

La Dizziness Posturale-Percettiva Persistente

Daniele Nuti e Marco Mandalà

Università degli Studi di Siena

UOC Chirurgia Otologica e della Base Cranica

INTRODUZIONE

La descrizione dei sintomi rappresenta, senza alcun dubbio, la componente più importante nel puzzle diagnostico del paziente affetto da vertigini e disturbi dell'equilibrio e può condurre ad una corretta classificazione diagnostica nei due terzi dei pazienti. La maggior parte del restante terzo si chiarisce dopo un approfondito esame clinico (*Adolfo Bronstein & Thomas Lempert*). Ascoltando attentamente il paziente è in realtà possibile comprendere se i suoi disturbi sono dovuti ad una malattia del labirinto, ad una affezione del Sistema Nervoso Centrale oppure se la causa è diversa. La vertigine, intesa come senso di rotazione dell'ambiente o di se stessi, è sicuramente il sintomo principe delle malattie labirintiche ed il suo rilievo è di grande aiuto per la diagnosi. Esistono peraltro anche sintomi meno distintivi e caratterizzanti, talora anche difficili da essere descritti: mi sento come se avessi bevuto un bicchiere di troppo, ho la sensazione di camminare sulla gomma piuma, mi sento stordito ed instabile ed altri. La parola "dizziness" è un termine inglese che comprende tutto questo tipo di sensazioni soggettive, diverse dalla vertigine, ma che comunque hanno più o meno stretti rapporti con l'equilibrio. I pazienti che riferiscono questo tipo di sintomatologia possono essere ugualmente affetti da una malattia del sistema vestibolare, che dovrà essere accuratamente ricercata, ma esiste anche la non infrequente possibilità che la causa sia diversa. Talora tutti gli esami diagnostici risultano normali e la diagnosi viene raggiunta basandosi esclusivamente su ciò che viene riferito dal paziente. In altre parole esistono affezioni della sfera dell'equilibrio in cui il principale sistema che governa l'equilibrio, cioè il sistema vestibolare, funziona perfettamente. Di questa categoria di malattie fa parte la "Dizziness Posturale-Percettiva Persistente" che cercherò di descrivere sinteticamente in questo articolo.

Dizziness Posturale-Percettiva Persistente

La Dizziness Posturale-Percettiva Persistente (DPPP) è una sindrome che si colloca nel difficile ma affascinante ambito delle interazioni fra psiche ed equilibrio. Fino a tre anni or sono era conosciuta come Dizziness Soggettiva Cronica (*Staab e Ruckenstein, 2005*) e costituisce la evoluzione della Vertigine Posturale Fobica di *Brandt e Dieterich del 1986*. La organizzazione Mondiale della Sanità ha incluso la DPPP nell'elenco delle diagnosi da aggiungere nella prossima Classificazione Internazionale delle Malattie (ICD-11) del 2017.

Il grande merito degli Autori risiede nell'aver descritto e codificato, sfruttando valide evidenze scientifiche, una sindrome che consente di inquadrare un gran numero di pazienti che precedentemente erano inquadrati nel termine generico di "vertigine psicogenica" oppure non ricevevano una diagnosi o erano catalogati sotto entità poco credibili come la vertigine cervicale.

I SINTOMI

Il sintomo primario è costituito dalla sensazione persistente di dondolamento, ondeggiamento, stordimento e di non essere in equilibrio che persiste da almeno tre mesi. Spesso la sensazione

viene riferita sia da fermi in piedi che camminando. Di solito non è oggettivamente rilevabile una vera perdita di equilibrio. I sintomi sono correlati con la postura, nel senso che sono avvertiti in piedi e molto meno da seduti. In genere scompaiono da sdraiati. Alcuni pazienti preferiscono camminare piuttosto che stare fermi in piedi. La DPPP è una condizione non-vertiginosa cronica, con periodi di miglioramento e di riaccensione dei sintomi, anche nell'ambito di uno stesso giorno. Esistono però dei fattori che provocano invariabilmente un peggioramento o una riaccensione dei disturbi:

- Movimento di se stessi (ipersensibilità al movimento): ad esempio camminare e muovere la testa o girarsi verso un lato, tanto che alcuni deambulano solo a testa dritta
- Esposizione a stimoli visivi complessi o ad ampio campo: nuvole in movimento, traffico di auto, acqua di un fiume che scorre, luci da discoteca, folle in movimento, tirare le tende, film con scene di auto che si inseguono, etc)
- Esecuzione di attività visive che richiedano precisione e prolungata focalizzazione delle immagini (lavorare al computer, leggere....)

Esistono situazioni in cui i fattori stimolanti si sommano e sono maggiormente disturbanti, come, al supermercato, camminare fra gli scaffali, camminare controcorrente o essere su una scala mobile che sale accanto ad una che scende.

Qual è la causa?

Un aspetto molto importante della sindrome riguarda l'esordio della sintomatologia. La DPPP inizia spesso dopo eventi patologici rilevanti, che scompaginano la normale vita quotidiana. Uno dei più importanti fattori precipitanti è costituito da un grave e prolungato episodio di vertigine, come quello dovuto alla *neurite vestibolare*. Si tratta di un evento stressante, anche a livello psicologico, in quanto rappresenta una situazione mai provata, che incute paura. Oltre alla sofferenza per la nausea ed il vomito, determinati dalla malattia, in molti pazienti c'è la paura di stare per morire o che comunque si tratti di qualcosa che mette a repentaglio la vita. Anche la *malattia di Menière*, la *Emicrania Vestibolare* e la *Vertigine Posizionale Benigna* possono determinare una DPPP, in quanto responsabili di violente e ricorrenti vertigini che incidono considerevolmente, specialmente le prime due, sulla qualità della vita.

Al di fuori del sistema vestibolare esistono altri fattori che possono attivare o predisporre la DPPP: attacchi di panico, ansia generalizzata, trauma cerebrale o colpo di frusta, episodio sincopale, crisi di aritmia cardiaca ed altri. Si tratta di eventi che, pur non essendo direttamente connessi con gli specifici organi responsabili dell'equilibrio, possono essere responsabili di instabilità e dizziness.

I fattori comportamentali predispongono e contribuiscono alla DPPP in vario modo. In particolare, lo sviluppo della sindrome è favorito da un temperamento ansioso ed introverso o da preesistenti disturbi della sfera dell'ansia. *Durante la crisi vertiginosa si può realizzare uno stato molto elevato di ansia, specie per paura delle possibili conseguenze, che è spesso determinante per dare inizio alla sindrome.* Da precisare che ansia e depressione sono abbastanza comuni nei pazienti con DPPP ma non fanno parte integrante della sindrome.

Per riassumere, sono stati descritti tre forme di DPPP:

- la forma psicogenica, che viene attivata da un disturbo psichiatrico, di solito un attacco di panico che provochi, tra l'altro, senso di stordimento e di instabilità (dizziness)
- quella secondaria, detta anche otogenica, che è causata da malattie vestibolari acute o altri eventi patologici importanti e

- la forma interattiva, cioè attivata da malattie vestibolari ma in pazienti con preesistente stato di ansia.

E' infine anche importante sottolineare che la DPPP può coesistere con un'ampia gamma di altre malattie, incluse quelle che sono responsabili della sua attivazione.

Perché avviene?

La ipotesi patogenetica originale sostiene che la persistenza dei sintomi sia dovuta ai meccanismi di condizionamento classico ed operante, due importanti concetti della psicologia comportamentale, ma non esistono dati specifici che confermino questa teoria. E' stata formulata una nuova ipotesi patogenetica che raccoglie maggiori consensi fra gli esperti del settore, perché supportata da diversi studi clinici: *il fallimento del riadattamento*.

Va premesso che la vertigine determina invariabilmente e naturalmente uno stato d'ansia e fornisce un forte incentivo perché il cosiddetto "sistema di minaccia" (threat system) metta automaticamente in atto una alterazione del controllo posturale. In presenza di una minaccia, il corpo reagisce con risposte che hanno un motivo, ma vengono avvertite in modo spiacevole, specie se avvengono in situazioni "di sicurezza". Si tratta di un tipico comportamento condizionato dalla paura.

E' stato accertato che il 30% dei pazienti con neurite vestibolare soffre di dizziness o instabilità a distanza di un anno dall'esordio della malattia, nonostante un recupero funzionale. Nelle prime fasi di una malattia vestibolare acuta, come la neurite, l'organo danneggiato invia informazioni sbagliate, cioè segnala la presenza erronea di un movimento, di una rotazione dell'ambiente o di se stessi che in realtà non c'è. Il cervello risponde tentando di sopprimere gli input che provengono dall'organo danneggiato e di sfruttare i sistemi sensoriali rimasti indenni, in modo da minimizzare l'errore e massimizzare la potenzialità di ricevere informazioni che siano precise ed accurate. Vengono, in questi frangenti, utilizzate le cosiddette strategie posturali di "elevato rischio" (muoversi con cautela, utilizzare sostegni) ed adottati più elevati livelli di vigilanza riguardo l'ambiente, per aumentare la stabilità e minimizzare il rischio di cadute. Queste modificazioni costituiscono un normale adattamento ad una situazione anomala, che dovrebbe essere di breve durata e scomparire appena la malattia si risolve ed il compenso si è realizzato. Un simile pattern di adattamento e riadattamento è atteso anche in risposta ai sintomi vestibolari episodici come quelli causati dalla Emicrania Vestibolare e dalla malattia di Menière. Ebbene, è stato ipotizzato che le forme secondaria ed interattiva della DPPP siano la conseguenza di un difettoso adattamento nelle prime fasi della malattia, che è poi seguito da un persistente fallimento a riadattarsi quando la malattia si è risolta. La forma psicogenica viene invece concettualizzata come un difetto di adattamento alla acuta interruzione della mobilità causata da un attacco di panico, o da altre importanti reazioni allo stress, seguite da un persistente fallimento di riadattamento. Perché il riadattamento fallisce? Sono stati dimostrati gli importanti rapporti con lo stato ansioso del paziente. Lo sviluppo di un precoce ed anomalo aumento dello stato d'ansia durante la crisi vertiginosa, la preoccupazione indotta dai sintomi vestibolari, la paura di rimanere menomati e, talora, i pensieri catastrofici sul possibile esito, sono responsabili di uno scarso recupero. La instabilità posturale e la reattività agli stimoli di movimento vengono amplificate e viene inibita l'adozione di strategie di controllo posturale più flessibili, che sono utili e necessarie per il recupero. Si viene a determinare un circolo vizioso in cui la elevata reattività agli stimoli di movimento e la continua utilizzazione delle strategie ad alto rischio trasformano circostanze normali in situazioni altamente provocatorie.

In altre parole i sistemi di minaccia alterano istintivamente le performance dell'equilibrio, a seconda del contesto e dello stato d'ansia. I pazienti affetti da DPPP hanno una ridotta tolleranza per le perturbazioni posturali indotte dal movimento di se stessi e del campo visivo, cioè i fisiologici stimoli vestibolari e visivi determinano esagerate risposte posturali e percettive. Il risultato è che vengono adottate strategie di controllo posturale (numerose correzioni ad alta frequenza e bassa ampiezza) anche in situazioni di normale equilibrio, dove tali strategie non sono necessarie. Il recupero viene rallentato o impedito perché le necessarie strategie adattive sono inibite.

Come si effettua la diagnosi di DSC e da cosa va differenziata?

La diagnosi nasce dalla descrizione dei sintomi posturali e dai fattori attivanti il disturbo. L'esame clinico del paziente e tutta la batteria di test strumentali, compresi gli esami per immagini, come la Risonanza Magnetica dell'encefalo, non sono decisivi per identificare la sindrome. Sono altresì importanti per identificare la presenza di malattie coesistenti e per effettuare la diagnosi differenziale con altre affezioni potenzialmente responsabili dei sintomi.

E' molto importante saper distinguere i sintomi attuali da quelli pregressi. Ad esempio un paziente che alcuni mesi fa ha sofferto di un episodio prolungato di vertigine, con nausea, grave instabilità nella deambulazione, senza sintomi uditivi e progressivo lento miglioramento ha probabilmente avuto una neurite vestibolare. La insorgenza di una successiva instabilità posturale, che va e viene, aggravata dai movimenti, sia del paziente che del mondo circostante, e che persiste da oltre tre mesi, deve far sospettare la insorgenza di una DPPP. L'esame clinico ed il test calorico potranno far rilevare la presenza di un deficit della funzione vestibolare di un lato, che però non giustifica la sintomatologia attuale. Un altro esempio è quello di una paziente che è affetta da una tipica malattia di Menière: ipoacusia, acufeni, ovattamento auricolare e gravi crisi vertiginose con vomito che si protraggono per molte ore. Negli intervalli fra gli attacchi vertiginosi la paziente non si lamenta di particolari disturbi dell'equilibrio. Dopo alcuni mesi di sofferenza ecco che si sviluppa una diversa sintomatologia, analoga a quella descritta nell'esempio precedente e che è molto probabile venga attribuita alla malattia di Menière stessa, qualora non si conosca la DPPP. Ho già scritto precedentemente dei fattori precipitanti, che sono costituiti da malattie che determinano vertigine o instabilità. Alcune provocano un unico episodio (neurite vestibolare, episodio sincopale), altre sono causa di fenomeni ricorrenti (Menière, Eemicrania Vestibolare, attacchi di panico) o cronici (ansia generalizzata, deficit vestibolare bilaterale).

Esistono affezioni che possono mimare la DPPP, per cui è importante conoscerle e riconoscerle. Le più importanti diagnosi otoneurologiche da considerare nella diagnosi differenziale sono il deficit vestibolare bilaterale, la emicrania vestibolare, il tremore ortostatico, la neuropatia periferica, le malattie neurodegenerative (atassia spino cerebellare, atrofia multi sistemica), tutte le sindromi vestibolari centrali, e le disautonomie. Alcune di esse sono molto facili da riconoscere in quanto si accompagnano ad evidenti alterazioni otoneurologiche. Altre richiedono maggiore impegno.

- Particolarmente impegnativa può essere la diagnosi differenziale con la *Emicrania Vestibolare* in cui, oltre alle crisi vertiginose e di cefalea, si possono anche osservare periodi di cinetosi che possono far sospettare una DPPP. In realtà le due entità cliniche convivono abbastanza frequentemente nello stesso paziente ed è probabile che sia necessario un trattamento per entrambe le malattie.
- La diagnosi di *deficit vestibolare bilaterale* è in genere agevole per merito del test calorico e del Head Impulse Test. I pazienti con deficit vestibolare bilaterale hanno una sintomatologia simile a quella della DPPP: instabilità posturale che è aggravata dai movimenti della testa, a causa della assenza del riflesso vestibolo-oculare. Essi spesso lamentano anche disagio

negli ambienti ricchi di movimento ma possono annullare i sintomi se stanno con la testa ferma, a differenza dei pazienti affetti da DPPP, che sono molto suscettibili al movimento circostante, anche a testa ferma. Inoltre la oscillopsia, cioè la oscillazione degli oggetti causata dal movimento della testa, è un sintomo tipico del deficit vestibolare DVL e non della DPPP.

- Pazienti affetti da *neuropatie periferiche, degenerazione cerebellare e malattie motorie* possono lamentare instabilità posturale e vertigini, ma non sono disturbati dai movimenti esterni. Inoltre si tratta di malattie progressivamente ingravescenti ed agevolmente diagnosticabili.
- La DPPP può svilupparsi come conseguenza di una *concussione cefalica o di un colpo di frusta*, generalmente dopo alcuni giorni dal trauma, mai a distanza di mesi.
- Le *sindromi disautonomiche* possono mimare, causare e coesistere con la DPPP. Le più comuni sono la *sincope riflessa neuro-mediata di tipo 1 (sincope vaso-vagale)* e la *sindrome tachicardica posturale ortostatica*. In queste prevalgono i sintomi ortostatici rispetto a quelli posturali, cioè i disturbi cominciano alzandosi in piedi e non, come nella DPPP, mantenendo la stazione eretta. La ipotensione ortostatica, che costituisce una entità che rientra nel settore delle disautonomie, è caratterizzata da senso di instabilità, annebbiamento visivo e senso di imminente svenimento che generalmente sono provocati dal passaggio in ortostatismo. Le disautonomie posturali possono essere diagnosticate tramite il tilt test e misurando le variazioni di pressione fra posizione clino ed ortostatica.
- Una sindrome particolare, che in qualche modo assomiglia alla DPPP, è il *“mal de débarquement” o “mal di terra”*. Il sintomo cardine è la sensazione di ondeggiamento che si sviluppa dopo viaggi in nave, treno, aereo o automobile, generalmente prolungati. Anch'essa è dovuta ad un difetto di riadattamento. Coloro che soffrono di questo disturbo di solito stanno meglio muovendosi (camminando, guidando l'auto) e peggiorano nuovamente quando si fermano. Questa è una caratteristica opposta al tipico comportamento della DPPP, che peggiora con il movimento.
- I pazienti con disturbi funzionali della deambulazione (disturbi da conversione, conosciuti come sintomi neurologici funzionali da stress) possono accompagnarsi a vertigini ed instabilità, ma il dato principale è costituito da una reale impossibilità a camminare normalmente.

La Terapia

Non esiste ancora una terapia la cui efficacia sia stata dimostrata sperimentalmente, con i criteri della medicina basata sull'evidenza, ma diverse ricerche, effettuate da esperti del settore, mostrano risultati molto incoraggianti. La strategia terapeutica si può avvalere di tre tipi di intervento che possono essere utilizzati singolarmente o in combinazione.

Terapia farmacologica

Sono stati effettuati diversi studi clinici sulla efficacia dei farmaci inibitori selettivi della ricaptazione della serotonina (SSRI) e della norepinefrina (SNRI), utilizzando come primarie misure di efficacia la instabilità e la vertigini. Questi sintomi sono significativamente migliorati in circa l'80% dei pazienti che hanno portato a termine un trattamento di almeno 8-12 settimane. Circa il 20% dei pazienti ha interrotto il trattamento per i noti effetti collaterali di questi farmaci: nausea, disturbi del sonno, disfunzioni sessuali. La terapia determinava anche il miglioramento dell'ansia o della depressione eventualmente coesistenti, dato non sorprendente in quanto questi farmaci appartengono alla classe degli ansiolitici-antidepressivi.

Dagli studi effettuati emerge che i farmaci serotoninergici e, in seconda istanza, noradrenergici, possono essere utilizzati senza particolari rischi e con buoni risultati per il trattamento della DPPP, risultando probabilmente più attivi se c'è la coesistenza di uno stato ansioso attivo. E' generalmente necessaria una dose molto inferiore rispetto a quella adottata per la depressione ed è consigliabile proseguire il trattamento per almeno 8 settimane per poterne verificare l'efficacia terapeutica, salvo l'insorgenza di effetti collaterali importanti. La terapia è di solito mantenuta per 1 anno almeno. Le benzodiazepine e gli antidepressivi triciclici non sono farmaci indicati per la terapia della DPPP, tuttavia, qualora coesista inizialmente un elevato stato ansioso, un breve trattamento iniziale con benzodiazepine può essere utile, prima del trattamento con i serotoninergici e/o con la riabilitazione vestibolare.

Terapia riabilitativa vestibolare e dell'equilibrio

La terapia fisica riabilitativa viene utilizzata con successo in molte malattie vestibolari, con lo scopo di facilitare il fenomeno del compenso centrale. La DPPP si giova della fisioterapia sfruttando meccanismi probabilmente differenti, in quanto il compenso, nella maggior parte dei pazienti, ha già avuto luogo. E' infatti probabile che il successo terapeutico sia ottenuto attraverso meccanismi di abitudine e desensibilizzazione, che si contrappongono al comportamento patologico, mantenuto sia dalla ipersensibilità agli stimoli motori e visivi, che dalle risposte, cioè dalle alterazioni della marcia e della postura (*condizionamento classico ed operante*).

Non sono stati effettuati, fino ad ora, studi approfonditi ed attendibili sulle risposte al trattamento con fisioterapia, ma la sua efficacia può essere dedotta da studi effettuati in gruppi di pazienti affetti da vertigine cronica non specifica, conseguente a varie patologie fra le quali anche la DPPP. In questi pazienti sono stati ottenuti risultati positivi nei tre quarti dei casi, con riduzione della gravità dei sintomi, miglioramento della mobilità e della qualità della vita. I risultati sono quindi analoghi a quelli ottenuti con i farmaci serotoninergici. Pertanto la fisioterapia vestibolare è da considerare una opzione terapeutica di prima scelta, con o senza la associazione di farmaci. E' però molto importante utilizzare un approccio molto più delicato rispetto a quello utilizzato nella terapia del deficit vestibolare acuto. Gli esercizi devono essere poco stressanti, almeno all'inizio, e progressivamente intensificati, altrimenti determinano un aggravamento dei sintomi che può portare il paziente ad interrompere le sedute. Vengono suggeriti pochi minuti di esercizi di attività che favoriscano l'abitudine, con frequenti interruzioni. Si utilizzano stimoli visivi complessi e viene progressivamente favorita la frequentazione di ambienti esterni per reintegrare il paziente nelle normali attività quotidiane. I processi di abitudine necessitano di più tempo di quelli di compenso, per cui un beneficio soddisfacente può essere ottenuto con 3-6 mesi di trattamento meticoloso.

Psicoterapia

La terapia cognitiva comportamentale, spesso utilizzata per stati d'ansia e depressione, è stata provata nella DPPP con risultati molto discordanti. Nella unica ricerca per ora effettuata con un prolungato follow-up, la risposta sembra essere incoraggiante a breve ma non a lungo termine, per cui sono necessarie ulteriori ricerche.

Conclusioni

La vertigine posturale fobica è stata descritta trenta anni fa in Germania. Dieci anni or sono ne è stata aggiornata la definizione ed è stata chiamata Dizziness Soggettiva Cronica. Nel 2013 il Comitato per la classificazione delle malattie vestibolari della Barany Society ha convalidato la

definizione ed i criteri diagnostici della sindrome, coniando una nuova denominazione in linea con la nomenclatura della Classificazione Internazionale delle malattie vestibolari: Persistent Postural-Perceptual Dizziness (Dizziness Posturale-Percettiva Persistente). La sindrome è considerata la seconda più probabile diagnosi effettuata in centri neuro-otologici specializzati che adottino le procedure diagnostiche per riconoscerla. E' preceduta, per frequenza di presentazione, solo dalla VPPB e seguita dalla Emicrania Vestibolare. E' definita da un complesso di sintomi vestibolari insorti da almeno tre mesi, correlati con la postura e da risposte a stimoli motori provocativi che hanno un ben definito comportamento ed andamento temporale, anche se alcuni aspetti sintomatologici coincidono con altre malattie oto-neurologiche. I fattori comportamentali e neuro-otologici sono elementi chiave del suo meccanismo fisiopatologico e sono essenziali per la esistenza della sindrome. Infatti, da un punto di vista neurofisiologico, la DPPP è una condizione che si colloca come interfaccia tra la neuro-otologia e la psichiatria, cioè tra i sistemi dell'equilibrio e della minaccia nel cervello. I siti di interazione tra i due sistemi sono stati identificati tra tronco e corteccia.

E' quasi sempre provocata da un evento patologico acuto, in particolare da vertigini acute, ma anche da malattie di medicina generale o psichiatriche. Il decorso clinico è tipicamente cronico, con fluttuazione della intensità dei sintomi per mesi o anni. I pazienti affetti da DPPP si caratterizzano per uno schema unico di controllo posturale e di risposte agli stimoli visivi complessi. Le ricerche effettuate sulla terapia dimostrano che può trovare beneficio dalla utilizzazione di farmaci antidepressivi SSRI e SNRI e dalla riabilitazione vestibolare. Da verificare la utilità della terapia cognitiva comportamentale.

NOTE BIBLIOGRAFICHE

Bronstein A, Lempert T. Dizziness. A practical Approach to diagnosis and management. Cambridge University Press, 2007

Brandt, T (1996) Phobic postural vertigo. Neurology, 46:1515–1519.

Ruckenstein MJ, Staab JP. Chronic subjective dizziness. Otolaryngol Clin North Am 2009; 42:71-77.