

Sindrome di Steinert e dipendenza da internet: valutazione e trattamento di un caso clinico

Roberto Calabria*, Antonella Sabatino**, Chiara Lirangi***

SUMMARY

■ *The clinical case of our interest is a 33-year-old subject, which we will call M.R., suffering from Steinert's syndrome, progressive, genetic and multi-systemic disorder that leads to myotonia, weakness and muscular atrophy. M.R. is a case of particular interest as it also presents a social phobia that leads to a strong isolation, accompanied by a dependence on the Internet and video games, therefore we hypothesize a Hikikomori's syndrome, leaving open the question on the possible correlation with the Steinert's Syndrome, being the first, complication of the second.* ■

Keywords: *Steinert's Syndrome, Isolation setting, Hikikomori's Syndrome, Social phobia, Therapeutic relationship.*

Parole chiave: *Sindrome di Steinert, Isolamento, setting, Sindrome di Hikikomori, Fobia sociale, Relazione terapeutica.*

La Sindrome di Steinert, altrimenti nota come Distrofia Miotonica di tipo 1, è un disordine progressivo, genetico e multisistemico, a trasmissione autosomica dominante, causata dall'espansione di una tripletta di nucleotidi instabili (CTG) (Turner & Hilton-jones, 2014).

Le caratteristiche cliniche della Sindrome di Steinert sono miotonia, debolezza e atrofia che colpiscono in particolar modo il viso e gli sterno mastoidei, inoltre la debolezza colpisce i muscoli distali piuttosto che quelli prossimali e viene accompagnata da opacità del cristallino, calvizie frontale, cardiomiopatia, cambiamenti endocrini e ossei e, nei pazienti di sesso maschile, atrofia gonadica (K. Sermon, W. Liessens, H. Joris, S. Seneca, S. Desmytere, P. Devroey & Liebaers, 1997).

Tale patologia è spesso associata a morte prematura con una vita media che si attesta attorno ai 54 anni, ed è causa di complicanze cardiorespiratorie.

Oltre ai risvolti clinici caratteristici causati dalla Sindrome di Steinert, ossia quelli prettamente muscolo-scheletrici, riscontriamo importanti disturbi a livello cardiaco quali tachiaritmie, disfunzione progressiva del ventricolo destro e ischemie cardiache. Da un punto di vista neurologico e psichiatrico, la Distrofia Miotonica di tipo 1 provoca sovente una progressiva degenerazione cognitiva e intellettuale, inoltre sono presenti importanti disfunzioni endocrine che coinvolgono la tiroide, il pancreas, l'ipotalamo, le gonadi e, di più recente scoperta, le paratiroidi (Turner & Hilton-jones, 2014).

È di fondamentale importanza nel trattamento di tale patologia il monitoraggio dei sintomi caratteristici e di quelli collaterali.

* Direttore f.f. U.O.C. Ser.D. ASP Cosenza.

** Educatore professionale U.O.C. Ser.D. ASP Cosenza.

*** Psicologa clinica tirocinante.

Il caso clinico di nostro interesse è un soggetto di sesso maschile di 33 anni, che chiameremo M.R.

Il soggetto si presenta presso il Ser.D. di Cosenza accompagnato dai familiari, il papà e una zia, i quali lamentano un isolamento del congiunto che si protrae per più ore al giorno con dipendenza da computer, nello specifico da videogiochi.

L'utente appare ad un esame obiettivo sottopeso, con un'evidente distrofia muscolare e compromissione del linguaggio.

Riferisce di aver effettuato circa dieci anni fa un intervento mascellare con discreto miglioramento della fonetica.

I sintomi riscontrati sembrano essere perfettamente compatibili con una diagnosi di Sindrome di Steinert, confermata successivamente dai familiari.

La ragione primaria per cui M.R. viene condotto presso il servizio è la forte dipendenza tecnologica che lo rende schivo e isolato nel suo mondo, costituito esclusivamente da computer e videogiochi.

A tal proposito, la recente letteratura si è fatta carico di questo nuovo particolare tipo di dipendenza anche definita dipendenza senza sostanza.

Gli effetti psicologici, ma soprattutto i risvolti psicosociali, vengono oggi ampiamente indagati: ciò che si modifica non è esclusivamente lo stile di vita ma è la realtà cognitiva che subisce i cambiamenti più radicali, assieme all'affettività (La Barbera & Mulè, 2010).

Questo nuovo tipo di dipendenza è caratterizzata da comportamenti leciti e socialmente accettabili, assumono però caratteristiche patologiche laddove sovrviene la compromissione anche delle più semplici attività quotidiane, causata da una totale perdita di controllo sulla frequenza di ripetizione della condotta in esame (Mangiaracina et al., 2011).

Ne consegue in particolare un estremo ritiro sociale che è uno dei risvolti su cui maggiormente viene posta l'attenzione, a tal

proposito lo psichiatra Saito definisce nel 1998 una nuova sindrome, caratterizzata da una forma particolare di ritiro sociale ampiamente diffusa in Giappone a cui da il nome di "Hikikomori", letteralmente "stare in disparte, ritiro" (Ranieri, n.d.).

La sindrome di Hikikomori colpisce prevalentemente adolescenti e giovani adulti, affetti da una forte fobia sociale e scolare con conseguente abbandono degli studi, ritmo circadiano invertito, apatia e autosegregazione negli spazi familiari al fine di evitare contatto visivo diretto che viene veicolato verso fonti eterogenee, quali supporti audiovisivi (Ranieri, n.d.).

Il fenomeno in esame, osservato inizialmente nelle popolazioni asiatiche, ha trovato terreno fertile anche in occidente, diffondendosi a macchia d'olio fra i giovani adulti, i quali sembrano preferire sempre di più un mondo virtuale a quello reale.

A tal proposito ci è sembrato sin da subito opportuno valutare in M.R. quanto presente e forte fosse questo ritiro dal mondo sociale, sostituito da una tecnologia da cui, secondo quanto riferito dai familiari, difficilmente riesce a distaccarsi.

Decidiamo di fissare un primo appuntamento con M.R. che arriva puntuale rispetto all'orario concordato, ad un primo esame obiettivo appare ben curato nell'aspetto e nell'igiene e ben predisposto ad essere aiutato.

Da ciò che ci riferisce si evince un quotidiano povero di attività consone ad uno stile di vita convenzionalmente congruo.

Sotto nostra sollecitazione risponde alle domande che gli vengono poste ma non riesce ad assumere un'autonomia relazionale. Supponiamo quindi che il ritiro sociale e l'evitamento di qualsiasi forma di contatto esterno a quello familiare sia una conseguenza della Sindrome di Steinert. Successivamente al primo colloquio ci proponiamo di formulare un progetto rieducativo volto al recupero delle abilità residue dopo aver stabilito una buona relazione empatica.

M.R. ha iniziato così un percorso psico-educativo e di counseling medico i cui obiettivi sono volti al recupero, in tutte le dimensioni personali sia all'interno del contesto familiare che di quello sociale.

A tale proposito il percorso terapeutico al servizio ha individuato delle tecniche d'intervento indirizzate alla definizione di un concreto miglioramento del quotidiano.

I principi operativi alla base della realizzazione del programma si proponevano di considerare:

- A) un periodo di raccolta dati;
- B) un periodo di osservazione per la valutazione delle attività attinenti alle capacità riferite dal ragazzo e definizione dei tempi necessari al progetto riabilitativo;
- C) analisi di vincoli e risorse.

Terapia

La chinina ha una modesta azione curaro-simile a livello della placca motoria terminale, e quindi allevia la miotonia.

Nonostante si ottenga di solito un certo sollievo sintomatico della miotonia, il farmaco non ha effetto sulla progressione dell'atrofia muscolare o su altri aspetti degenerativi della distrofia miotonica. La dose usuale è di 0.3-0.6 gr per bocca, ripetuta al bisogno ogni 6 ore circa.

Talvolta anche la procainamide (0.5-1 gr per 4 volte al giorno) e la fenitoina vengono usate per alleviare la miotonia, anche nei pazienti con pace-maker.

La chinina e la procainamide rallentano la conduzione attraverso il nodo atrio-ventricolare, mentre la fenitoina non ha questo effetto.

Dopo circa due mesi di colloqui l'utente ha mostrato regolarità nel presentarsi agli incontri prefissati, ed ha riferito di assumere la terapia farmacologica psichiatrica assegnatagli.

Si è ipotizzata per lui una terapia occupazionale che partendo dalle abilità personali, quali la conoscenza del mondo informatico. Svolge un periodo di volontariato presso un centro diurno per disabilità cognitive, dove si occupa di iniziare i ragazzi all'uso del computer, ciò ha come fine ultimo quello di far sentire ad M.R. la vicinanza con l'altro in un rapporto di scambio cognitivo ed emotivo reciproco.

Nel corso delle attività ha mostrato un buon grado di attinenza ad un modello comportamentale consona alle direttive del programma in corso.

Sebbene l'eloquio non risultasse fluido si è delineata la volontà del soggetto a recuperare un parziale adattamento sociale.

Conclusioni

Nel corso del nostro ultimo colloquio constatiamo un miglioramento delle condizioni generali. M.R. comunica di sentirsi accettato nel gruppo all'interno del centro diurno, e di percepire la sua utilità sociale.

Sebbene con un lento decorso, il progetto si conclude con una valutazione positiva della relazione d'aiuto.

Tale progetto è però da ritenersi un primo passo verso una più completa riabilitazione sociale futura.

Ci proponiamo di lasciare aperto il quesito inerente la concomitanza della Sindrome di Steinert con l'isolamento sociale.

Meritevole di ulteriori approfondimenti è l'eventuale correlazione fra la distrofia miotonica di tipo1 e la sindrome di Hikikomori, potendo essere, la seconda, complicanza della prima.

Bibliografia

- Sermon K., Liessens W., Joris H., Seneca S., Desmyttere S., Devroey P., A.V.S.A., Liebaers I. (1997). Clinical application of preimplantation diagnosis for myotonic dystrophy. *PRENATAL DIAGNOSIS*, 932: 925-932.
- La Barbera D., Mulè A. (2010). Dipendenze tecnologiche e da Internet in adolescenza. *Quaderni Italiani Di Psichiatria*. <https://doi.org/10.1016/j.quip.2010.04.003>.
- Mangiaracina G., Barili F., Nuti M., Coraci A., Abazi L., Mangiaracina L. (2011). *Nuove dipendenze: dalla relazione oggettuale al collezionismo patogeno*. New dependencies: from the objectual relationship to the collecting disease.
- Ranieri F. (n.d.). *Quando il ritiro sociale degli adolescenti diventa estremo: il fenomeno degli "Hikikomori" in Italia*.
- Turner C., Hilton-Jones D. (2014). *Myotonic dystrophy?: diagnosis, management and new therapies*, 599-606. <https://doi.org/10.1097/WCO.000000000000128>.