

Eziopatogenesi e fisiopatologia della spasticità

Etiopathogenesis and physiopathology of spasticity

GIORGI L., BERZERO G.F., VIOLA E., CECILIANI L.

Parole chiave: spasticità, disordine motorio, funzione del midollo

Key words: spasticity, motion disorder, medullary function

SUMMARY

Spasticity is a motion disorder gradually developing after partial loss of medullary function, sovraspinal controlled. Therefore, there are alterations of motory unit activities for sensorial stimuli and central orders, leading to contractions, mass movements and postural control disorders. Are classically distinguished spastic hypertonia or spasticity for pyramidal system damage, and plastic hypertonia or stiffness for base ganglia damage. According to Lance there are 4 parameteres distinguishing the superior motoneuron syndrome: positive that consist of increasing of spraining reflexes (spasticity), and of releasing of upper limbs flexors reflexes; negative that consist of deftness and weakness loss. Another anomaly in spasticity consist of fibers IA mediate reciprocal inhibition loss. These fibers have afferents mediating exciting homonymous muscles combination and integrate miotactic reflex (or spraining reflkex). Spasticity and flexion spasm are a consequence of iperactive spinal reflexes whose pathogenesis is multivariuous, complex and not perfectly yet studied.

La spasticità è un fenomeno assai complesso la cui eziopatogenesi è ancora in gran parte sconosciuta e che si inserisce nel quadro della sindrome del motoneurone superiore. Il percorso clinico che porta alla sua cronicizzazione non prescinde da conseguenti alterazioni delle proprietà reologiche visco-elastiche del muscolo, spesso associate ad un coinvolgimento articolare da ipomobilità, interferendo negativamente con le residue capacità funzionali motorie del paziente.

Sherrington fin dal 1898 definì sperimentalmente la rigidità da decerebrazione, che sembrava essere influenzata sia da impulsi afferenti, sia da segnali efferenti discendenti dal sistema nervoso centrale e che veniva eliminata mediante la resezione radicolare dorsale (1,2). L'esperienza di Sherrington pur discostandosi dalla definizione della fisiopatologia della spasticità nell'uomo, pose le basi per la comprensione dell'importanza del riflesso miotattico da stiramento, il cui

ruolo centrale venne poi definito da Nathan che pose in evidenza l'incremento e dei riflessi da stiramento fascici e di quelli tonici nella condizione spastica (3).

Successivamente Lance nel 1980 (4) definì la spasticità "un disturbo motorio caratterizzato da un aumento-velocità dipendente dei riflessi tonici da stiramento, vale a dire del tono muscolare, in presenza di riflessi osteo-tendinei vivaci". Conseguentemente Wiesendanger nel 1991 puntualizzò ulteriormente tale definizione descrivendo la spasticità come "un disturbo del movimento che si sviluppa gradualmente dopo una perdita parziale completa del controllo sopraspinale della funzionalità midollare. Si verificano pertanto alterazioni dell'attività delle unità motorie in seguito a stimoli sensoriali e comandi centrali che portano a co-contrazioni, movimenti di massa ed anomalie del controllo posturale". In accordo con Lance i parametri che distinguono la sindrome del motoneurone su-

periore sono quattro (Tab.1), quelli positivi consistono nell'**incremento dei riflessi da stiramento** (spasticità) e nel **release dei riflessi flessori** degli arti superiori; quelli negativi sono la **perdita di destrezza** e la **debolezza**.

La spasticità è identificata pertanto come un disturbo complesso dell'attività motoria entro il quale è comunemente osservato un incremento della tensione muscolare a riposo, od ipertono muscolare, a livello dei muscoli antigravitari, distribuita soprattutto a livello dei muscoli flessori dell'arto superiore (grande pettorale, flessori dell'avambraccio, flessori della mano e delle dita, pronatori) ed a livello degli estensori dell'arto inferiore (quadricipite, tricipite surale, adduttori della coscia). Tali muscoli sviluppano un'abnorme resistenza allo stiramento passivo che aumenta proporzionalmente alla velocità ed all'ampiezza del movimento passivo stesso. Questa resistenza è da ascrivere ad una iperattività dei riflessi miotattici (da stiramento) ed è una varietà di ipertono che si manifesta a seguito di lesioni del sistema dei motoneuroni superiori.

In base a ciò che è stato precedentemente descritto, si distinguono un'ipertonìa spastica, o spasticità, a seguito di un danno del sistema piramidale (o del motoneurone centrale) ed un'ipertonìa plastica, o rigidità, in rapporto a lesioni dei gangli della base (sindromi piramidali ipertoniche e sindromi ipocinetiche). Le lesioni dei motoneuroni superiori sono raramente selettive, spesso sono incomplete e/o coinvolgono strutture nucleari adiacenti.

Gli impulsi nervosi corticali, sottocorticali e troncoencefalici trasmessi a livello spinale sottendono funzioni complesse tra le quali: il controllo del tono muscolare, la mediazione dell'attività motoria somatica, il mantenimento della postura e dell'equilibrio, il controllo sovrasegmentale dell'attività riflessa. Il sistema nervoso è pertanto dotato di programmi e circuiti embricati che sono depositi alla elaborazione ed al controllo dei motoneuroni ovvero dei movimenti dell'attività quotidiana ed il muscolo è l'unità effettrice principale. La ripartizione del tono muscolare e pertanto la regolazione delle attività posturali sono strettamen-

te dipendenti dall'attività di centri nervosi del tronco dell'encefalo che integrano i segnali riflessogeni recettoriali periferici. In altri termini l'atteggiamento degli arti nello spazio viene determinato da un processo neuromuscolare attivo nella cui regolazione intervengono informazioni motorie ed eccitazioni riflessogene, riconoscendo in tale circuito un ruolo essenziale nel tono dei muscoli antigravitari. Il tono muscolare, ovvero la forza con la quale un muscolo si oppone all'allungamento, dipende pertanto non solo dalla massa e dalle proprietà reologiche (visco-elastiche) proprie, ma anche da un contributo neurale le cui connessioni traducono a livello centrale superiore gli stimoli dei riflessi di stiramento, generando l'adeguamento del tono muscolare alle esigenze del momento. Se i riflessi di stiramento comportano una contrazione asincrona dinamica delle unità motorie, nella fase statica sono altrettanto importanti i riflessi di raccorciamento, che permettono di mantenere le posizioni precedentemente assunte.

Nell'ambito dei circuiti riflessi del midollo spinale, molti gruppi di interneuroni sono coinvolti anche nella generazione di attività motorie complesse quali la deambulazione e la trasmissione di impulsi corticali di comandi volontari. I sistemi interneuronali spinali e sovraspinali, promotori dell'inizio del movimento, ricevono segnali afferenti che integrano i riflessi in comandi volontari provenienti dalla corteccia, che vengono trasmessi mediante le vie discendenti dall'encefalo e dal troncoencefalo. Pertanto una malattia o lesione a carico del sistema nervoso centrale spesso determina significative alterazioni nella forza dei riflessi spinali.

Tornando alla definizione dei parametri clinici della sindrome del motoneurone superiore in accordo con quanto citato da Lance ed in particolare all'**incremento dei riflessi da stiramento** (segno positivo), molti dei fenomeni relativi al sintomo spasticità possono essere spiegati partendo dalla fisiologia dei fusi muscolari. Lo stiramento muscolare eccita le fibre Ia che formano una connessione eccitatoria monosinaptica con i motoneuroni alfa di competenza e con quelli di muscoli ad azione sinergica. Contemporaneamente le

Tabella 1 - Quadri clinici correlati alla sindrome del motoneurone superiore

Sintomi positivi	Sintomi negativi	Modificazioni reologiche del muscolo spastico
Spasticità: - incremento del tono muscolare - riflessi tendinei esagerati - riflessi da stiramento propagati agli estensori - scarica a ripetizione dei riflessi da stiramento; clono Release dei riflessi flessori	Perdita di destrezza delle dita Debolezza: - generazione di forza inadeguata - movimenti lenti Perdita del controllo selettivo dei muscoli e dei segmenti degli arti	Rigidità Contrattura Fibrosi Atrofia

fibre Ia sono connesse monosinapticamente all'interneurone inibitorio che si proietta direttamente verso i motoneuroni dei muscoli antagonisti. Questo complesso meccanismo dotato di feed-back negativo è pertanto direttamente coinvolto nell'ambito della fisiopatologia della sindrome del motoneurone superiore.

In letteratura vengono discusse due forme distinte di spasticità: il *modello spinale* ed il *modello cerebrale*.

In sintesi nel *modello spinale* la lesione midollare è alla base della rimozione degli impulsi inibitori sulle catene polisinaptiche segmentali; gli impulsi afferenti convergono in un solo canale di entrata nel midollo ma poi si distribuiscono senza alcuna regola su livelli differenti, ovvero l'attività afferente da un segmento può generare una risposta muscolare dipendente da segmenti diversi. A ciò si somma un lento e progressivo incremento dello stato di eccitazione midollare (5) attraverso fenomeni cumulativi che viene riversato sia su flessori che su estensori, sebbene il quadro clinico sia dominato dall'atteggiamento flessorio.

Nel *modello cerebrale* si nota un incremento dell'eccitabilità delle catene monosinaptiche, la rapida risposta dei riflessi, l'atteggiamento antigravitario posturale forzato (spalle addotte, gomito e polso flessi, anche addotte, ginocchia estese, flessione plantare delle caviglie) secondario all'iperattività dei muscoli antigravitari ("hemiplegic posture").

Sempre nell'ambito dei segni positivi relativi alla sindrome del motoneurone superiore, il **release dei riflessi flessori** comporta l'estensione del primo dito dei piedi (principale riferimento del segno di Babinski secondario ad una attività persistente dell'estensore lungo dell'alluce); flessione di caviglia, ginocchio ed anca; contrazione degli addominali.

La **perdita di destrezza** e la **debolezza** i due segni negativi più importanti nell'ambito della lesione del motoneurone superiore, ascritti ad un reclutamento inadeguato delle unità motorie durante una contrazione muscolare volontaria con conseguente deficit della forza generata. Le modificazioni reologiche integrate alla patologia dei sistemi di controllo portano al difficoltoso controllo del movimento ed alla "postura emiplegica" degli arti.

Riassumendo, da un punto di vista neurofisiologico e clinico alcune tra le caratteristiche peculiari della spasticità sono: l'incremento della resistenza al movimento passivo, l'iperattività dei riflessi ed il clono; la contrazione esagerata dei muscoli sottoposti a stiramento; la posizione degli arti dipendente dalla aumentata contrazione muscolare antigravitaria; il sincronismo dell'attività elettrica di gruppi agonisti/antagonisti senza alcun rapporto con l'attività svolta. La contrazione volontaria del muscolo inizia in modo sincrono in tutta la massa muscolare con picchi di attività raggiunti contemporaneamente in siti differenti

(6). A ciò si aggiungono un incremento dell'area riflessogena; la tendenza alla ripetizione, irradiazione e sincronizzazione dell'impulso; la persistenza di riflessi arcaici neonatali; deficit percettivi e cognitivi; paresi (proporzionale alla spasticità); mancanza di controllo volontario; movimenti volontari più lenti; diminuzione od assenza della sensibilità discriminativa.

Le lesioni del sistema nervoso possono dare luogo a segni negativi che riflettono la perdita di particolari capacità ed a segni positivi o "fenomeni di liberazione" che sono risposte anomale stereotipate conseguenti alla perdita della capacità inibitoria di un determinato circuito. Nel caso di lesioni dei motoneuroni superiori il segno negativo si identifica con la debolezza dei movimenti volontari, mentre i segni positivi sono rappresentati dall'ipertono e dall'iperreflessia; segni questi di grado dipendente da molte variabili quali ad esempio la distribuzione topografica, l'entità e l'andamento temporale della lesione, nonché la maturazione del tessuto nervoso al momento del danno.

Nella spasticità, e soprattutto in quella spinale, oltre all'incremento velocità-dipendente dei riflessi propriocettivi, sussistono il concomitante release di quelli esteroceettivi ed autonomici. Questo sarebbe dipendente da un meccanismo patogenetico, per la gran parte tuttora oggetto di studio, per il quale qualsiasi afferenza, sebbene di normale entità, esiterebbe in una risposta motoria abnorme e da un punto di vista quantitativo ed in rapporto al coinvolgimento plurisegmentale. Alla base di ciò potrebbe essere un abnorme guadagno sinaptico a livello segmentale.

Nella spasticità i muscoli presentano pertanto una resistenza allo stiramento passivo conseguente ad una iperreattività dei riflessi di stiramento secondaria a lesioni del sistema dei motoneuroni superiori. L'iperattività di altri riflessi spinali o troncoencefalici può determinare altri tipi di ipertono come ad esempio spasmi in flessione od un incremento dei riflessi tonici del collo, spesso accompagnati da debolezza ed alterazioni del controllo motorio.

In particolare la deafferentazione soprasspinale dei motoneuroni potrebbe originare fenomeni di sprouting a partenza dagli assoni residui ed a modificazioni recettoriali cui ascrivere l'iperattività dell'arco riflesso.

Una ulteriore ipotesi etiopatogenetica, sulla base di dati in animale, deporrebbe per una ipereccitabilità dei motoneuroni alfa conseguentemente a modificazione dell'attività di membrana o dell'imput sovrasspinale.

Un altro potenziale meccanismo coinvolge il circuito di Renshaw che assume un importante ruolo nella modulazione dell'attività dei motoneuroni spinali entrando nel circuito di feed back negativo sul motoneurone omonimo. La riduzione di tale meccanismo inibitorio fornito da tali collaterali, o la riduzione dell'ini-

bizione presinaptica porterebbero all'incremento indeterminato dei motoneuroni alfa.

Un'ulteriore anomalia nella spasticità è costituita dalla perdita dell'inibizione reciproca mediata dalle fibre IA, le cui afferenze mediano la combinazione di eccitamento dei muscoli omonimi, integrando il riflesso miotattico (o da stiramento).

La spasticità e gli spasmi in flessione sono quindi conseguenti a riflessi spinali iperattivi la cui etiopatogenesi è certamente molteplice, complessa e non ancora perfettamente studiata.

Certamente la sede di lesione influenza in un certo qual modo il tipo di ipertono: mentre nelle lesioni cerebrali sussiste un incremento di attività e dei riflessi spinali e di quelli tronco-encefalici, in quelle spinali sussiste solo una esaltazione dei riflessi di flessione ed una iperattività non selettiva dei riflessi di stiramento.

L'entità della lesione cerebrale è strettamente connessa all'ipertono; ad esempio un ipertono di maggior grado si correla a vaste lesioni con scarso recupero del controllo dei movimenti volontari.

I segni di ipertono spastico evolvono in 3-6 mesi ed il tipo di insorgenza ha una sua influenza: se l'esordio è acuto l'iperreattività dei riflessi è un segno precoce, mentre la riduzione della forza muscolare compare più tardivamente.

Da quanto sin qui esposto si evince che i fattori etiologici alla base della spasticità sono molteplici e che influenzano strettamente i meccanismi fisiopatologici alla base di diversi quadri clinici.

RIASSUNTO

La spasticità è un disturbo del movimento che si sviluppa gradualmente dopo una perdita parziale completa del controllo sopraspinale della funzionalità midollare. Si verificano pertanto alterazioni dell'attività delle unità motorie in seguito a stimoli sensoriali e comandi centrali che portano a contrazioni, movimenti di massa ed anomalie del controllo posturale. Si distinguono un'ipertonia spastica, o spasticità, a seguito di un danno del sistema piramidale (o del motoneurone centrale) ed un'ipertonia plastica, o rigidità, in rap-

porto a lesioni dei gangli della base (sindromi piramidali ipertoniche e sindromi ipocinetiche). In accordo con Lance i parametri che distinguono la sindrome del motoneurone superiore sono quattro: quelli positivi consistono nell'incremento dei riflessi da stiramento (spasticità) e nel release dei riflessi flessori degli arti superiori; quelli negativi sono la perdita di destrezza e la debolezza. Un'ulteriore anomalia nella spasticità è costituita dalla dell'inibizione reciproca mediata dalle fibre IA, le cui afferenze mediano la combinazione di eccitamento dei muscoli omonimi, integrando il riflesso miotattico (o da stiramento).

La spasticità e gli spasmi in flessione sono quindi conseguenti a riflessi spinali iperattivi la cui etiopatogenesi è certamente molteplice, complessa e non ancora perfettamente studiata.

BIBLIOGRAFIA

1. SHERRINGTON CS: Decerebrate rigidity and reflex coordination of movements. *J Physiol. London* 1898; 22:319-322
2. SHERRINGTON CS: On plastic tonus and proprioceptive reflexes. *Quart. J. Exp. Physiol* 1909; 2: 109-156
3. NATHAN P: Some comments on spasticity and rigidity, in desmedt JE (ed): *New developments in electromyography and clinical neurophysiology*. Basel, karger, 1973; pp 13-14
4. LANCE JW: Symposium synopsis, in Feldman RG, Young RR, Koella WP (eds): *Spasticity: disordered motor control* Chicago, Year Book Medical Publishers, 1980
5. MAYER NH: Clinicophysiological concepts of spasticity and motor dysfunction in adults with upper motoneuron lesion. *Muscle and nerve* 20 suppl.6, 1997; S1-S13
6. HABURN KL, POTTER PJ: Spasticity and contractures, in Teasell RW (ed): *State of the art Reviews: Physical Medicine and Rehabilitation*, Vol. 8. Philadelphia, Hanley& Belfus, 1993
7. LITTLE JW, MERRIT JL: Spasticity and associated abnormalities of muscle tone, in DeLisa JA (ed): *Rehabilitation Medicine Principles and practice*. Philadelphia, JB Lippincot, 1988, pp 430-447

Dott. G. F. Berzero

Via P. Nenni, 15

27020 Travacò Siccomario (PV)