

Liponeurotizzazione (denervazione parziale selettiva) nelle paralisi spastiche

Hyponeurotisation (partial selective denervation) in spastic palsies

BRUNELLI G.A., BRUNELLI G.R.

Parole chiave: iponeurotizzazione, denervazione parziale selettiva, paralisi spastiche, emiplegia, esiti encefalite perinatale

Key words: Hyponeurotisation, partial selective denervation, spastic palsies, emiplegia, perinatal encephalitis

SUMMARY

Spastic palsies are generally treated by means of various operations none of which unfortunately gives good results. That is why we have picked up again the techniques suggested by Stöffel at the beginning of 20th century.

This operation was abandoned due to the poor results depending on the surgical possibilities of that time.

With the present knowledge and the microsurgical and electrophysiological possibilities results have been highly improved.

All the spastic muscles must be exposed. Their innervation is reduced by resecting part of their motor branches. The amount of denervation is established empirically by means of at least three preop tests.

The result of the first operation depends on the "adoption" phenomenon. Therefore a second operation must be scheduled six months afterwards and performed in 90% of cases.

Final results are generally good and seem superior to those of other techniques.

INTRODUZIONE

Le paralisi spastiche sono tuttora una sfida per il chirurgo perché le varie tecniche di chirurgia cosiddetta "classica" danno ancora un gran numero di insuccessi.

La spasticità è il risultato di lesioni neurologiche centrali interessanti la "via piramidale" a diversi livelli.

L'eziologia comprende le encefaliti perinatali i traumi cerebrali da parto o infantili, e le emiplegie da ictus vascolare o da traumi cerebrali nell'adulto.

Le lesioni cerebrali dell'infanzia, una volta stabilite, non sono evolutive e permettono perciò interventi di chirurgia riparatrice. Esse possono presentarsi come emiplegie o come quadriplegie asimmetriche.

Il tipo principale di queste paralisi però dipende da

lesioni sottocorticali unilaterali interessanti il sistema piramidale e provocanti disturbi motori dei due arti dello stesso lato.

La sindrome da lesione piramidale associa in genere spasticità e disturbi motori vari.

La spasticità consiste in una ipertonìa muscolare con esagerazione dei riflessi miostatici, con 5 caratteristiche classiche:

1. la spasticità è "elettiva" e coinvolge soprattutto i muscoli flessori e pronatori della mano nonché l'adduttore del pollice ed è responsabile dell'atteggiamento di pronazione, flessione e del "pollice nel palmo".
2. È "elastica." L'atteggiamento della mano può essere corretto passivamente tirando la mano e le dita in estensione (con forza diversa a seconda

dei casi). Rilasciando la trazione mano e dita riprendono l'atteggiamento patologico.

3. Persiste nel riposo ed è peggiorata dai movimenti volontari, dalle emozioni, dal dolore e dalla stanchezza.
4. È associata ad iperefflessia.
5. Può essere associata a sincinesie (globali o elettive)

(Movimenti coreici o atetosici di lieve grado non influiscono sulla prognosi e sulla indicazione chirurgica della malattia mentre se sono importanti possono controindicare l'intervento, come vedremo più avanti).

Il disturbo motorio nelle paralisi spastiche non è in realtà una paralisi bensì un "disturbo" del comando volontario che interessa soprattutto i muscoli distali dell'arto superiore.

Nelle spasticità gravi dell'adulto la somministrazione di Baclofen per os o intratecale con pompe a rilascio di medicamento programmato, possono essere utili soprattutto per consentire la stazione eretta nei casi gravi. Il Baclofen però è poco usato nei bambini e sembra comunque un rimedio esagerato quando si deve migliorare la funzione di un arto superiore. Il Baclofen è specialmente indicato nelle spasticità di origine midollare mentre lo è molto meno in quelle di origine cerebrale.

La frequenza di complicazioni nel bambino e il costo dell'apparecchiatura sono ulteriori argomenti a favore di un trattamento chirurgico economico e definitivo.

Spesso sono presenti interessamenti extra-piramidali di varia entità (atetosi, corea, sindrome Parkinson-simile). Se i segni extra-piramidali sono predominanti la correzione chirurgica è controindicata.

Possono coesistere anche retrazioni fibrose dei muscoli che condizionano la indicazione chirurgica.

Anche le funzioni sensitive sono danneggiate: specialmente le sensibilità epicritica, tattile, propriocettiva e gnostica mentre la sensazione protopatica, quella termica e dolorifica sono conservate.

Vari interventi chirurgici si propongono di diminuire la spasticità e le deformità secondarie e di migliorare la funzionalità della mano. I trattamenti più comunemente usati sono:

1. i trasferimenti tendinei
2. i rilasciamenti muscolari, consistenti nel distacco delle inserzioni prossimali dei muscoli
3. le fasciotomie o le settotomie
4. le osteotomie
5. le artrodesi
6. le deafferentazioni.

Queste ultime cercano di ridurre la spasticità rimuovendo gli stimoli "afferenti" senza toccare i nervi motori. Queste sono operazioni molto importanti, eseguite sulla colonna e sulle radici nervose posteriori o sui fasci midollari ascendenti i cui risultati sono imprevedibili per la difficoltà di dosare le neurotomie.

Anche i transfer tendinei danno risultati incerti e imprevedibili. I distacchi muscolari sono più efficaci nel diminuire la spasticità, ma la funzione ottenuta è spesso povera le fasciotomie e settotomie sembrano più efficaci soprattutto nelle forme lievi.

Osteotomie ed artrodesi invece sono usate nelle forme più gravi (con minori ambizioni funzionali).

Nessuna di queste operazioni è in grado di risolvere il problema con buoni risultati.

Questa è la ragione per la quale la iponeurotizzazione sta tornando in auge.

All'inizio del secolo Stöffel concepì la iponeurotizzazione denervando selettivamente (?) i muscoli spastici tagliando a livello del gomito (all'interno del nervo mediano) quei fascicoli che erano destinati ai muscoli più spastici (operazione di Stöffel 1^a). Più tardi sezionò le branche motrici del nervo dopo la loro uscita dal nervo (operazione di Stöffel 2^a). L'operazione di Stöffel dava risultati incostanti a causa delle condizioni primitive della chirurgia di un secolo fa (anestesia, antibiotici, strumentazione elettrica e così via), per la scarsa conoscenza della fisiopatologia dei nervi periferici e la mancanza di quei dati biologici che sono invece disponibili oggi.

Le nuove conoscenze, le attrezzature odierne e la microchirurgia ci hanno consentito di riprendere questa idea cambiando la via di aggressione (che deve essere molto più ampia) e migliorando la tecnica.

Gli obiettivi della iponeurotizzazione sono: diminuire gli impulsi afferenti in modo tale da eliminare (se possibile) o diminuire notevolmente la spasticità mantenendo però l'attività volontaria esistente.

TECNICA PERSONALE

L'operazione viene eseguita sotto il microscopio chirurgico e con l'ausilio della stimolazione elettrica intra-operatoria e consiste nella denervazione parziale ma generosa dei muscoli spastici. La via d'accesso deve essere larga abbastanza per permettere di vedere tutte le branche motrici di tutti i muscoli spastici.

Bisogna tenere in considerazione il fenomeno della "adozione" che dipende dal richiamo chemotattico esercitato da parte delle fibre muscolari denervate (orfane) sulle fibre nervose rimaste intatte le quali emettono nuovi rametti che vanno ad "adottare" parte delle fibre muscolari denervate.

INDICAZIONI

Le indicazioni sono essenzialmente costituite da paralisi spastiche in pazienti cooperanti soprattutto per le localizzazioni all'arto superiore.

Condizioni permettenti sono: l'attenzione del paziente, la interpretazione, la cooperazione, la capacità di parlare, vedere, sentire, la motivazione e la capacità di movimenti di presa volontari e di rilasciamento (anche se limitati dalla spasticità).

Le retrazioni muscolari, le deformità ossee secondarie, la atetosi e la compromissione delle capacità cerebrali costituiscono invece contro-indicazione.

Esistono anche delle indicazioni parziali le quali richiedono interventi aggiuntivi alla iponeurotizzazione come per esempio i casi con retrazioni muscolari per le quali sono indicate delle "tenotomie" (soprattutto per il F.U.C. ed il F.R.C.).

TEST PREOPERATIVI

Prima dell'intervento è necessario fare un esame muscolare accurato che deve essere ripetuto almeno tre volte in condizioni diverse di tempo, di temperatura e di eccitazione del paziente per poter determinare con buona approssimazione quali muscoli innervati dal mediano e/o dall'ulnare devono essere denervati e fino a che punto. In qualche caso può essere utile un test con iniezioni di tossina botulinica per poter prevedere almeno in parte quale potrà essere il risultato.

È sempre difficile decidere la importanza della denervazione da eseguire.

I test sono spesso alterati da condizioni estrinseche od intrinseche al paziente come il tempo, la temperatura, la stanchezza, l'emozione, l'apprensione etc.

Inoltre il fenomeno della adozione varia secondo vari fattori: l'età, lo stato di salute, la risposta individuale, il tipo di muscolo denervato, il tipo di resezione attuata.

Perciò si dovrà sempre preventivare una seconda operazione da eseguire quando il fenomeno dell'adozione è completato, da prevedere perciò 6 mesi dopo il primo intervento.

La seconda operazione può consistere in una ulteriore denervazione se la "adozione" è stata troppo intensa o al contrario in procedimenti palliativi se la denervazione iniziale è stata troppo abbondante o l'adozione inferiore al previsto.

Il paziente e soprattutto i suoi genitori devono essere edotti della possibile necessità di questa seconda operazione.

I pazienti con grave atetosi come quelli non cooperanti o con scarso quoziente intellettuale saranno esclusi dall'intervento.

CHIRURGIA

La via d'accesso interesserà a seconda sei casi il braccio se si richiederà la denervazione del bicipite e

del brachiale anteriore, tutto l'avambraccio dal lato volare per consentire il controllo e la denervazione dei muscoli pronatori e flessori a partire dal pronatore rotondo per arrivare al pronatore quadrato e la mano per denervare o meglio per asportare il muscolo adduttore del pollice.

Bisogna denervare i muscoli almeno il doppio di quanto sembra necessario perché l'adozione porterà poi a raggiungere il risultato voluto.

Se clinicamente si valuta di dover ottenere una attenuazione del 50% della forza di un dato muscolo la sua denervazione dovrà essere di circa il 75% perché il 25% di fibre nervose risparmiate adotterà più o meno un 25% di fibre muscolari denervate.

DENERVAZIONE SELETTIVA

Il n. mediano viene identificato al gomito dopo sezione del lacerto fibroso. Il ventre del promotore rotondo viene retratto in direzione mediale e distale per evidenziare le branche nervose motorie (Fig.1). A seconda della gravità della spasticità e della previsione dell'adozione si sezioneranno una metà, due terzi o tre quarti dei fascicoli che vanno al muscolo asportandone un tratto di circa 1 cm per evitare una riparazione spontanea.

La denervazione è fatta con l'aiuto di mezzi ottici e con il controllo di ripetute stimolazioni elettriche delle branche nervose. Se vi sono, come di solito ci sono, tre o quattro rami motori è facile la denervazione selettiva ma se esiste solo un ramo motore è necessario separarne i fascicoli ed è necessario il microscopio chirurgico per riconoscerli e rimuoverne la quantità desiderata.

Poi il pronatore rotondo è divaricato in direzione laterale e prossimale (Fig. 2) mentre il flessore radiale del carpo è tirato in basso e medialmente mettendo in luce i suoi rami motori e quelli del flessore superficia-

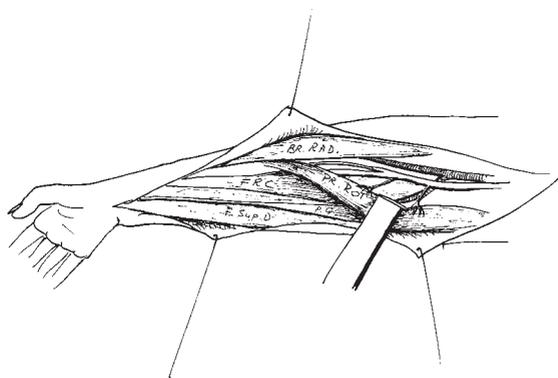


Fig. 1 - vedi spiegazione nel testo

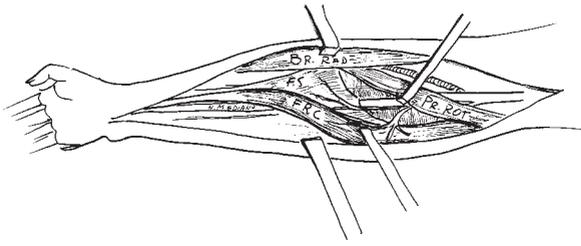


Fig. 2 - vedi spiegazione nel testo

le delle dita. Si procede alla denervazione selettiva secondo quanto illustrato a proposito del pronatore rotondo. Poi si sposta medialmente il flessore superficiale esponendo il flessore profondo delle dita ed il flessore lungo del pollice (Fig. 3). Nella parte distale dell'avambraccio si evidenzia il nervo per il pronatore quadrato e si procede alla sua iponeurotizzazione.

In certi casi può essere necessario denervare anche l'abdotto breve del pollice e l'opponente. Più frequentemente si deve iponeurotizzare il flessore ulnare del carpo e il flessore profondo del 4° e 5° dito che sono innervati dal n. ulnare.

Questi muscoli vengono aggrediti attraverso la stessa via d'accesso usata per i muscoli innervati dal n. mediano e denervati con la stessa tecnica.

Dei muscoli intrinseci della mano quello che di solito è più interessato e provoca grave impaccio è l'adduttore del pollice. All'inizio abbiamo fatto la sua iponeurotizzazione al canale di Guyon poi ne abbiamo resecato le branche motrici sotto il muscolo stesso ma l'esperienza ci ha insegnato che la denervazione di questo muscolo è sempre seguita da insuccesso perché l'adozione proviene non solo dalle fibre del nervo proprio ma anche dai muscoli circostanti. Perciò da molti anni eseguiamo la resezione del muscolo. La miectomia dell'adduttore del pollice provoca il fenomeno di "Froment" ma è la sola tecnica chirurgica capace di risolvere la fastidiosissima deformità del "pollice nel

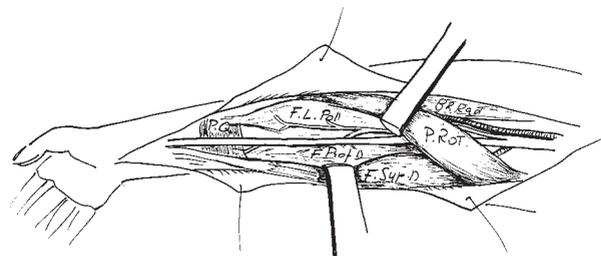


Fig. 3 - vedi spiegazione nel testo

palmo" peculiare della forma severa di mano spastica. Il fenomeno di Froment, comunque può essere eliminato con una artrodesi interfalangea del pollice.

Questo è in sintesi il protocollo dell'intervento standard che però può essere modificato quando oltre alla spasticità è presente la retrazione muscolare (soprattutto del F.U.C. o del F.R.C., che vengono tenomizzati).

Dopo l'intervento il paziente dovrà portare per 45-50 gg una ortesi in estensione del polso e delle dita.

Generalmente il fenomeno della adozione si completa in 45-60 gg restituendo un po' di tono muscolare ai muscoli che, dopo l'iponeurotizzazione erano più o meno flaccidi. Si può considerare esaurito in 4 mesi.

A volte il risultato è già buono col primo intervento ma più spesso è necessaria una seconda operazione che talora dovrà denervare ulteriormente quei muscoli nei quali la adozione è stata troppo efficace. Più raramente, dovrà ovviare a una troppo generosa denervazione con transfer tendinei oppure correggere deformità residue da squilibri muscolari per esempio deformità a "collo di cigno".

Con la 2ª operazione in genere il risultato è soddisfacente sia per il paziente che per il chirurgo.

In casi rari (3 su 60) abbiamo dovuto eseguire una 3ª operazione.

RISULTATI

In generale i risultati sono migliori nei pazienti giovani con spasticità (da lesione perinatale) dell'arto superiore.

Nell'arto inferiore e nelle emiplegie dell'adulto si ottengono risultati meno buoni. La nostra casistica comprende 60 iponeurotizzazioni eseguite in 30 anni, 57 delle quali interessano l'arto superiore, solo 5 erano emiplegie dell'adulto. 43 casi richiesero una 2ª operazione, 3 casi richiesero la 3ª operazione.

I risultati sono diversi a seconda del tipo o della gravità della lesione. Una classificazione dei risultati è impossibile perché dipendono dalla gravità iniziale, dal numero di muscoli coinvolti, dalle retrazioni aggrinte, dalla cooperazione del paziente etc.

Abbiamo cercato di valutare la spasticità in gradi per poter valutare il miglioramento post-operatorio:

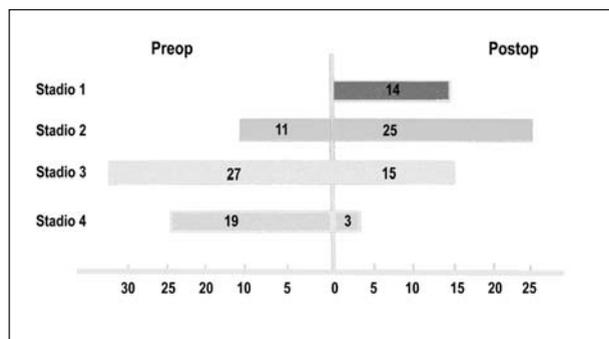
- grado 1 = spasticità modesta, tutte le attività della vita giornaliera e lavorative permesse.
- grado 2 = parziale disturbo delle attività lavorative.
- grado 3 = grave limitazione delle attività lavorative e parziale delle attività della vita quotidiana.
- grado 4 = limitazione grave delle attività della vita quotidiana.

Nel caso di spasticità di una certa entità si può raggiungere un risultato quasi perfetto, ma anche nella

spasticità di media gravità si possono avere risultati funzionali buoni. Uno dei nostri pazienti ha fatto il medico, un altro il sacerdote e può amministrare la comunione. Molti altri hanno intrapreso lavori manuali senza importanti limitazioni. Solo uno è scontento (un adulto) perché si aspettava un risultato perfetto dopo una emiplegia dipendente dalla rimozione di un tumore cerebrale.

I metodi sono riassunti nella Tabella 1.

Tabella 1 - Risultati della iponeurotizzazione in 57 arti inferiori alla fine del trattamento con 2^a operazione in 54 casi



RIASSUNTO

Le paralisi spastiche vengono trattate con numerosi tipi di interventi nessuno dei quali purtroppo consente una guarigione veramente soddisfacente. È per questa ragione che abbiamo ripresa, modificandola secondo le conoscenze attuali e con miglioramenti chirurgici consentiti dalla microchirurgia e dalle stimolazioni elettriche intra-operatorie, la iponeurotizzazione proposta da Stöffel all'inizio del secolo e poi abbandonata a causa dei risultati imperfetti legati alle condizioni chirurgiche di allora.

Si espongono ampiamente tutti i muscoli spastici e se ne riduce l'innervazione resecando parte dei loro rami motori.

La quantità della denervazione è valutata empiricamente con almeno tre visite pre-operatorie. Il risultato del primo intervento è condizionato dal fenomeno della "adozione" per cui deve essere previsto sempre un secondo intervento, dopo sei mesi, che è necessario nel 90% dei casi. Il risultato finale è in genere buono e sembra superiore a quello delle altre tecniche.

Dott. Giorgio A. Brunelli
Via Galvani 26, 25123 Brescia