

# Casi Clinici in Neuro riabilitazione

21



ELSEVIER



Copyright © 2009 by Elsevier Srl  
Elsevier Srl  
Via Paleocapa, 7  
20121 Milano, Italia  
Tel. 02 88184.1  
Fax 02 88184.303

I diritti di traduzione, di memorizzazione elettronica,  
di riproduzione e di adattamento totale o parziale  
con qualsiasi mezzo, compresi i microfilm  
e le copie fotostatiche, sono riservati per tutti i Paesi.

Supervisione scientifica: Mario Manca, Stefano Cavazza  
Redazione: Alessandra Mazzone - Torino  
Progetto grafico e impaginazione: Studio Sismondo - Roma  
Stampa: Jona srl - Paderno Dugnano (MI)

Fuori commercio

La medicina è una scienza in perenne divenire.  
Nelle nozioni esposte in questo volume si riflette lo "stato dell'arte",  
come poteva essere delineato al momento della stesura in base ai dati  
desumibili dalla letteratura internazionale più autorevole. È soprattutto in  
materia di terapia che si determinano i mutamenti più rapidi: sia per  
l'avvento di farmaci e di procedimenti nuovi, sia per il modificarsi, in  
rapporto alle esperienze maturate, degli orientamenti sulle circostanze e  
sulle modalità d'impiego di quelli già in uso da tempo. Gli Autori,  
l'Editore e quanti altri hanno avuto una qualche parte nella stesura o nella  
pubblicazione del volume non possono essere ritenuti in ogni caso  
responsabili degli errori concettuali dipendenti dall'evolversi del pensiero  
clinico; e neppure di quelli materiali di stampa in cui possano essere  
incorsi, nonostante tutto l'impegno dedicato a evitarli. Il lettore che si  
appresta ad applicare qualcuna delle nozioni terapeutiche riportate deve  
dunque verificarne sempre l'attualità e l'esattezza, ricorrendo a fonti  
competenti e controllando direttamente sul riassunto delle caratteristiche  
del prodotto allegato ai singoli farmaci tutte le informazioni relative  
alle indicazioni cliniche, alle controindicazioni, agli effetti collaterali e  
specialmente alla posologia.

Finito di stampare nel mese di dicembre 2009

# 2

## EMMA (Early Multilevel Minimally-invasive Approach): case report

**Verusca Gasparroni, Artemisia Panou, Bruno Bernardini, Nicola M. Portinaro<sup>†</sup>**  
*UO di Riabilitazione Neurologica e <sup>1</sup>UO di Neuro-Ortopedia Pediatrica, Istituti Clinici Humanitas, Rozzano (MI)*

### Anamnesi e Problematiche Cliniche

L.C. giunge alla nostra osservazione all'età di 3 anni affetto da paralisi cerebrale infantile (PCI) sottotipo tetraparesi spastica. L.C. ha una storia di prematurità (29<sup>a</sup> settimana di gestazione); è nato da parto distocico con sofferenza perinatale ed evidenza, alle neuroimmagini, di quadro di leucomalacia periventricolare. L'anamnesi è positiva per ritardo nell'acquisizione delle tappe neuromotorie: raggiunto il controllo del capo a un anno, la posizione seduta a 3, ha usato lo striscio come forma di spostamento a terra e non ha mai gattonato. È stato verticalizzato a 4 anni, ha esercitato il cammino in fisioterapia con ausili e ortesi gamba-piede. Usa la carrozzina elettronica per tutti gli spostamenti dall'età di 3 anni e attualmente le sue competenze motorie sono:

- Gross Motor Function Classification System (GMFCS) = 4;
- Functional Mobility Scale (FMS) = 2,1,1.

All'età di 3 anni è stata evidenziata radiologicamente una lateralizzazione bilaterale delle anche, con una radiografia del bacino in proiezione antero-posteriore che mostrava un indice di Reimers del 25% a destra e del 20% a sinistra (Fig. 1).

Nel bambino tetraplegico, l'anca è l'articolazione più a rischio e va attuato un follow-up clinico e radiologico precoce. In letteratura viene, infatti, riportato che la sublussazione dell'anca durante la crescita interessa circa 1/3 di questi bambini; il 50% delle anche sublussate diviene doloroso con l'età, obbligando l'arto interessato in posizioni di adduzione e intra-rotazione che non consentono il controllo posturale e/o l'igiene. Presso il nostro Centro, da circa 4 anni è stato adottato un approccio precoce multilivello minimamente invasivo definito con l'acronimo EMMA1 (Early Multilevel Minimally-invasive Approach). L'EMMA consta di 3 tappe successive che dipendono dall'età del paziente e dalla gravità del quadro clinico. Tale approccio ha lo scopo di detenere le pressioni esercitate sull'acetabolo dalla testa



**Figura 1.** Radiografia del bacino alla presa in carico del paziente (3 anni di età): si noti la lateralizzazione bilaterale delle anche.

femorale, che viene prossimalizzata dalle forze esercitate dai muscoli spastici o retratti:

- EMMA1 tratta le “contratture dinamiche” del bambino di età compresa tra 2 e 4 anni con inoculazioni di tossina botulinica a livello dei muscoli coinvolti nella sublussazione dell’anca (adduttori, retto femorale e ischio-crurali);
- EMMA2 tratta le “retrazioni muscolo-tendinee” nel bambino di età compresa tra 4 e 6 anni con aponeurotomie multiple selettive degli stessi muscoli interessati;
- EMMA3 interviene con una chirurgia ossea precoce percutanea mini-invasiva per correggere, durante la crescita, il valgismo femorale prossimale nel bambino di età compresa tra 6 e 8 anni; la correzione viene effettuata con una emiepifisiotomi mediale della testa femorale tramite vite cannulata da spongiosa a mezzo filetto, che blocca la crescita mediale della testa femorale mentre quella laterale e del trocantere continua a essere attiva: questo produce, con la crescita, un effetto finale varizzante.

## Valutazione Clinica e Strumentale

Alla prima valutazione (3 anni) il paziente presenta interferenza adduttorica con “scissor pattern gait” quando viene verticalizzato. L’incrocio è talmente significativo da rendere molto difficile la coordinazione della reazione di sostegno con quella segnapassi, e quindi l’avanzamento. Alla valutazione clinica in posizione supina si rilevano:

- iperlordosi lombare, bacino antiverso, anche flesse addotte e intraruotate, ginocchia estese e piedi equini bilateralmente in risposta al pattern estensorio. Gli arti superiori sono flessi al gomito e al polso con numerose reazioni di Starle. Non sono presenti retrazioni muscolo-tendinee, ma contratture dinamiche riducibili;
- articolarietà di entrambe le anche limitata in abduzione ed extrarotazione (abduzione: dx 15°, sn 25°; extrarotazione: dx 15°, sn 20°); antiversione femorale (dx 45°, sn 40°);

Tabella 1. Evoluzione della spasticità diffusa multidistrettuale nel corso del trattamento (EMMA1)								
Data	MAS Add dx	MAS Add sn	MAS RF dx	MAS RF sn	MAS IC dx	MAS IC sn	MAS Gas sn	MAS Gas dx
1ª inoculazione (04/2004)	4	3	3	3	3	3		
3 mesi post 07/2004	2	2	2	2	2	2		
6 mesi post 10/2004	3	3	3	3	3	3	3	3
2ª inoculazione (03/2005)	4	3	4	3	3	3	3	2
3 mesi post 06/2005	2	2	2	2	2	2	2	1
Intervento chirurgico + 3ª inoculazione (03/2006)	4	3	3	3	3	3	3	2
4ª inoculazione (09/2006)	3	2					2	1
5ª inoculazione (03/2007)	2	2					2	1

*Add = m. adduttore; Gas = m. gastrocnemio; IC = mm. ischio-crurali; MAS = Modified Ashworth Scale; RF = m. retto femorale.*

- Thomas test, Duncan Ely, Silverskiold (+) bilateralmente;
- spasticità diffusa multidistrettuale (Modified Ashworth Scale, MAS; Tab. 1):
  - adduttori: 4 a dx e 3 a sn;
  - retto femorale: 3 a dx e 3 a sn;
  - ischio-cruiali: 3 a dx e 3 a sn;
- cloni del TS e del TP (+).

## Terapia e Risultati

Nell'aprile 2004, all'età di 3,5 anni (22 kg), L.C. viene sottoposto a blocco neuromuscolare selettivo con tossina botulinica di tipo A inglese ai muscoli adduttore lungo (80 U a dx e 60 U a sn), ischio-cruiali (80 U a dx e a sn) e retto femorale (80 U a dx e a sn) per un totale di 460 U (20 U/kg), con l'obiettivo di ridurre l'ipertono flessore-adduttoriale delle anche secondo la MAS nonché di consentire l'esercizio della statica e del cammino e rallentare la potenziale evoluzione peggiorativa della sublussazione delle anche. Dopo l'inoculazione il paziente intensifica il numero di sedute di fisioterapia e gli esercizi di stretching. Presso il nostro Istituto, l'inoculazione multidistrettuale di tossina botulinica (EMMA1) viene eseguita con il paziente in sedazione profonda. Si tratta di una procedura di brevissima durata che determina un'amnesia anterograda nel bambino, che non ricorda i dettagli dell'evento traumatico dell'inoculazione, e che consente agli operatori di eseguire una rivalutazione clinica in narcosi.

Al controllo a 3 mesi si evidenzia una riduzione della spasticità con conseguente miglioramento dei movimenti passivi degli arti e aumento del tempo trascorso in statica e di esercizio del cammino in fisioterapia. Il punteggio alla MAS dei muscoli inoculati passa da 4-3 a 2 bilateralmente, con abduzione passiva delle anche di 50° bilateralmente. Al controllo a 6 mesi viene rilevato un decremento del miglioramento conseguito, con progressivo ritorno ai valori iniziali di spasticità e articolarietà delle anche e peggioramento dell'equinismo dinamico, difficilmente contenibile nei tutori gamba-piede. In accordo con la famiglia e con il Centro di riferimento territoriale del bambino, si decide pertanto di ripetere l'inoculazione della tossina nei precedenti distretti aggiungendo anche i muscoli gastrocnemi bilateralmente, per una dose totale di 600 U (20 U/kg di peso corporeo), e associando stretching cast per 2 settimane. Al successivo controllo dopo 3 mesi dalla 2ª inoculazione si evidenzia una soddisfacente risposta della muscolatura degli adduttori e dei gastrocnemi; è, infatti, possibile utilizzare i tutori gamba-piede con tibio-tar-sica a 90° senza dolore e praticare la statica senza interferenza adduttoria. Le radiografie dimostrano un indice di migrazione laterale della testa femorale del 25% bilateralmente (Fig. 2). L'indice di Reimers è suggestivo di stazionarietà del quadro evolutivo delle anche e quindi di efficacia del trattamento combinato.

Il bambino inizia invece a riferire dolore alle rotule, che appaiono entrambe risalite sia all'esame clinico sia alle indagini radiologiche, situazione legata tanto all'ipertono del retto femorale quanto alla prevalente postura seduta mantenuta dal bambino per quasi tutta la giornata. Si associa, infatti, retrazione dei flessori delle ginocchia



**Figura 2.** Controllo radiologico a distanza di 3 mesi dalla 2ª inoculazione.

con flessione fissa di 10°. Si programma di concerto con la famiglia e la fisioterapista una tappa chirurgica per detendere la muscolatura delle ginocchia e di abbassamento rotuleo associando inoculazione di tossina su adduttori e gastrocnemi (100 U su adduttore lungo e 50 U su gastrocnemio mediale + 50 U su gastrocnemio laterale a destra e a sinistra, per un totale di 300 U). L'intervento EMMA2 nei suddetti distretti viene eseguito nel marzo 2006.

Da dopo l'intervento (2006) a oggi il bimbo è stato visto con cadenza regolare di 6 mesi. In questo periodo sono state eseguite ulteriori 2 inoculazioni di tossina sugli adduttori (100 U su adduttore lungo a destra e a sinistra, per un totale di 200 U).<sup>2</sup> La radiografia del bacino del luglio 2009 ha evidenziato un indice di migrazione percentuale di 30° a dx e di 25° a sn (Fig. 3), sostanzialmente invariato rispetto a quello di 3 anni prima.

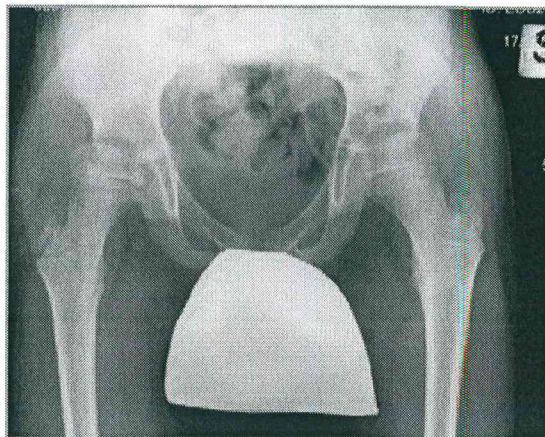


Figura 3. Radiografia del bacino a distanza di 3 anni dall'intervento EMMA2 (luglio 2009).

## Considerazioni Cliniche

Nel caso di L.C., l'inoculazione di tossina botulinica a livello di tutti i muscoli che agiscono sull'anca ha inibito la loro azione lussante consentendo di arrestare il processo di migrazione delle anche; la ripetizione di inoculazioni di tossina ne ha prolungato l'efficacia.<sup>2</sup> L'associazione con lo stadio EMMA2, con il programma di stretching e con l'adozione di sistemi di postura adeguati ha permesso di rendere il risultato clinico della tossina più stabile nel tempo.<sup>3</sup>

## Punti Chiave

- 1 La tossina botulinica è efficace nel ridurre la spasticità dei muscoli adduttori nel paziente affetto da PCI.
- 2 L'approccio combinato di tossina multilivello EMMA1 con chirurgia mini-invasiva (EMMA2), ortesi, programmi di stretching e posture potenzia l'efficacia del trattamento nel tempo.

## Bibliografia

1. PORTINARO NM, PELILLO F. DDSH: Developmental dysplasia of the spastic hip: strategies of management in cerebral palsy. A new suggestive algorithm. *Hip Int* 2009;19 Suppl 6:S69-74.
2. DESLOOVERE K, MOLENAERS G, ET AL. Motor function following multilevel botulinum toxin type A treatment in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2007;49(1):56-61.
3. PICCIOLINI O, GASPARRONI V. Postural management to prevent hip dislocation in children with cerebral palsy. *Hip Int* 2009;19 Suppl 6:S56-62.