A FENOMENI ISCHEMICO-TROMBOTICI LESIONALI CHE NON (**DISORDINI DEL MOVIMENTO, DECADIMENTO COGNITIVO**), IL CASO QUI PRESENTATO APPARE PECULIARE PER LA LORO APPARENTEMENTE SIMULTANEA PRESENTAZIONE ACUTA. INOLTRE, IL DISTURBO DEL MOVIMENTO COREICO NON APPARE CORRELATO AD UNA LESIONALITÀ CONGRUA IDENTIFICABILE AL NEUROIMAGING TRADIZIONALE.

PER LA SEGNALEZIONE, SEBBENE NON COMUNE, DI FORME FAMILIARI DI SINDROME DA ANTICORPI ANTIFOSFOLIPIDI, È STATO PROPOSTO IL CONCETTO DI UNA PREDISPOSIZIONE GENETICA. RISPETTO AL CASO DA NOI SEGNALATO, I CASI FAMILIARI DESCRITTI IN LETTERATURA HANNO MEDIAMENTE UNA ETÀ D'ESORDIO INFERIORE (INTORNO A 50 ANNI) E MANIFESTAZIONI PREVALENTEMENTE OD ESCLUSIVAMENTE ISCHEMICHE [*SEBASTIANI ET AL, AUTOIMMUNE REV (2016)*]

[*GRAF, RHEUM DIS CLIN N AM (2017)*]



SINDROME DA ANTICORPI ANTIFOSFOLIPIDI E SISTEMA NERVOSO CENTRALE:

- **STROKE:** LA PIÙ FREQUENTE COMPLICANZA NEUROLOGICA DELLA SINDROME DA ANTICORPI ANTI FOSFOLIPIDI
- **COREA:** IL PIÙ FREQUENTE TIPO DI DISTURBO DI MOVIMENTO ASSOCIATO A SINDROME DA ANTICORPI ANTI FOSFOLIPIDI (PREVALENZA 1.3-4.5%); NON NECESSARIAMENTE ASSOCIATO A LESIONI A CARICO DEI GANGLI DELLA BASE DOCUMENTABILI CON IMAGING
- **DECADIMENTO COGNITIVO** IN CIRCA UN TERZO DEI CASI, VS DEMENZA NELLO 0-6% DEI CASI CON SD DA AB APL