

RIGIDITÀ MUSCOLARE - "SPASTICITÀ" NELL'ATASSIA

La spasticità è uno dei sintomi avvertiti da alcune persone affette da atassia:

- fornisce una definizione di spasticità,
- spiega le diverse opzioni di trattamento
- fornisce raccomandazioni su come farsi curare.

Il testo è stato adattato dalle **linee guida per gli operatori sanitari "Management of the ataxias - towards best clinical practice"** (Ataxia UK, terza edizione, luglio 2016).

Si raccomanda di discutere queste informazioni con un operatore sanitario.

Definizione

La **spasticità** è la presenza di un aumento del tono muscolare o ipertonìa, che può causare rigidità muscolare, spasmi e dolore. L'aumento persistente del tono muscolare può provocare una postura anomala delle parti del corpo che, se prolungata, può portare all'accorciamento dei muscoli e dei tendini, alla fissazione delle articolazioni e, infine, alle contratture¹.

Le **contratture** sono caratterizzate da una riduzione permanente dell'ampiezza di movimento di articolazioni e muscoli. Di solito le contratture si verificano nel braccio o nelle gambe.

Gli **spasmi** sono contrazioni muscolari improvvise, involontarie e spesso dolorose, spesso associate a spasticità e provocate dallo stiramento muscolare o da altri stimoli¹. Possono essere transitori o prolungati.

L'atassia e la spasticità possono coesistere in un gran numero di condizioni congenite, genetiche o acquisite, tra cui condizioni comuni come ictus, sclerosi multipla (SM), paralisi cerebrale e trauma cranico. La spasticità è evidente al momento della presentazione in alcune persone con atassia, alle quali può essere successivamente diagnosticata una sindrome atassica spastica o una delle paraplegie spastiche ereditarie (HSP). La spasticità può essere una caratteristica meno evidente o più tardiva di molti disturbi atassici².

La spasticità può interessare molte parti del corpo, contribuendo a una serie di sintomi riscontrati nell'atassia progressiva, tra cui:

- difficoltà di deambulazione
- manca di destrezza manuale (ad es. scrittura, goffaggine)
- disartria (eloquio rallentato)
- disfagia (problemi di deglutizione)

La **spasticità focale** e i **crampi notturni** saranno trattati in un'altra sezione del foglio illustrativo.

Trattamento della spasticità

Perché trattare la spasticità?

- Ottimizzare la mobilità, la capacità di stare in piedi, la funzione degli arti superiori, il linguaggio e la deglutizione.
- Ridurre i sintomi del dolore e degli spasmi, soprattutto quelli notturni che compromettono il sonno e contribuiscono alla stanchezza diurna.
- Migliorare il trasferimento da una sedia, la postura seduta, il lavaggio e la vestizione, promuovendo così l'indipendenza e riducendo la dipendenza dall'assistente.
- Prevenire le contratture e quindi ridurre lo sviluppo di disabilità croniche.

La spasticità può essere aggravata da dolore, infezioni, diarrea, costipazione, impossibilità di urinare, indumenti stretti o postura scorretta. Pertanto, prima di trattare la spasticità con farmaci o di aumentare un farmaco antispastico, è fondamentale cercare di identificare e trattare qualsiasi altra causa di spasticità.

I trattamenti della spasticità disponibili sono:

- basato sulla fisioterapia
- farmaci
- intervento chirurgico

Idealmente il trattamento dovrebbe seguire la sequenza sopra descritta, passando da uno a quello successivo, nell'ordine, se il precedente ha fallito o ha fornito un beneficio incompleto.

--- **È fondamentale che i farmaci e le tecniche chirurgiche siano discussi in dettaglio con i pazienti prima di procedere. Il medico o il terapeuta devono illustrarne i rischi e i benefici.** ---

Fisioterapia

Oltre a prevenire le complicanze della spasticità, come le contratture articolari o le deformità ossee, la fisioterapia ha un ruolo fondamentale per la prevenzione della spasticità. ruolo da svolgere nel fornire esercizi e nell'educare i pazienti e gli assistenti alla corretta postura, all'uso dei muscoli e all'evitamento di fattori scatenanti la spasticità, come il dolore e le infezioni.

Farmaci

Sebbene ci siano poche prove dell'efficacia degli anti-spastici interventi specifici nei casi di atassia spastica, esiste una maggiore base di evidenze nelle condizioni più comuni che causano spasticità, come la SM. Poiché i meccanismi alla base della spasticità e degli spasmi sono simili, i medici di solito utilizzano le evidenze delle condizioni correlate per prendere decisioni sui farmaci.

I farmaci antispastici possono talvolta peggiorare la mobilità mettendo in luce la debolezza muscolare sottostante, se il paziente si affida alla rigidità per camminare⁷. È importante discuterne con il medico prima di iniziare l'assunzione di qualsiasi farmaco per la spasticità. Se si verifica un peggioramento della mobilità o di altre funzioni, è importante informare il medico che può ridurre la dose o interrompere il trattamento.

In generale, i farmaci antispastici non dovrebbero essere interrotti bruscamente, soprattutto se si tratta di dosi elevate.

I farmaci antispastici devono essere aumentati lentamente per ridurre al minimo gli effetti collaterali.

La maggior parte dei medici inizia con i seguenti farmaci orali per il trattamento della spasticità (di solito in quest'ordine):

- baclofene,
- tizanidina,
- gabapentin,
- clonazepam,
- dantrolene sodico o
- diazepam

L'uso a lungo termine del diazepam non è raccomandato se non in casi molto gravi. Molti altri farmaci orali hanno dimostrato una certa efficacia come agenti antispastici in altre condizioni, tra cui metocarbamolo, levetiracetam, lamotrigina, pregabalin, progabide, clonidina, piracetam, vigabatrin, prazepam, ciproetidina, L-treonina, timoxamina, orfenadrina e 3,4-diaminopiridina. Tuttavia, questi farmaci sono raramente utilizzati nella pratica.

Se questi interventi non hanno successo o non sono tollerati, è possibile ottenere maggiori concentrazioni di baclofene nel sistema nervoso centrale, con effetti collaterali ridotti, grazie all'infusione di baclofene intratecale (nel liquido intorno al midollo spinale). **Questo intervento viene offerto solo in centri altamente specializzati e richiede un'attenta pianificazione e un follow-up a lungo termine. È rilevante solo in un piccolo numero di pazienti³.**

È noto che alcuni pazienti con atassia traggono beneficio dall'uso di prodotti a base di cannabis per ridurre il dolore e la spasticità. Tuttavia, non sono stati condotti studi sulla spasticità nei pazienti con atassia che utilizzano la cannabis. Sebbene alcuni studi abbiano mostrato benefici nel trattamento della spasticità nella SM⁴, il più grande di questi studi^{5,6} non ha mostrato riduzioni significative nei marcatori oggettivi della spasticità, per cui sono necessarie ulteriori ricerche.

Spasticità focale

La spasticità focale (cioè localizzata in una parte del corpo), in particolare nei piccoli muscoli, è probabilmente trattata meglio con iniezioni intramuscolari di tossina botulinica⁸. È consigliabile rivolgersi a una clinica specializzata per questo trattamento. È dimostrato che il beneficio è prolungato da terapie aggiuntive quali stretching, taping, casting, dispositivi artificiali esterni o stimolazione muscolare elettrica.

È quindi molto importante che tali iniezioni siano accompagnate da un ciclo di terapia fisica o da un programma di esercizi al momento o immediatamente dopo l'iniezione.

Crampi notturni associati a spasticità

La spasticità può essere associata a crampi notturni dolorosi. Per questi ultimi vengono comunemente utilizzati i trattamenti medici descritti in precedenza, in particolare il baclofene o il gabapentin. Negli anziani è stato ampiamente utilizzato il solfato di chinino, ma è associato a gravi eventi avversi (in particolare problemi cardiaci, disturbi del sangue e sordità) e quindi non è generalmente raccomandato:

- per l'uso a lungo termine,
- per i pazienti con patologie cardiache,
- o per i pazienti con atassia di Friedreich (a causa della cardiomiopatia associata)

Trattamenti chirurgici

I trattamenti chirurgici sono generalmente presi in considerazione solo quando la fisioterapia e i farmaci non hanno funzionato, poiché spesso sono permanenti e distruttivi. Tuttavia, possono essere considerati di prima linea in casi eccezionali. I trattamenti chirurgici comprendono una serie di procedure che dipendono dalla gravità e dalla causa della spasticità. I trattamenti chirurgici comprendono procedure ortopediche come l'allungamento dei tendini, la tenotomia o il trasferimento dei tendini; e procedure neurochirurgiche come le neurotomie periferiche, le rizotomie dorsali e l'ablazione microchirurgica della zona di ingresso della radice dorsale ("DREZotomia")⁹.

Sintesi delle raccomandazioni

1. Un'attenta valutazione da parte di un neurologo, con la consulenza di un fisioterapista, per decidere il tipo di trattamento.
2. I fattori che peggiorano la spasticità devono essere trattati per primi, come il dolore, le infezioni, la diarrea, la stipsi, la ritenzione urinaria, gli indumenti stretti o la postura scorretta.
3. La fisioterapia deve essere utilizzata per trattare la spasticità.
4. Se ciò non fornisce un beneficio completo, si devono prendere in considerazione i farmaci. I farmaci per la spasticità generalizzata includono baclofen, tizanidina, gabapentin, clonazepam, dantrolene sodico o diazepam.
5. Per il trattamento della spasticità localizzata, in particolare nei muscoli piccoli, è necessario rivolgersi a una clinica specializzata per il trattamento con iniezioni intramuscolari di tossina botulinica, seguite da fisioterapia ed esercizio fisico.
6. L'intervento chirurgico deve essere preso in considerazione nei casi in cui la fisioterapia e i farmaci non abbiano funzionato.

Riferimenti

Questo è l'elenco delle pubblicazioni citate in questo documento e utilizzate per la stesura delle diverse sezioni:

1. Stevenson, V. L. La riabilitazione nella pratica: Gestione della spasticità. *Clin. Rehabil.* **24**, 293-304 (2010).
2. Bot, S. T. *et al.* Revisione delle cause genetiche delle atassie spastiche. *Neurology* **79**, 1507-1514 (2012).
3. Abbruzzese, G. La gestione medica della spasticità. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 30-34-61 (2002).
4. Karst, P. D. M., Wippermann, S. & Ahrens, J. Ruolo dei cannabinoidi nel trattamento del dolore e della spasticità (dolorosa). *Drugs* **70**, 2409-2438 (2012).
5. Zajicek, J. *et al.* Cannabinoidi per il trattamento della spasticità e di altri sintomi correlati alla sclerosi multipla (studio CAMS): studio multicentrico randomizzato controllato con placebo. *The Lancet* **362**, 1517-1526 (2003).
6. Collin, C. *et al.* & Sativex Spasticity in MS Study Group. Studio controllato randomizzato di un farmaco a base di cannabis nella spasticità causata dalla sclerosi multipla. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **14**, 290-296 (2007).
7. Thompson, A. J. e *altri.* Gestione clinica della spasticità. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* **76**, 459-463 (2005).
8. Olver, J. *et al.* Valutazione, intervento e post-terapia della tossina botulinica per i disturbi del movimento e del tono muscolare degli arti inferiori negli adulti: dichiarazione di consenso internazionale. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **17 Suppl 2**, 57-73 (2010).
9. Lazorthes, Y. *et al.* La gestione chirurgica della spasticità. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 35-41-61 (2002).

Dichiarazione di non responsabilità

Le linee guida di pratica clinica, i consigli pratici, le revisioni sistematiche e le altre linee guida pubblicate, approvate o affermate da ERN-RND e Ataxia UK sono valutazioni di informazioni scientifiche e cliniche attuali fornite come servizio educativo. Le informazioni (1) non devono essere considerate come comprensive di tutti i trattamenti adeguati, dei metodi di cura o come una dichiarazione dello standard di cura; (2) non sono continuamente aggiornate e potrebbero non riflettere le evidenze più recenti (possono emergere nuove informazioni tra il momento in cui le informazioni vengono sviluppate e quello in cui vengono pubblicate o lette); (3) affrontano solo la domanda o le domande specificamente identificate; (4) non impongono un particolare corso di cure mediche; e (5) non sono intese a sostituire il giudizio professionale indipendente del curante, poiché le informazioni tengono conto delle variazioni individuali tra i pazienti.

In tutti i casi, la linea d'azione scelta deve essere presa in considerazione dal medico curante nel contesto della cura del singolo paziente. L'uso delle informazioni è volontario. L'ERN-RND e Ataxia UK forniscono queste informazioni "così come sono" e non forniscono alcuna garanzia, espressa o implicita, in merito alle informazioni. L'ERN-RND e Ataxia UK declinano specificamente qualsiasi garanzia di commerciabilità o idoneità a un uso o scopo particolare. L'ERN-RND e Ataxia UK non si assumono alcuna responsabilità per eventuali lesioni o danni a persone o cose derivanti o correlati all'uso di queste informazioni o per eventuali errori od omissioni.

Informazioni su ERN-RND

La Rete Europea di Riferimento per le Malattie Neurologiche Rare (inclusa l'ataxia) è una rete virtuale di ospedali europei che collaborano per fornire una diagnosi, un trattamento e un'assistenza accurati e tempestivi ai pazienti affetti da malattie neurologiche rare.

Sito web di ERN-RND: www.ern-rnd.eu

Segui ERN-RND su Facebook, Twitter, YouTube e LinkedIn



Informazioni su Ataxia UK

Ataxia UK è l'associazione nazionale leader nel Regno Unito per le persone affette da qualsiasi tipo di atassia. Finziamo la ricerca per trovare trattamenti e cure e offriamo consulenza, informazioni e supporto alle persone affette da questa patologia.

Numero verde 0800 995 6037

helpline@ataxia.org.uk

Ufficio 020 7582 1444

office@ataxia.org.uk

Sito web di Ataxia UK: www.ataxia.org.uk



Informazioni su Euro-ataxia

Euro-ataxia è un'associazione internazionale senza scopo di lucro le cui organizzazioni membri lavorano insieme per aiutare le persone affette da atassia progressiva a vivere al meglio. Lo facciamo costruendo un'organizzazione forte che rappresenti le persone affette da atassia progressiva in tutta Europa.

Sito web di Euro-ataxia: www.euroataxia.org

Segui Euro-ataxia su Facebook e Twitter

