

Caso clinico PML

quali obiettivi riabilitativi?

Dottor Ernesto Andreoli
Direttore UOC Medicina Fisica e Riabilitazione Policlinico IRCCS
S. Orsola Malpighi Bologna

Medici in formazione specialistica Dott.ssa Sara Bellini e Dott. Nicolò Frustaci

Riccione, 31 maggio 2023

**Z.F.,
sesso maschile,
64 anni,
etnia caucasica**



Anamnesi Patologica Remota

- ex abitudine tabagica
- diabete mellito di tipo 2
- ipercolesterolemia
- osteopenia con crollo vertebrale L1
- aneurisma dell'aorta sottorenale
- fibrosi polmonare associata a connettivite indifferenziata ad impronta sclerodermica nota dal 2015

Terapia Domiciliare

- *Metilprednisolone*
- *Nintedanib*
- *Micofenolato*
- *O2 domiciliare (4 L/min)*
- *Ace inibitore*
- *Metformina*
- *Simvastatina*
- *Calcio*
- *Vitamina D*





Maggio 2021

Z.F. viene ricoverato presso il Policlinico Sant'Orsola per effettuare gli screening per inserimento in lista di trapianto bipolmonare



Maggio 2021

valutazione fisiatrica

«Paziente vigile, orientato e collaborante. In O₂ terapia a 4 L/min. Ipotrofia muscolare diffusa ma con forza muscolare sostanzialmente conservata. Autonomo al letto e nei trasferimenti. Deambula in autonomia con deambulatore 4 ruote personale. Facile affaticabilità e desaturazione già durante la valutazione clinica. Presa in carico riabilitativa con l'obiettivo del miglioramento della dinamica ventilatoria (ginnastica respiratoria), miglioramento dell'assetto posturale, miglioramento della tolleranza allo sforzo (con monitoraggio della saturimetria durante lo sforzo).»



19.08.2021

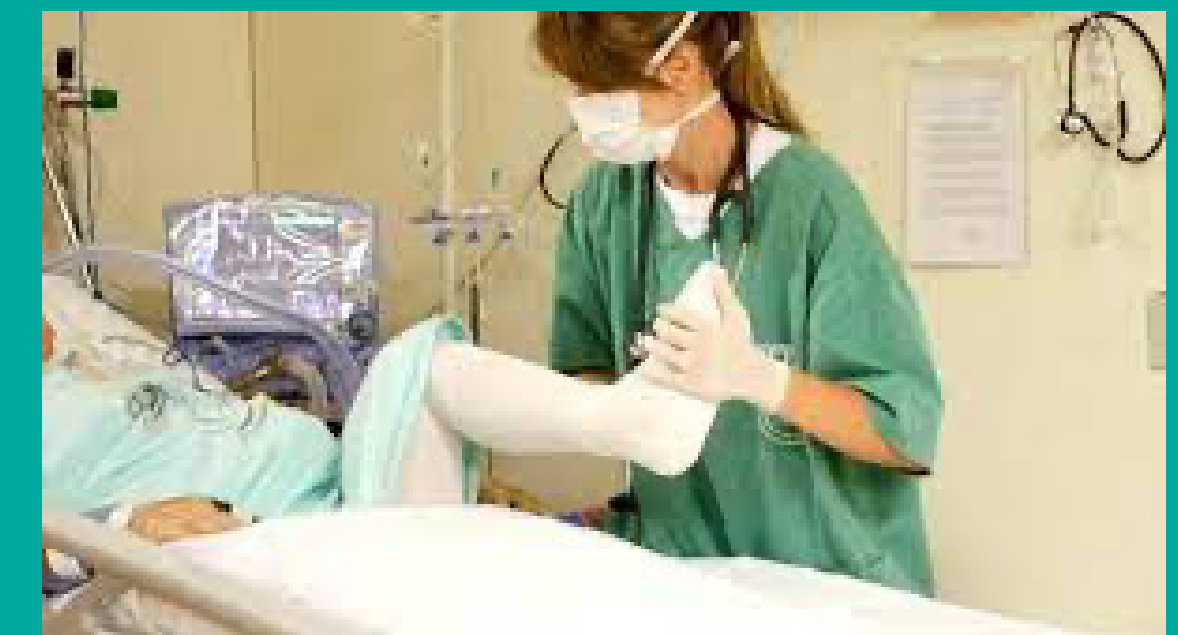
Z.F. viene sottoposto a trapianto bipolmonare: non particolari complicanze intraoperatorie. Postoperatorio complicato per weaning respiratorio difficoltoso (necessità di tracheostomia per circa 20 giorni) e episodi di flutter atriale sottoposti a cardioversione. Inizia terapia immunosoppressiva con tacrolimus.

Valutazione fisiatrica post-operatoria in terapia intensiva

paziente tracheostomizzato in ossigeno terapia. Riscontro di paralisi di nervo sciatico popliteo esterno destro. Si attiva trattamento riabilitativo e logopedico con il seguente PRI:

- *ripresa alimentazione per bocca,*
- *svezzamento dalla cannula tracheostomica,*
- *miglioramento della ventilazione tramite ginnastica respiratoria,*
- *ricondizionamento fisico,*
- *recupero autonomia nei trasferimenti fino al recupero del cammino con ausili*

Trasferito poi dalla T.I. in Chirurgia Toracica





Durante la degenza post operatoria in Chirurgia Toracica prosegue l'iter riabilitativo.

Alla dimissione a settembre 2021:



«...il paziente cammina con deambulatore 4 ruote mantenendo il tronco in atteggiamento di flessione e con utilizzo di ortesi (Molla di Codivilla) a destra.»

*Alla dimissione veniva
inoltre attivata la presa
in carico riabilitativa
in regime ambulatoriale
presso territorio di
appartenenza.*





DOMANDA

**Concordate con l'iter
intrapreso?**

**Avreste dato altre
proposte/suggerimenti al
paziente e/o alla famiglia?**



Ottobre 2021

comparsa di ipostenia
Al sx e disartria
ingravescente.



DOMANDA

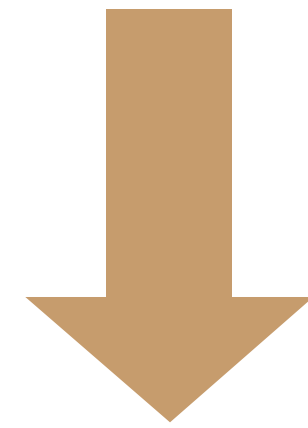
**Secondo voi cosa
potrebbe essere
successo al paziente?**

**Che esami avreste
fatto?**



Ottobre 2021

eseguita TC ENCEFALO smdc



Non vi sono segni di ischemia acuta
o segni di emorragia acuta

Non essendoci ulteriori modificazioni
del quadro clinico, Z.F.
continua in regime ambulatoriale
l'iter riabilitativo





DOMANDA

**Avreste proposto
ulteriori indagini
diagnostiche?**



Marzo 2022

Z.F. viene ricoverato presso Ospedale del territorio di appartenenza per peggioramento della sintomatologia clinica con dispnea ingravescente da circa 20 giorni in assenza di febbre.

Riscontro di insufficienza respiratoria ipossiémica.



L'RX torace mostrava versamento pleurico destro. Esclusa l'origine cardiogena. La TC torace confermava il versamento pleurico che veniva drenato con successivo miglioramento degli scambi respiratori. Negativi gli esami citologici e microbiologici sull'aspirato pleurico.

Durante il ricovero, riscontro di ipostenia arto inferiore sinistro, peggiorata rispetto a ottobre.



DOMANDA

Quali esami e/o
approfondimenti
diagnostici
consiglierebbe?



Veniva richiesta consulenza ortopedica che escludeva indicazioni chirurgiche ma consigliava RMN del rachide lombo sacrale.

La RMN rachide L-S non mostrava chiare alterazioni correlabili alla sintomatologia in atto.

La successiva valutazione neurologica evidenziava un quadro di emiparesi sinistra subacuta e indicava gli accertamenti del caso.



Marzo 2022

valutazione fisiatrica

«...assenza di motricità attiva AI sx,
con schema in triplice flessione e
segni di paresi anche all'AS sx»





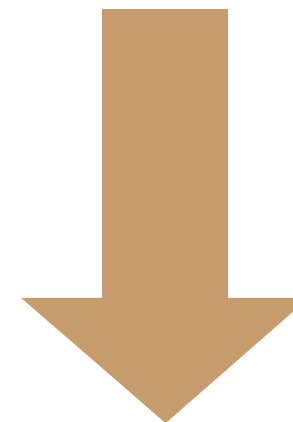
DOMANDA

Quali esami e/o
approfondimenti
diagnostici
consiglierebbe?



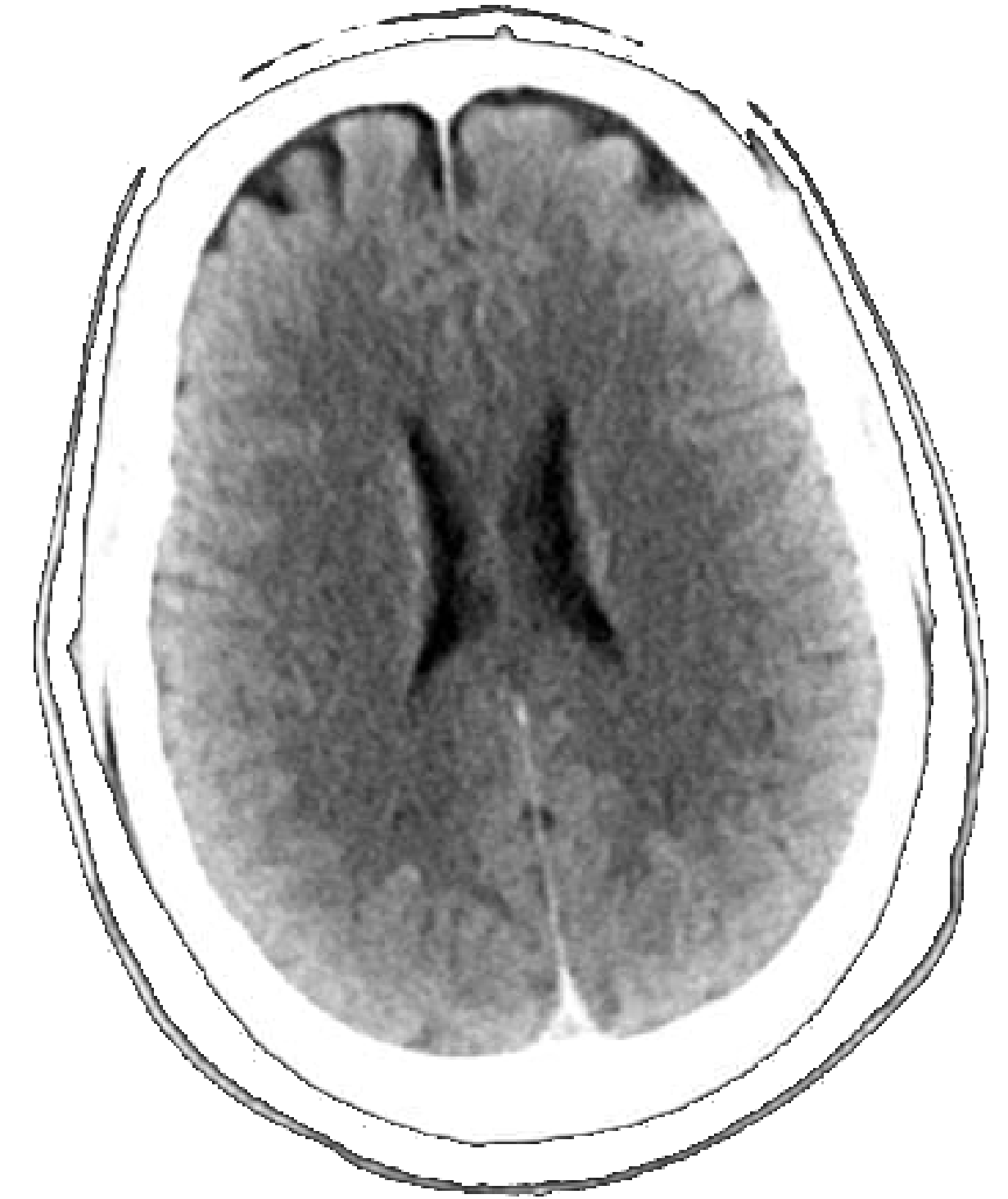
La TC encefalo con mdc non evidenziava lesioni focali con carattere di attività, ma quadro di vasculopatia cerebrale cronica.

viene eseguita rachicentesi



"...chimico fisico nella norma, JC PCR 839"

Viene eseguita RMN encefalo con mdc:
quadro neuroradiologico compatibile con leucoencefalopatia
multifocale progressiva (PML), senza captazione mdc,
caratterizzata da lesioni plurifocali, coalescenti, coinvolgenti
in maniera estensiva la sostanza bianca iuxtacorticale.





DOMANDA

Che cos'è la PML?

Concordate con l'ipotesi diagnostica?

Avreste proposto ulteriori indagini diagnostiche?

Leuconcefalopatia Multifocale Progressiva (PML)

La PML è una malattia virale caratterizzata da un danno progressivo o da un processo di infiammazione della sostanza bianca cerebrale. La malattia insorge quasi esclusivamente nelle persone che soffrono di grave immunodeficienza

Eziologia:

A causare la PML è un particolare tipo di poliomavirus chiamato virus JC. Tale virus è presente nell'86% della popolazione, sebbene rimanga latente nella maggior parte dei casi, e può dare origine alla malattia soltanto nel momento in cui il sistema immunitario sia fortemente indebolito.

Leuconcefalopatia Multifocale Progressiva (PML)

Sintomi:

Debolezza, disturbi della visione, cambiamenti comportamentali o di personalità, disturbi della memoria e dell'orientamento fino a quadri veri e propri di confusione mentale, crisi epilettiche.

Progressione e diagnosi:

Solitamente la PML progredisce rapidamente (giorni o settimane) e la malattia viene diagnosticata tramite la risonanza magnetica cerebrale e con la PCR che rileva il DNA del virus JC nel liquor.

Leuconcefalopatia Multifocale Progressiva (PML)

Terapia:

Purtroppo al momento non vi sono cure specifiche (antivirali) per questa malattia. I sintomi possono migliorare e la malattia può arrestarsi se migliora il sistema immunitario della persona.

Si pone dunque diagnosi di Leucoencefalopatia Multifocale Progressiva.

Dopo consulto con infettivologi si sospende terapia immunosoppressiva con il Micofenolato, mantenendo il Tacrolimus.





Aprile 2022

Z.F. viene trasferito per prosecuzione delle cure presso il reparto di Chirurgia Toracica OSO, con diagnosi di "Infezione da JC virus con emiparesi sinistra ad esordio subacuto, insufficienza respiratoria acuta e scompenso cardiaco con versamento pleurico"



Nel corso della degenza viene eseguita rivalutazione fisiatrica:



Aprile 2022

«...pz allettato, scarso controllo del tronco da seduto con facile affaticamento. Lesione da decubito sacrale di 4 grado. disartria con qualche nota afasica anomica, Mingazzini positivo AS sx, lieve ipostenia prevalentemente prossimale. Al sx plegico con lieve spasticità in flessione (Ashworth 1). Al dx quote motorie indenni. Tremore posturale cinetico degli AASS con sovrainposte mioclonie. ROT vivaci asimmetrici AASS (sx > dx), presenti rotulei, achilleo dx debole, assente a sx. Clono achilleo bilaterale (sx>dx).»



DOMANDA

*Alla luce del quadro,
quali obiettivi
riabilitativi vi sareste
posti?*



Indicazioni a trattamento riabilitativo proposto volto al ricondizionamento alla postura seduta in carrozzina (con cuscino antidecubito) con esercizi di controllo del tronco, evocazione e potenziamento delle quote motorie residue e di inibizione dell'ipertono arto inferiore sinistro

Rivalutazioni fisiatriche con cadenza settimanale



Il percorso riabilitativo di mantenimento è fortemente compromesso dalla sintomatologia dolorosa in posizione seduta per lesione da decubito sacrale di 4° grado



Viene intrapreso iter per LDD e richiesta valutazione specialistica antalgica (prescrizione di cerotto alla buprenorfina e morfina orale al bisogno anche per facilitare cure igieniche e fisioterapia)



valutazione fisiatrica



Maggio 2022

«paziente vigile, orientato e collaborante. Lieve disartria. Non altri deficit in sede cranica. Plegia Assn e AAll (minime quote motorie residue prossimali dell'Aidx). Iper tono spastico emilato sinistro , maggiore all'AI (Ashworth 2). Sensibilità superficiale indenne. ROT vivaci asimmetrici AASS sn>>dx, presenti rotulei sn>dx, achilleo dx debole, assente a sn. SCP indifferente bilateralmente.»



DOMANDA

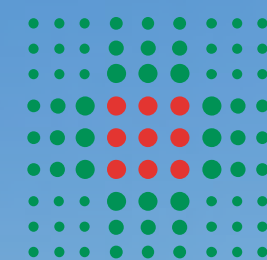
**In considerazione del
peggioramento del
quadro clinico quale
percorso avreste
proposto?
Con quali obiettivi?**

Visto il progressivo peggioramento del quadro motorio si programma una riunione con medici di reparto, paziente e familiari per definire setting e iter riabilitativo.

Si concorda insieme al paziente e alla famiglia il trasferimento presso struttura sanitaria lungodegenziale del territorio di appartenenza con l'obiettivo di organizzare il rientro a domicilio del paziente.

**In seguito il paziente e i suoi familiari hanno rifiutato il trasferimento in ospedale preferendo la dimissione a domicilio. Sono stati prescritti i presidi domiciliari necessari (letto con MAD e sollevatore).
Da valutare la necessità di carrozzina basculante.**

POLICLINICO DI **SANT'ORSOLA**



SERVIZIO SANITARIO REGIONALE
EMILIA-ROMAGNA
Azienda Ospedaliero - Universitaria di Bologna

IRCCS Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico



ALMA MATER STUDIORUM
UNIVERSITÀ DI BOLOGNA

grazie dell'attenzione e della partecipazione

