

Sclerosi multipla e spasticità

Raffaella Cerqua

Clinica Neurologica, Ospedali Riuniti Ancona

Introduzione

La Sclerosi Multipla (SM) è una malattia neurodegenerativa demielinizzante cronica del sistema nervoso centrale che colpisce prevalentemente giovani adulti tra i 20 e i 40 anni di età, con un rapporto donna/uomo pari a circa 2:1 ⁽¹⁾.

Il decorso della malattia è eterogeneo ed imprevedibile, in genere progredisce dopo 20-30 anni e si caratterizza per la presenza di deficit neurologici multipli; costituisce la più comune causa non traumatica di disabilità neurologica nel giovane adulto. Inoltre, essendo una malattia che colpisce la popolazione lavorativamente più attiva, può avere un impatto negativo sullo *status* occupazionale, sulla produttività lavorativa e sui costi sociali ⁽²⁾.

La spasticità rappresenta un sintomo comune nei pazienti affetti da sclerosi multipla (40-80% dei casi) ed è una delle principali cause di disabilità e compromissione della qualità di vita dei pazienti ⁽³⁾.

La spasticità può esser definita un

incremento velocità-dipendente della resistenza offerta dal muscolo quando viene stirato passivamente, spesso associata ad aumento esagerato dei riflessi osteotendinei; è una condizione caratterizzata da aumento del tono muscolare causata da lesioni delle aree premotorie e delle loro vie efferenti.

Durante il movimento volontario in soggetti sani, l'eccitabilità dei motoneuroni α antagonisti è controllata dalla modulazione centrale del circuito inibitorio spinale. La presenza di un danno a carico delle vie del sistema piramidale ha come diretta conseguenza una riduzione del controllo inibitorio da parte della corteccia sulle strutture sottocorticali e midollari; l'effetto di questa disinibizione è la spasticità, come risultato della perdita del controllo della neurotrasmissione tra il sistema nervoso centrale e i muscoli.

Tale condizione viene percepita dal paziente come rigidità muscolare continua ed i sintomi più comuni ad essa associati sono: fatica,

dolore, crampi-spasmi muscolari, compromissione della mobilità, retrazioni tendinee, alterazione del ritmo sonno-veglia (legata al dolore e/o spasmi muscolari notturni), turbe sfinteriche. Talvolta, la spasticità può positivamente favorire la funzione vescicale ed intestinale e permettere il mantenimento della postura e la deambulazione.

Dati epidemiologici riportano che circa il 50% delle persone con SM richiede entro 15 anni dall'insorgenza della malattia assistenza, con appoggio monolaterale per camminare ⁽⁴⁾, anche se i dati più recenti suggeriscono che, almeno in alcuni pazienti, la progressione a questa fase può richiedere più tempo ⁽⁵⁾.

La progressiva compromissione della mobilità ha un impatto notevole sull'attività lavorativa, con una correlazione diretta tra aumento del livello di disabilità (misurata usando la scala di disabilità EDSS) e livello di disoccupazione; è stato stimato che la riduzione e/o la perdita della produttività e delle capacità lavora-

tive dovute alla disabilità fisica e alla fatica sono il più grande fattore contributivo all'onere sociale della malattia.

Dagli studi clinici, è emerso come l'impatto economico della patologia tenda ad aumentare in correlazione alla frequenza delle ricadute e alla più precoce progressione verso un'elevata disabilità, con crescenti livelli di assistenza e supporto ⁽⁶⁾; infatti, le fasi più avanzate della malattia possono comportare notevoli costi associati alla fornitura di aiuti per favorire la mobilità, come ad esempio adattamenti della casa e/o del posto di lavoro, e alla richiesta di assistenza, al fine di realizzare le attività di vita quotidiana (ADL, *Activities of Daily Living*).

L'elevata prevalenza del sintomo ed il conseguente impatto sulla vita quotidiana rendono l'appropriata gestione della spasticità un obiettivo di rilievo per ciascun Centro di Sclerosi Multipla.

Gestione della spasticità

La valutazione della spasticità si esegue in modalità specialistica multidisciplinare, neurologica e fisiatrica, al fine di valutare l'approccio integrato farmacologico-riabilitativo più adeguato, con obiettivi differenti a seconda del livello di compromissione funzionale del paziente e dei sintomi della malattia che principalmente determinano tale compromissione.

Il colloquio con il paziente è di fondamentale importanza al fine di identificare: il tipo, l'entità dei disturbi ed il grado in cui questi compromettono le usuali attività quotidiane, la presenza di sintomi associati quali dolore, spasmi e contratture, disturbi urinari, disturbi del sonno, la terapia in atto.

Ci sono diversi fattori che sono noti precipitare la spasticità nei pazienti con SM: aumento della temperatura corporea (febbre, esercizio fisico, temperatura ambientale elevata, trattamento con IFN β), infezioni non febbrili, vescica distesa o colon disteso, fratture, indumenti stretti, stress psicologico, ed infine la progressione della SM ⁽⁷⁾. Poiché questi fattori non sempre vengono riportati direttamente dal paziente, è importante fare un'attenta anamnesi.

La spasticità viene classificata a seconda della distribuzione in: focale/segmentale (limitata a 1-3 distretti) o diffusa (multisegmentale) e quantificata mediante scale, come la *Scala di Asworth* modificata (*Bohannon*) (punteggio da 0 a 4) ⁽⁸⁾, la *Adductor Tone Rating Scale* (punteggio da 0 a 4) e la *Numerical Rating Scale* (NRS) (punteggio 0-11).

La presenza di spasmi muscolari può essere valutata con la *Spasm Frequency Scale* o la *Penn Frequency Scale*.

Il grado e la distribuzione dell'ipertono elastico, associati al grado di compromissione clinica, possono compromettere sia le funzioni attive (come ad esempio alimentazione, cura di sé, deambulazione e restrizione alle attività di partecipazione sociale) che possono essere verificate mediante la *Functional Assessment Scale* e *Barthel Index*, sia attività assistenziali passive realizzate dal *caregiver* (igiene, vestizione), valutate mediante la *Disability Assessment Scale*; l'intensità del dolore spasticità-correlato viene generalmente misurata con scala visuo-analogica VAS (punteggio 0-10) ⁽⁹⁾.

Trattamento della spasticità

L'approccio multidisciplinare con valutazione integrata di neurologo

e fisiatra si pone obiettivi differenti a seconda del livello funzionale del paziente e del grado di spasticità.

Gli obiettivi principali del trattamento sono: l'eliminazione dei fattori scatenanti che possono determinare o peggiorare la spasticità, la riduzione del dolore, il miglioramento o mantenimento delle capacità funzionali e della qualità di vita, la facilitazione del *nursing*, la prevenzione delle complicanze a lungo termine.

Il trattamento differisce a seconda dell'entità, della distribuzione della spasticità e della possibile interferenza nelle funzioni attive o passive; da qui ne deriva l'indispensabile personalizzazione terapeutica sia farmacologica che riabilitativa, calata su ogni singolo caso, in quanto in ogni paziente la spasticità assume espressioni diverse.

Nelle forme di spasticità diffusa solitamente si pone indicazione ad un approccio con farmaci miorilassanti *per os*:

- **Baclofene:** agonista dei recettori dell'acido γ -amminobutirrico (GABA), con un'azione principale sulle terminazioni nervose delle fibre afferenti primarie del midollo spinale, riduce il riflesso da stiramento bloccando il rilascio di aminoacidi eccitatori sia a livello pre-sinaptico che post-sinaptico;
- **Benzodiazepine (clonazepam):** agiscono a livello encefalico con una azione prevalentemente GABAergica;
- **Tizanidina:** agonista alfa2-adrenergico che inibisce il rilascio di neurotrasmettitori eccitatori a livello spinale;
- **Cannabinoidi** in formulazio-

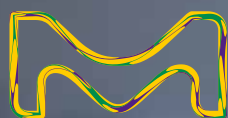
ne spray per somministrazione oromucosale, a base di Thc (delta-9-tetraidrocannabinolo) e Cbd (cannabidiolo), che interagiscono con i recettori endocannabinoidi umani CB1 e CB2 modulando le vie motorie e del dolore e migliorando la spasticità. Permette un dosaggio flessibile ed individualizzato. Viene utilizzato nei pazienti con spasticità moderata-grave che non hanno risposto alle terapie sopracitate ⁽¹⁰⁾. I principali effetti collaterali di tali farmaci sono la sonnolenza, la sedazione e la confusione mentale.

Questo tipo di approccio può essere integrato con un trattamento focale con tossina botulinica qualora vengano individuati degli obietti-

vi focali (ad esempio, per il trattamento del piede equino-supinato per migliorare l'appoggio del piede e lo schema del passo). Nella pratica clinica viene utilizzata la tossina botulinica di tipo A che agisce a livello della placca neuromuscolare, inibendo il rilascio di Acetilcolina a livello delle vescicole pre-sinapitiche. Nella spasticità severa diffusa prevalente agli arti inferiori (ipertono elastico di grado 3-4 alla *scala Ashworth* modificata), scarsamente responsiva alla terapia *per os* o dove le terapie *per os* risultano scarsamente tollerate o a dosaggio non ottimale per la comparsa di effetti collaterali, potrebbe essere presa in considerazione la gestione mediante l'infusione di baclofene intratecale. Il trattamento riabilitativo della spasticità si basa sulla:

- mobilizzazione passiva dei distretti articolari interessati per il mantenimento dell'escursione articolare;
- mobilizzazione attiva-assistita;
- esercizi di *stretching* muscolare con addestramento del paziente (ove possibile) da parte del terapeuta, all'esecuzione degli esercizi autonomamente;
- posture inibitorie del tono muscolare.

Qualora il trattamento abbia obiettivi funzionali: esercizi per incrementare il controllo del tronco e posturale, *training* della deambulazione per tempi e tragitti crescenti per migliorare la sicurezza negli spostamenti e la tolleranza allo sforzo fisico, terapia occupazionale (attività che riproducono le comuni



Numero Verde
800-44.44.22

Il Servizio è attivo dal lunedì al venerdì dalle 08:00 alle 18:00
Esclusivamente per assistenza tecnica

RebInfo.it: servizi, informazioni utili e consigli pratici per sostenerti ogni giorno nell'affrontare al meglio la Sclerosi Multipla.

MERCK

attività della vita quotidiana) per il mantenimento dell'autonomia nelle ADL.

Nei pazienti con spasticità moderata-severa si esegue inoltre la valutazione dell'opportunità di adottare tutori e/o ausili per gli spostamenti (bastone, stampelle o *rollator*) e l'addestramento al loro uso.

Nei pazienti in fase avanzata di malattia con basso livello funzionale (perdita della capacità deambulatoria), l'approccio multidisciplinare si pone obiettivi di tipo assistenziale e prevenzione delle complicanze della spasticità quali retrazioni fisse, insorgenza di posture patologiche dolorose, lesioni da decubito. L'individuazione di tali obiettivi risulta di fondamentale importanza per un'adeguata gestione di tali pazienti, per migliorare la loro qualità

di vita, e per ridurre i costi secondari alla gestione delle complicanze. Gli obiettivi assistenziali sono: migliorare il *comfort* durante il posizionamento in carrozzina, facilitare l'igiene perineale e la vestizione da parte del *caregiver*, contenere gli spasmi notturni che disturbano il sonno.

Conclusioni

La spasticità è un sintomo molto frequente ed una delle principali cause di disabilità nei pazienti affetti da sclerosi multipla; ad essa si associano una serie di altri disturbi, che impattano pesantemente sulla qualità di vita del paziente e del *caregiver* ed il trattamento risulta spesso complesso. Una gestione ottimale del paziente SM con spasticità richiede la presa in carico da parte di

un neurologo esperto, in collaborazione con il fisiatra e con il supporto di un *team* multidisciplinare formato da altri specialisti e terapisti per il trattamento di condizioni collaterali aggravanti e per la riabilitazione. L'approccio deve essere mirato ad obiettivi, che vanno individuati sulla base dello stato clinico-funzionale e condivisi con il paziente ed il *caregiver*, vengono personalizzati di volta in volta e confermati o rivalutati nel monitoraggio clinico-funzionale del paziente. Tale approccio permette una buona adesione del paziente alle terapie farmacologiche consigliate, un'esaltazione dell'efficacia di tali terapie da parte dell'intervento riabilitativo associato ed una risposta ai bisogni dei pazienti nelle diverse fasi della storia naturale della malattia ■

Bibliografia

1. Compston A, Coles A. Multiple Sclerosis. *Lancet*. 2008;372(9648):1502-17.
2. Svensson J, Borg S, Nilsson P. Costs and quality of life in multiple sclerosis patients with spasticity. *Acta Neurol Scand*. 2014;129(1):13-20.
3. Barnes MP, Kent RM, Semlyen JK, McMullen KM. Spasticity in multiple sclerosis. *Neurorehabil Neural Repair*. 2003;17(1):66-70.
4. Myhr KM, Riise T, Vedeler C, et al. Disability and prognosis in multiple sclerosis: demographic and clinical variables important for the ability to walk and awarding of disability pension. *Mult Scler*. 2001;7(1):59-65.
5. Tremlett H, Paty D, Devonshire V. Disability progression in multiple sclerosis is slower than previously reported. *Neurology*. 2006;66(2):172-7.
6. Kobelt G, Berg J, Lindgren P, et al. Costs and quality of life of multiple sclerosis in Italy. *Eur J Health Econ*. 2006;7 Suppl 2:S45-54.
7. Hutchinson B. What is spasticity and what causes it? *MS in focus*. 2008;12:6-8, Cambridge Publishers Ltd.
8. Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Phys Ther*. 1987;67(2):206-7.
9. Williamson A, Hoggart B. Pain: a review of three commonly used pain rating scales. *J Clin Nurs*. 2005;14(7):798-804.
10. Novotna A, Mares J, Ratcliffe S, et al; Sativex Spasticity Study Group. A randomized, double-blind, placebo-controlled, parallel-group, enriched-design study of nabiximols* (Sativex®), as add-on therapy, in subjects with refractory spasticity caused by multiple sclerosis. *Eur J Neurol*. 2011;18(9):1122-31.