

Università degli Studi di Padova

CORSO DI LAUREA IN FISIOTERAPIA

PRESIDENTE: *Ch.mo Prof. Raffaele De Caro*

TESI DI LAUREA

**LA SINDROME SPALLA-MANO NELL'EMIPLEGICO:
ESPERIENZA DI FOCUS GROUP A CONFRONTO CON LA
LETTERATURA**

RELATORE: Ft. Prof.ssa Mariangela Varotto

CORRELATORE: Ft. Dott.ssa Mariangela Varotto

Ft. Dott.ssa Carla Tecchio

LAUREANDA: Carolina Tosatto

Anno Accademico: 2014-2015

INDICE

RIASSUNTO

INTRODUZIONE

MATERIALI E METODI

1. LA SINDROME SPALLA-MANO SECONDO LA LETTERATURA

1.1 Premessa: cos'è la sindrome spalla-mano

1.2 Il concetto e la storia della CRPS

1.3 Eziologia e fisiopatologia della CRPS

1.4 Criteri diagnostici

2. PROPOSTE TERAPEUTICHE E RIABILITAZIONE SECONDO LA LETTERATURA

2.1 Premessa

2.2 Prevenzione

2.3 Trattamento e riabilitazione

3. LA SINDROME SPALLA-MANO SECONDO IL FOCUS GROUP

3.1 Premessa

3.2 Il profilo del paziente con CRPS-I

3.3 Proposte Riabilitative e prevenzione

3.4 Aspetti psicologici

DISCUSSIONE

CONCLUSIONI

BIBLIOGRAFIA

RIASSUNTO

Lo scopo della seguente ricerca è quello di individuare delle linee guida di trattamento per la sindrome spalla-mano nei soggetti emiplegici. La curiosità è nata da un'esperienza di tirocinio in ambito neurologico presso il presidio ospedaliero di Conselve in cui sono entrata in contatto con un caso di sindrome spalla-mano in una donna emiplegica. La ricerca è stata suddivisa in due fasi. Nella prima, ho consultato la letteratura scientifica per indagare quali fossero le linee guida ufficiali di trattamento proposte dalla comunità medica; la mancanza del ritrovamento di risultati e di procedure definitive, oggettive e valide” in assoluto” mi hanno portata alla seconda fase della mia ricerca: l'appello al focus group. Sono stati reclutati sei fisioterapisti che hanno prestato le loro conoscenze e le loro esperienze lavorative in tale campo per fornirmi un piano di trattamento concreto e su misura per casi del genere. Sono state fatte due “riunioni” che comprendevano la presenza della sottoscritta (a dirigere la discussione del gruppo) e dei sei fisioterapisti (a dialogare costruttivamente sulle tematiche da me proposte e che man mano poi emergevano spontaneamente). Al termine della raccolta del materiale sia dalla letteratura sia dal focus group è stata svolta un'attività di sintesi e di confronto tra le due fonti. Ciò a portato alle seguenti conclusioni: non è possibile individuare delle linee guida di trattamento universali per la sindrome spalla-mano in quanto la soggettività, la complessità e la variabilità della sindrome fa sì che ogni caso sia da affrontare con sfumature diverse dagli altri tenendo conto in primis del soggetto in cura non in veste di paziente ma di persona. Persona intesa come un insieme di sfaccettature caratteriali, emotive e individuali che fanno sì che l'approccio riabilitativo non possa essere standard per tutti ma al contrario debba essere improntato e modellato sui bisogni e sulle esigenze di ogni singolo caso in esame.

INTRODUZIONE

La scelta dell'argomento principale di questa tesi, la sindrome spalla mano, deriva da un'esperienza di tirocinio in area neurologica. Durante il tirocinio svoltosi da ottobre a dicembre 2014 presso il presidio ospedaliero di Conselve mi si è presentata l'occasione di vedere e di trattare pazienti neurologici uno dei quali affetto da sindrome spalla-mano. La signora era stata colpita da ictus ischemico nei nuclei basali dell'emisfero cerebrale sinistro da cui poi era derivata un'emiplegia destra. Oltre a presentare afasia, aprassia e dolore alla mobilizzazione della spalla destra, la paziente sviluppò nel giro di due settimane un gonfiore sospetto alla mano e all'avambraccio destro accompagnato da dolore alla mobilizzazione e rigidità articolare. La paziente fu presa in carico dalla mia tutor di tirocinio con la quale appunto ho avuto modo di mettermi alla prova di fronte ad un vero e proprio caso di sindrome spalla-mano. Prima che la presenza della sindrome fosse accertata dal medico, la mia tutor ed io abbiamo impostato un trattamento che mirava alla facilitazione dei passaggi posturali e dei trasferimenti, al raggiungimento con assistenza della stazione eretta, alla cura e alla mobilizzazione passiva dell'emiplegico e al riconoscimento propriocettivo in particolar modo dei distretti corporei colpiti. Dall'insorgenza poi di questa complicanza si poneva il problema di trovare un trattamento che potesse fronteggiare l'aggravarsi dei suddetti sintomi. La difficoltà fu proprio questa: trovare delle modalità di trattamento efficaci che potessero migliorare o per lo meno stabilizzare il quadro di questa sindrome portando così sollievo alla paziente e alla risoluzione dei sintomi in "breve" tempo. Furono messe in atto tecniche di mobilizzazione passiva dell'arto superiore destro, tecniche linfodrenanti con lo spago, terapia con FES alla mano, posturazione declive della mano tramite anche l'utilizzo di splint su misura per la paziente ed infine terapia farmacologica. Furono ottenuti piccoli ma significativi miglioramenti riscontrabili dalla diminuzione del gonfiore della mano e dalla maggior predisposizione della paziente a farsi mobilizzare l'arto (a quanto pare meno dolorante). Non fu facile trovare il trattamento o la combinazione di trattamenti allo stesso tempo efficaci e tollerati dalla paziente. Da qui nacque la mia curiosità di indagare quali fossero le tecniche riabilitative più idonee e più utilizzate dalla comunità medica in casi di sindrome spalla-mano in pazienti emiplegici. Non soddisfatta delle proposte riabilitative fornite dalla letteratura, ebbi la necessità di indagare esperienze

lavorative soggettive di professionisti in area riabilitativa in grado di fornire un resoconto del loro vissuto e approccio riabilitativo di fronte a pazienti con sindrome spalla-mano. La mia ricerca dunque è indirizzata sia alla ricerca di tecniche riabilitative fisioterapiche mirate alla remissione dei sintomi (e quindi al benessere del paziente) sia alla gestione del dolore fino al suo ridimensionamento nel caso di sindrome spalla-mano nell'emiplegico.

MATERIALI E METODI

È stata fatta un'iniziale documentazione tramite la consultazione della letteratura su quali fossero le caratteristiche e le tecniche riabilitative per la sindrome spalla-mano. Sono stati cercati articoli e revisioni accedendo alla pagina principale del sito della biblioteca pinali e utilizzando il motore di ricerca pubmed. Il criterio di ricerca e di scelta degli articoli/revisioni si è basato sull'utilizzo di parole chiave: complex regional pain syndrome (CRPS); reflex sympathetic dystrophy (RSD); treatment guidelines; clinical guidelines; shoulder-hand syndrome and neurological rehabilitation. Sono stati inclusi gli articoli e le revisioni che si focalizzassero maggiormente sulle caratteristiche della sindrome e sulle tecniche riabilitative (per lo più fisioterapiche) in particolare nei casi di emiplegia. Il materiale trovato è stato letto, tradotto ed infine schematizzato al fine di individuare linee guida per la riabilitazione. Dove disponibile, l'articolo è stato letto nella sua versione completa; in caso non vi fosse stata questa possibilità si è letto e analizzato l'abstract o la versione ridotta. Alla fine della ricerca sono stati raccolti e analizzati 23 articoli dei quali 13 sono articoli, 7 sono revisioni e 3 sono guidelines. Gli articoli selezionati hanno date di pubblicazione che vanno dal 2003 al 2012. Leggendo e confrontando i contenuti dei vari articoli non sono emerse però linee guida comuni per il trattamento della sindrome, o meglio le conclusioni puntavano più all'impostazione di un trattamento personalizzato, plasmato e adattato alle caratteristiche di ogni singolo paziente in esame. Quindi sulla base delle indicazioni terapeutiche fornite dalla letteratura, si è pensato di mettere in pratica un trattamento riabilitativo personalizzato su pazienti con sindrome spalla-mano. Dunque ho fatto richiesta a due fisioterapiste dell'ospedale Sant'Antonio di Padova di informarmi qualora fossero arrivati in trattamento da loro, nel periodo compreso tra aprile e giugno 2015, pazienti con tale sindrome così che io potessi avere l'opportunità di impostare un trattamento riabilitativo ed infine valutarne i risultati a medio termine. Purtroppo tale occasione non si presentò poiché appunto non arrivarono in cura i pazienti richiesti, dando già a intendere una possibile rarità della sindrome. Di conseguenza, non potendo ricorrere ad una mia personale esperienza di trattamento, ho deciso di indagare quella di alcuni fisioterapisti operanti sempre nell'ospedale Sant'Antonio in merito ovviamente a casi di sindrome

spalla-mano nell'emiplegico. Vista la nuova situazione, si è fatto ricorso al modello della ricerca qualitativa adottando come tecnica d'indagine quella del "focus group". Ho scelto di ricorrere a questo tipo di ricerca poiché, vista la mancanza di dati oggettivi e di studi significativi, è proprio quella qualitativa che mira ad approfondire le esperienze personali e soggettive di carattere riabilitativo (in questo caso). Ciò quindi poteva essermi utile per scoprire e trarre le conclusioni su quali fossero gli approcci terapeutici più idonei ed efficaci usati sul campo dai fisioterapisti. La ricerca qualitativa prevede quattro passi fondamentali: la progettazione dello studio (l'elaborazione del disegno della ricerca); la costruzione della documentazione empirica (il lavoro sul campo); l'analisi dei materiali empirici e la comunicazione dei risultati; la scrittura. I casi vengono individuati e scelti non tanto per la loro rappresentatività quanto per la loro rilevanza teorica o pragmatica. Ciò conduce, il più delle volte, a studi intensivi su di un numero ridotto di casi, preferendo così l'indagine in profondità all'indagine estensiva. Il ricercatore osserva direttamente il proprio oggetto, senza mediazioni, la relazione tra essi è stretta per intensità e durata emotiva: è proprio l'oggetto a dettare al ricercatore le condizioni alle quali è possibile osservarlo, a definire la forma che assumerà la conversazione tra intervistatore e intervistato. Durante la ricerca possono emergere nuove domande e proprio queste possono reindirizzare da subito la costruzione della documentazione empirica stessa. E' proprio questa la particolarità più forte della flessibilità attribuita alla ricerca qualitativa. Da sottolineare inoltre che le procedure di costruzione della documentazione empirica sono sensibilmente modellate dalle caratteristiche e dalle conoscenze personali del ricercatore e ancora più in generale dalla sua persona, dalle sue capacità relazionali e dal suo modo di essere e di vedere il mondo. A differenza della ricerca quantitativa che pone al centro delle analisi le variabili dei casi in esame, la ricerca qualitativa mantiene i casi stessi come centro d'interesse delle procedure di analisi. Per lo svolgimento di questa tesi, si è scelto di far ricorso alla tecnica di ricerca del focus group. Il focus group è una tecnica di osservazione che si applica su piccoli gruppi, costituiti e animati da un osservatore che sollecita la discussione di un argomento specifico. L'attenzione cade sull'interazione sociale e, in particolare, sull'interazione discorsiva, sul dialogo che coinvolge i componenti del gruppo. (1) La composizione del gruppo deve includere persone reciprocamente estranee che riconoscano affine la loro esperienza rispetto al tema in

discussione. In questo caso il gruppo era costituito da 6 fisioterapisti selezionati secondo un campionamento per nomination: si è chiesto a uno o più testimoni qualificati (le due relatrici di suddetta tesi) di fornire una lista di persone con un profilo corrispondente a quello atteso. Il profilo che si è andato a ricercare era quello dell'operatore esperto, con esperienza in campo fisioterapico dai 10 ai 30 anni. Una volta selezionati i membri del gruppo e il moderatore che avrebbe dovuto gestire le sedute dei colloqui (la sottoscritta), si è passati alla programmazione delle sedute: sono stati fatti 2 incontri di un'ora ciascuno durante i quali era richiesta la presenza di tutti e 6 i fisioterapisti e del moderatore. Il moderatore proponeva domande o stimoli alla discussione ben definiti, pensati, mirati a dar spazio a ciascuno dei partecipanti ad esprimere la propria esperienza concreta e a metterla in discussione/confronto con quella degli altri. La sequenza dei temi da affrontare viene sì minuziosamente strutturata e guidata dal moderatore ma ciò non deve tuttavia essere considerato come un vincolo: sarà possibile infatti nel corso della discussione riformulare, aggiungere o eliminare alcuni stimoli, il tutto in sintonia con ciò che man mano emerge dal progredire della conversazione. Una volta contattati i sei fisioterapisti e confermata la loro adesione al progetto, si è passati alla fase dell'incontro vero e proprio: 5 dei sei fisioterapisti mi erano del tutto sconosciuti per cui inizialmente ho trovato qualche difficoltà e imbarazzo nel ricercare le modalità di approccio relazionale più adeguate e funzionali che contribuissero alla riuscita di una discussione stimolante e coinvolgente. Conoscevo invece una delle fisioterapiste lì presenti poiché casualmente era stata mia tutor clinica proprio durante il tirocinio in area neurologica a Conselve. Con lei avevo visto e trattato il mio primo paziente con sindrome spalla-mano. Al primo incontro ho introdotto ai fisioterapisti l'argomento della mia tesi e soprattutto ho spiegato loro la mia modalità d'indagine ai quali loro stessi stavano per essere sottoposti, ossia quella del focus group. Tutti e sei non conoscevano questa tecnica di ricerca e tanto meno le modalità con cui essa avrebbe dovuto svolgersi, per cui ho dovuto spiegare brevemente in cosa consistesse e a cosa sarebbe servito il loro apporto. Non si trattava dunque di una semplice intervista fatta di domande alle quali ogni fisioterapista avrebbe dovuto rispondere individualmente e sterilmente ma si trattava di un vero e proprio scambio di opinioni, di esperienze, un'occasione di confronto, di dialogo che coinvolgesse tutti i presenti in un "dibattito" costruttivo. Dunque in questo primo incontro, ho chiesto ai candidati di esporre una loro

esperienza lavorativa con un paziente affetto da sindrome spalla-mano, di descrivere le caratteristiche di quest'ultimo e di individuare i problemi riabilitativi. Necessitavo di avere un quadro personale di esperienza in tal caso per vedere i differenti approcci riabilitativi e relazionali. La conduzione della prima seduta è stata un po' più schematica e strutturata sia per consentire a ciascuno dei presenti di intervenire facilmente aprendo così la discussione al gruppo, sia per indirizzare l'attenzione su precise aree d'indagine da cui prendere spunto poi per i successivi incontri. Alla fine di questo primo incontro sono emerse, oltre alle nozioni scientifiche richieste, dinamiche relazionali sia tra moderatore (me stessa)-fisioterapisti sia tra i fisioterapisti che hanno dato rilievo alle personalità e alle esperienze di ciascuno. Posso definirlo un incontro "umano" oltre che conoscitivo, un "rompi ghiaccio" sociale che ha reso più facile l'apertura, il confronto e il dialogo per la seduta successiva. Difatti già dal secondo incontro, l'intervento del moderatore è stato meno categorico e condizionante, le tematiche di discussione nascevano contestualmente e si sviluppavano più liberamente. In questa occasione sono state indagate eventuali tecniche riabilitative e di prevenzione messe in atto dai partecipanti stessi durante la loro esperienza lavorativa per far fronte alla sindrome spalla-mano. Tutti ciò che è emerso da ciascun incontro è stato registrato, trascritto in formato cartaceo e poi spedito a ciascun membro del gruppo come resoconto. Questa volta, essendoci più confidenza tra i partecipanti, la conversazione è avvenuta più serenamente, mostrando più disinvoltura nell'affrontare nuovi argomenti, i fisioterapisti stessi necessitavano di meno spunti/stimoli da parte del moderatore ed infine sono emerse molte più nozioni utili al raggiungimento degli obiettivi che questa tesi si propone. Il materiale raccolto grazie alla collaborazione di questi terapeuti è stato letto attentamente, analizzato e successivamente è stato svolto un lavoro di ricerca delle "etichette": dal testo sono state selezionate "parole chiave", ritenute tali dalla sottoscritta, poiché racchiudono in sé macroaree di indagine rilevanti per individuare un eventuale piano di trattamento della sindrome. Da queste etichette poi nascerà lo spunto per sviluppare temi di interesse riabilitativo in merito a tale sindrome.

Capitolo 1

LA SINDROME SPALLA-MANO SECONDO LA LETTERATURA

1.1. Premessa: cos'è la Sindrome Spalla-Mano

I soggetti colpiti da ictus o da altri eventi traumatici possono sviluppare, a carico dell'arto superiore, una reazione regionale dolorosa accompagnata da alterazioni cutanee ed edema che prende la denominazione di "Sindrome Spalla-Mano". Sull'arto colpito si vede un edema molle e facile da spostare che si estende dal dorso della mano fino alla punta delle dita; i tendini della mano scompaiono, il colore della pelle assume una sfumatura rossastra o violacea; le unghie appaiono più bianche e più opache. Si perdono i movimenti di supinazione dell'avambraccio, di estensione del polso, di flessione delle articolazioni metacarpofalangee, di estensione delle articolazioni interfalangee prossimali e di abduzione delle dita, il tutto accompagnato da dolore di intensità variabile sia alla palpazione sia alla mobilizzazione. Nella fase finale della sindrome, l'edema scompare completamente lasciando una prominenza carpale dura; non c'è più dolore ma la mano ha perso quasi ogni possibilità di movimento; il polso è flesso con deviazione ulnare, il palmo della mano è piatto con un'evidente ipotrofia dei muscoli dell'eminanza Tenar e Ipotenar. Questa sindrome rientra nell'ambito delle CRPS ovvero "Complex Regional Pain Syndrome" intese come una serie di patologie (circa 60 nella letteratura anglosassone) prima riassunte nei termini di Distrofia Simpatico Riflessa o Algodistrofia e Causalgia. L'estrema variabilità di incidenza e prevalenza di CRPS in letteratura è essenzialmente dovuta alla difficoltà di definirne i criteri diagnostici. L'incidenza della CPRS post stroke va dal 1,5 al 70% dei pazienti con ictus ma tende a variare nel tempo. In particolare nei soggetti colpiti da ictus con esiti di emiplegia, si pensa che una delle cause principali (se non la principale) di insorgenza di una CRPS sia riconducibile ad una sofferenza del fulcro prossimale dell'arto superiore emiparetico (la spalla in particolare) a seguito di fattori biomeccanici e microtraumi dell'arto stesso (quali disturbi motori e sensitivi, sublussazione gleno-omerale, fenomeni capsulitici e possibili lesioni nervose periferiche). Si può dunque affermare che la sindrome spalla-mano sia una delle

complicanze che può insorgere nell'immediato post ictus a carico dell'arto superiore che ha perso totalmente o quasi la forza muscolare volontaria (plegia) (2).

1.2. Il concetto e la storia della CRPS

Soffermiamoci dunque sul concetto di CRPS di cui appunto la sindrome in esame fa parte. La CRPS è una condizione cronica di dolore neuropatico regionale caratterizzata da disturbi sudorali e vasomotori, cambiamenti topici/ossei e danneggiamento motorio. In passato era conosciuta come distrofia simpatico-riflessa (RSD), atrofia di Sudeck o sindrome spalla-mano e svariati altri nomi (una revisione della letteratura rivela ben 72 nomi differenti per questa sindrome). Il quadro clinico fu descritto per la prima volta più di 100 anni fa: fu scoperta e nominata "causalgia" inizialmente nel 1864 durante la guerra civile americana da Silas Weir Mitchell basandosi sull'osservazione medica dei soldati che svilupparono dolore cronico in seguito ad un danno traumatico nervoso; da questa prima descrizione fu indicata con diversi nomi quali algodistrofia, distrofia post traumatica, distrofia simpatico-riflessa (RSD; Evans, 1946), sindrome spalla-mano o atrofia di Sudeck. Quest'ultima denominazione nacque agli inizi del 20° secolo quando Paul Sudeck descrisse la sindrome con la predominanza di sintomi trofici che si sviluppavano lungo le fratture distali delle ossa anche senza un danno diretto dei nervi periferici. Tra tutte queste denominazioni, RSD è il termine più frequentemente usato per descrivere questa condizione mettendo in evidenza il ruolo del sistema nervoso simpatico nell'eziologia della sindrome. Nel tentativo di uniformare i numerosi appellativi presenti in letteratura (circa trenta in quella francese e ottanta in quella anglosassone), nel 1994 ad Orlando, l'Associazione Internazionale per lo studio del Dolore (IASP) ha ribattezzato con la terminologia più generica di "CRPS" tutte queste nomenclature includendole nel medesimo contesto e significato e fornire così una più accurata descrizione della condizione. Di tutti questi appellativi, ne vennero conservati solo due: la causalgia e la RSD. La CRPS dunque include in sé la sindrome dolorosa della distrofia simpatico riflessa (RSD) definita quindi CRPS-I (la nostra sindrome spalla-mano), e la sindrome dolorosa della causalgia definita CRPS-II. Ma cosa distingue queste due tipologie di CRPS? Sostanzialmente la presenza o meno di un danno nervoso periferico. Vediamo nel dettaglio di cosa si tratta. Secondo i criteri

diagnostici definiti dall'IASP, la CRPS di tipo I è una sindrome che spesso si sviluppa a seguito di un trauma, di una frattura, di un intervento chirurgico, di uno stroke o a seguito di periodi di immobilizzazione; presenta dolore regionale non dermatomero la cui intensità è sproporzionata rispetto allo stimolo che lo ha causato, presenta cambiamenti sensoriali (allodinia), anomalie termiche, anormale attività vaso e sudomotoria, edema e colore anormale della pelle. La CRPS di tipo II viene identificata con le stesse caratteristiche della CRPS I con l'unica differenza che in questo caso è anche presente e riscontrabile un danno nervoso periferico (3). Nonostante questi criteri diagnostici abbiano un'elevata sensibilità (98%), la loro specificità tuttavia è scarsa (36%) a causa della difficoltà tutt'ora presente di comprenderne la fisiopatologia. Le ragioni per cui è stato scelto il termine CRPS sono le seguenti:

- "Complex" (complessa) esprime la variabilità dei tratti clinici riscontrati in queste condizioni;
- "Regional" (regionale) enfatizza il fatto che nella maggior parte dei casi viene coinvolta una regione corporea, di solito un'estremità (l'arto superiore e in particolar modo la spalla-mano nel nostro caso), ma può comprendere ed espandersi anche a diverse aree somatiche;
- "Pain" (dolore) considerato essenziale per la diagnosi di CRPS di tipo I e II, può essere spontaneo o evocato come ad esempio allodinia (=dolore suscitato da uno stimolo che normalmente non è in grado di provocare una sensazione dolorosa, IASP 1994) e iperalgesia (=patologica accentuazione della capacità di avvertire uno stimolo dolorifico);
- "Syndrome" (sindrome) poiché si tratta di un insieme di segni e sintomi che costituiscono le manifestazioni cliniche di una o diverse malattie, indipendentemente dall'eziologia che le contraddistingue (4).

Anche se segni e sintomi motori non sono direttamente inclusi nell'origine del termine, tremore, distonia e debolezza sono riscontrabili in molti pazienti con CRPS. E' comunque riconosciuto che alcuni pazienti possano non avere tutti i criteri che li classificherebbero chiaramente ad avere una CRPS di tipo I o II. Sottolineo comunque che la definizione di CRPS contiene dei criteri di esclusione che prevengono appunto

l'inclusione di pazienti con dolore e tratti clinici che sono temporaneamente proporzionati sia anatomicamente sia psicologicamente al danno subito. Sono escluse anche condizioni che possano costituire una sindrome dolorosa miofasciale.

1.3. Eziologia e fisiopatologia della CRPS

L'eziologia della CRPS rimane tutt'ora poco conosciuta, a maggior ragione poiché è una sindrome complessa e variabile da paziente a paziente. Tuttavia ci sono prove che certi eventi possano innescare lo sviluppo di questa condizione. Si parla di eventi come fratture da caduta, traumi da sforzo o distorsivi, complicanze post chirurgiche, post operazione del tunnel carpale, infarto miocardico, infezione da herpes zoster e stroke. L'età dei pazienti affetti da questa sindrome va dai 36 ai 42 anni e ad esserne maggiormente coinvolto è il sesso femminile (60-80%). Le estremità corporee superiori sono più frequentemente colpite (44-61% dei casi) rispetto a quelle inferiori (39-51% dei casi) (5). La suscettibilità nello sviluppo di una CRPS a seguito di un trauma è stato successivamente e parzialmente spiegato da un rischio genetico, il quale mostra un'associazione certa tra HLA (Human Leukocyte Antigen) e CRPS. Alcuni autori infatti sono riusciti a dimostrare la sua natura autoimmune evidenziando un'elevata quantità di anticorpi Ig G diretti contro recettori autonomi, cioè recettori del sistema nervoso autonomo. Ciò fece sospettare appunto che ci fosse una corrispondenza tra alti livelli di HLA e sviluppo di CRPS. E' ancora sconosciuto poi un preciso meccanismo fisiopatologico della malattia, tuttavia è certo che coinvolge più fronti. Si credeva che la CRPS rappresentasse un dolore periferico mediato dal sistema nervoso simpatico, ma al giorno d'oggi esistono prove a favore di un coinvolgimento anche del sistema nervoso centrale. I meccanismi coinvolti nella generazione di una CRPS includono un'innervazione cutanea alterata con ridotta densità di fibre C e di fibre A-delta (fibre nervose sensitive deputate alla ricezione e trasmissione di segnali del freddo, di pressione e di dolore) nella regione affetta, una sensibilizzazione periferica e centrale e una plasticità cerebrale che implica una ridotta rappresentazione dell'arto affetto nella corteccia somatosensoriale (molto interessante appare il reperto di una riduzione del grado di rappresentazione corticale della mano direttamente correlato all'intensità dell'iperalgia e di un ripristino della normale organizzazione corticale alla remissione

della sintomatologia). Inoltre rientra un importante ruolo del sistema nervoso simpatico alterato che si manifesta con l'espressione dei recettori adrenergici sulle fibre nocicettive a seguito di un trauma, ma senza un'eccessiva attivazione del simpatico, come invece comunemente creduto. Il ruolo dell'infiammazione nello sviluppo della CRPS è evidente ed include meccanismi infiammatori classici e neurogeni; infatti si riscontra un aumento dei livelli di citochine pro infiammatorie (TNF-alpha, interleuchine 1beta) sia a livello locale, sia sistemico sia a livello del fluido cerebrospinale; inoltre è stato riscontrato tra questi pazienti l'aumento di neuropeptidi pro infiammatori come la sostanza P, la bradichinina e il peptide collegato al gene della calcitonina. La fisiopatologia della CRPS non è stata ancora completamente compresa. Inizialmente si presenta una fase acuta iperemica, descritta da Veldman, nella quale la CRPS presenta decolorazione della pelle, edema, crescita aumentata delle unghie o dei capelli, differenze di temperatura, movimenti limitati e sudorazione sregolata. Tradizionalmente l'evoluzione della CRPS viene suddivisa in tre stadi: 1) fase acuta infiammatoria o iperemica; 2) fase distrofica subacuta o ischemica; 3) fase cronica atrofica. Tuttavia questa stadiazione è stata scavalcata dalla classificazione basata sull'osservazione della condizione dell'arto colpito a partire dalle sue apparenze e dalla sua temperatura. Perciò la CRPS è stata più recentemente suddivisa nella forma "calda o fredda" in base appunto alla temperatura che l'arto in esame manifesta e in particolar modo in base alla differenza di temperatura che si presenta tra l'arto affetto e quello sano. Sintomi come edema, cambiamenti trofici, sudorazione, cambiamenti vasomotori sono segni di una disregolazione del sistema nervoso autonomo mentre il dolore si pensa sia favorito e mantenuto dalla componente nervosa simpatica. Tuttavia il ruolo del sistema nervoso simpatico nella CRPS è stato a lungo discusso poiché l'instabilità vasomotoria può essere spiegata da altri meccanismi, come un'anormale sensibilità dei recettori adrenergici alla normale attivazione del simpatico. Inoltre i recettori alpha-adrenergici sembrano essere iper espressi nel caso di una pelle iperalgesica. Oggi in generale è riconosciuta la teoria secondo cui l'alterata regolazione del simpatico è una componente significativa ma non obbligatoria della CRPS. Una neuroinfiammazione aspecifica può essere il meccanismo precoce nella stadio acuto della CRPS. Gli eventi relativi ad un trauma danno una risposta positiva nell'attivare e nel sensibilizzare le afferenze neuronali primarie alla citochine e ai neuropeptidi rilasciati nella regione

corporea danneggiata, soprattutto la sostanza P e il peptide collegato al gene della calcitonina (CGRP). Queste citochine sono note per saper indurre cambiamenti significativi nei nocicettori, inclusi ipereccitabilità, attivazione, e persino danno assonale. Tuttavia c'è una mancanza di correlazione tra l'espressione delle citochine e la severità/durata della CRPS, suggerendo che la neuroinfiammazione è solo in parte coinvolta nella fisiopatologia della CRPS. Il dolore e l'iperalgia restano i sintomi predominanti nella CRPS. Un input nocicettivo periferico persistente nella CRPS deriva da un'umentata eccitabilità nel midollo spinale con tratti di iperalgia meccanica e allodinia. Una caratteristica della sensibilizzazione centrale è il diffondersi dell'iperalgia, che appunto si espande ben oltre il sito iniziale danneggiato. Questa espansione dei campi recettivi nocicettivi avviene come risultato di cambiamenti neuroplastici nel sistema nervoso centrale (SNC) tra il corno dorsale del midollo spinale e la corteccia somatosensoriale. Si ha dunque un aumento dell'eccitabilità midollare in relazione a scariche ripetute delle fibre C associata ad una risposta infiammatoria esagerata (specialmente nella prima fase) forse su base neurogena (questo fatto sarebbe accreditato da un aumento della CGRP). Recentemente poi è stata avanzata l'ipotesi di Oaklander secondo cui la CRPS è associata ad una degenerazione delle piccole fibre assonali. Dal momento che la CRPS è un disordine molto eterogeneo e complesso, sono molti e vari i meccanismi, sia infiammatori che neuropatici, coinvolti e interagenti tra loro che fanno sì che si sviluppi questa condizione dolorosa e potenzialmente invalidante. In sintesi, anche se le multiple patogenesi della CRPS non sono ancora state ben definite, sembra che un evento traumatico in un'estremità corporea distale di un individuo geneticamente predisposto possa innescare un processo che porta ad uno stato di "punto di stallo" neuropatico nell'arto affetto. Interessante è che in parecchi casi la CRPS sembra essere mantenuta da meccanismi "plastici" che possono essere bloccati da precoci e aggressivi interventi terapeutici per lo più neurochirurgici (6). E' concepibile poi il fatto che questi meccanismi siano centrati in una complessa interazione tra entrambi gli stati fisiologici (eccitabilità delle vie nocicettive del SNC e SNP, fattori neurotrofici dei tessuti stessi) e patologici (infiammazione neuroimmunologica, espressione di recettori e canali anormali nelle membrane dei nocicettori del lato affetto) che possono essere più facilmente e probabilmente corretti da interventi terapeutici impiegati precocemente nel corso di questo stato doloroso.

1.4. Criteri diagnostici

La diagnosi si basa sui criteri ottenuti dalle esaminazioni mediche e fisiche nel corso della storia. I criteri diagnostici più comunemente usati sono quelli dell'IASP e quelli secondo Harden e Bruehl. Ci sono anche dei criteri stabiliti da Veldman ma sono usati più spesso nei Paesi Bassi. Tutti i criteri essenzialmente sono stati empiricamente determinati e si sovrappongono parzialmente, tuttavia i criteri dell'IASP sono quelli con il maggior grado di sensibilità e quelli di Harden e Bruehl invece con il maggior grado di specificità. La CRPS richiede una diagnosi estesa e differenziale poiché i numerosi sintomi possono essere causati anche da altre patologie in corso. Una distinzione deve essere fatta dalle sindromi dolorose vascolari e miofasciali, dalle infiammazioni, dalle malattie vascolari e dai problemi psicologici. Infatti alcuni sintomi facilmente attribuibili ad una CRPS di tipo I e II come disordini in una parte distale di un'estremità, dolore che si estende oltre la zona iniziale della lesione, cambiamenti della pelle, edema, attività sudomotoria (CRPS I) e lesione nervosa periferica nervosa (CRPS II) possono essere indici di ben altre patologie o non essere comunque sufficienti per delineare un vero e proprio quadro di CRPS. Per esempio in una situazione in cui compaiono questi suddetti elementi in assenza tuttavia di allodinia o iperalgesia o cambiamenti vascolari/vasomotori o edema possono prevenire la diagnosi di CRPS. Inoltre esistono molte sindrome dolorose da disfunzione che presentano caratteristiche simili (come dolore spontaneo, edema), ma senza l'aggiunta di cambiamenti vasomotori tipici di una CRPS non è sufficiente soddisfare la diagnosi. Sono escluse malattie artificiali e "immaginarie", sebbene molti pazienti con una CRPS I o II possano soffrire di disturbi psicologici o psichiatrici. Il dolore neuropatico come il dolore mantenuto dal simpatico che si riscontra nella CRPS I e II è un fenomeno associato alla fisiopatologia che nel caso della causalgia include un danno neurologico ma non costituisce di per sé una sindrome o un disordine clinico. Fu così che nel 2003 a Budapest furono stabiliti i criteri diagnostici che potessero sormontare queste difficoltà. La regola per stabilire la diagnosi clinica prevede che il paziente presenti almeno un segno in una o due delle categorie (sensoriale, vasomotoria, sudomotoria, motoria/trofica) e almeno un sintomo in tre o più delle stesse categorie raggiungendo una sensibilità di 0.70 e una specificità di 0.94 (7).

Tabella 1. Criteri diagnostici di Budapest (2003)

| | | | |
|---|---|---|--|
| A | Il paziente ha dolore continuo e sproporzionato rispetto allo stimolo che l'ha causato Sì/No | | |
| B | CATEGORIA | SEGNI | SINTOMI |
| | Sensoriale | Allodinia e/o iperalgesia Sì/No | Iperestesia Sì/No |
| | Vasomotoria | Asimmetria di temperatura (>1C°) e/o asimmetria/cambiamento del colore della pelle Sì/No | Sì/No |
| | Sudomotoria | Edema e/o asimmetria/cambiamenti della sudorazione Sì/No | Sì/No |
| | Motoria/Trofica | Diminuzione del ROM e/o disfunzione motoria e/o cambiamenti trofici Sì/No | Sì/No |
| | | E' richiesto almeno un segno in minimo due categorie | E' richiesto almeno un sintomo in minimo tre categorie |
| C | Nessun'altra diagnosi può meglio spiegare i segni e i sintomi Sì/No | | |

Prima di passare alle proposte di trattamento e di presa in carico del paziente con CRPS, spieghiamo brevemente i sintomi e i segni cardine che costituiscono questa patologia.

Dolore. Si presenta generalmente a seguito di un iniziale evento traumatico che appare fisicamente non così grave e che può essere a livello periferico, centrale o viscerale. Può inoltre presentarsi apparentemente come risultato di una reazione autoimmune. E' sproporzionato nella durata (rimanendo pur sempre continuo), nella severità, nella distribuzione (si irradia dal luogo di origine) e nell'intensità rispetto allo stimolo che l'ha causato. Il dolore può essere spontaneo, profondo e di gravità variabile a seconda della mobilità, del tocco e degli stimoli meccanici o termali evocati che possono dare poi allodinia o iperalgesia.

Anormalità vasomotorie. Il gonfiore è presente in molte circostanze spesso a livello delle articolazioni e dei tessuti molli. Nell'80 % dei casi di CRPS si presentano zone corporee di temperatura diversa che possono essere più fredde o più calde rispetto alla medesima parte controlaterale sana; tutto ciò è associato a cambiamenti del colore della pelle (rossa, violacea o giallastra). I disturbi vasomotori tendono ad essere più evidenti nella fase iniziale della sindrome.

Cambiamenti trofici. Possono presentarsi già nelle prime settimane dall'esordio della patologia nonostante siano generalmente reputati occorrere in una fase più avanzata di quest'ultima. Essi includono cambiamenti della pelle, delle unghie e della crescita dei capelli. In molti casi l'allodinia può essere così severa da far sì che l'estremità corporea colpita sia mantenuta in una "postura protettiva" che accelera lo sviluppo dei cambiamenti trofici nei tegumenti e nelle strutture più profonde.

Cambiamenti motori. Si intende debolezza, tremore e ridotta (o addirittura assente) mobilità (8).

Capitolo 2

PROPOSTE TERAPEUTICHE E RIABILITAZIONE SECONDO LA LETTERATURA

2.1. Premessa

Tutt'oggi purtroppo non si è ancora giunti a poter stabilire un protocollo riabilitativo o delle linee guida certe per il trattamento di pazienti con CRPS. Questa difficoltà è dovuta alla variabilità, alla complessità e alla particolarità con cui i segni e i sintomi di questa sindrome si manifestano e si sviluppano in ciascun individuo affetto. Ogni caso di CRPS, seppur diagnosticato come tale e quindi avente segni e sintomi ben riconosciuti, va comunque calato all'interno di un soggetto, di una persona, di un uomo il cui vissuto esperienziale, psicologico ed emotivo influenza l'evoluzione e le modalità di trattamento del quadro patologico stesso. Anche in base al tipo di danno subito e scatenante la sindrome, varieranno le complicanze, le manifestazioni e le intensità dei sintomi, le modalità e i tempi di trattamento e di recupero (dove possibile) (9). Specifico che il lavoro a seguire è frutto della mia analisi e raccoglie ciò che ho estrapolato dagli articoli presi in esame quanto a modalità riabilitative della sindrome.

2.2. Prevenzione

Ideale sarebbe evitare l'insorgenza di una spalla dolorosa nell'emiplegico; oggi sappiamo che il nursing infermieristico della prima settimana è fondamentale per evitare l'insorgenza di una HSP (Hemiplegic Shoulder Pain) proteggendo la spalla da una serie di eventi biomeccanici predisponenti. L'incidenza della CRPS post stroke risulta irrilevante nella prima settimana, massima tra il primo e il terzo mese, decrescente dopo il terzo mese. Importanti sono le posture ed in particolare il corretto posizionamento della spalla. Dalla letteratura è stata evidenziata la posturazione della spalla colpita (per 5 giorni alla settimana per 6 settimane) in tre differenti posizioni ciascuna di 20 minuti mettendo in tensione i differenti gruppi muscolari in una posizione allungata e posizionando l'articolazione gleno-omeroale a 90° o oltre di flessione e/o di abduzione.

Questo studio tuttavia non ha riportato miglioramenti significativi. E' suggerito inoltre l'uso del bendaggio o di reggi-braccio per fornire supporto alla spalla e ritardare così l'insorgenza del dolore. Sono per lo più efficaci entro 48 ore dopo ICV poiché possono aiutare a ritardare l'inizio del dolore alla spalla. La loro utilità sta nel fatto che evitano lo stiramento della capsula articolare e delle strutture legamentose/tendinee della spalla durante le fasi acute e flaccide del recupero post stroke cosicché la maggior parte dei pazienti possa sviluppare un'attività muscolare sufficiente per mantenere l'allineamento gleno-omeroale. Non ne è stata riscontrata l'utilità per il range di movimento. E' stata identificata, attraverso la ricerca della letteratura, una revisione sistematica sulla stimolazione elettrica (SE) per la prevenzione e il trattamento del dolore alla spalla dopo ICV. L'uso della stimolazione elettrica è suggerito avere un effetto analgesico in quanto provoca la contrazione dei muscoli flaccidi della spalla e quindi previene o tratta la sublussazione. Da qui si introduce l'uso di terapie fisiche come la FES (stimolazione elettrica funzionale) e la TENS (stimolazione elettrica transcutanea del nervo). Da uno studio è emerso che l'effetto combinato di queste due tecniche sia statisticamente significativo per la rotazione omeroale laterale passiva libera da dolore e per la riduzione della gravità della sublussazione che permette dunque maggior arco di movimento (10).

2.3. Trattamento e riabilitazione

La letteratura propone un trattamento e una presa in carico del paziente multidisciplinare. Ciò implica una visione globale e interconnessa dei vari interventi messi in atto da figure professionali diverse. C'è da tener conto tuttavia che le condizioni mediche della CRPS I e II sono disordini difficili da comprendere e da trattare. Nonostante la mancanza a tutt'oggi di linee guide precise per trattare questa sindrome, sono stati fatti progressi che andranno comunque verificati e accertati nel corso del tempo e dei prossimi studi. Cominciamo ora ad analizzare le principali aree in cui si distinguono i vari approcci di trattamento; (medico-farmacologico, chirurgico, psicologico, riabilitazione e fisioterapia/terapia occupazionale)

Approccio medico-farmacologico (conservativo)

Si tratta di utilizzare le conoscenze mediche-farmacologiche per far fronte alle problematiche inerenti al dolore, all'infiammazione, ai sintomi vasomotori e alla spasticità muscolare. Ci sono poche significative prove di trattamento del dolore neuropatico, soprattutto nel caso della CRPS. Senza adeguati fattori predittivi per la scelta della terapia, la pratica corrente è caotica e continua ad usare l'approccio per "prove ed errori". Ciò che segue è una lista di farmaci che hanno dimostrato essere utili, chi più chi meno, nel trattamento della CRPS pur sempre senza il supporto fornito da studi che ne verificano con certezza l'efficacia. Come terapia antinfiammatoria vengono somministrati antinfiammatori non-steroidi (NSAIDs) i quali hanno lo scopo di inibire in maniera irreversibile la cicloossigenasi e dunque riducono la produzione di sostanze algesciche. Tuttavia il sollievo dal dolore è poco soddisfacente poiché di breve intensità e durata. In conclusione non ci sono prove sufficienti per l'efficacia dei NSAIDs sul controllo dello stato infiammatorio e quindi anche del dolore. Vengono utilizzati inoltre il Dimetil-sulfoxide 50%, i bifosfonati e la calcitonina (riducono il ricambio osseo, alleviano il dolore agendo sulle fibre primarie afferenti nocicettive nell'osso), il prednisone/metilprednisolone ed i corticosteroidi che con vari e specifici meccanismi vanno a ridimensionare, seppur con variabili successi, lo stato infiammatorio in atto. Nonostante il loro utilizzo sia controverso in casi di dolore neuropatico, gli oppioidi vengono somministrati a scopo antidolorifico specialmente nella fase acuta della CRPS e la loro efficacia varia ampiamente da soggetto a soggetto. Anche in questo caso gli studi fatti non hanno dato prove sufficienti per stabilire la loro adeguata efficacia. Ai fini analgesici si può suggerire anche l'uso di anestetici locali topici (es. lidocaina) in caso di dolore regionale. Vengono inoltre somministrati antidepressivi triciclici ed eterociclici come gli inibitori dei ricaptatori della serotonina/noradrenalina per il trattamento della depressione appunto e secondariamente del dolore. Per far fronte ai disturbi vasomotori vengono utilizzati gli inibitori alpha-1 adrenergici (fenoxibenzamine) e gli inibitori dei canali del calcio (nifedipine) (11). In molti casi poi si fa ricorso a farmaci miorilassanti e spasmolitici come le benzodiazepine, il baclofene orale e la tossina botulinica (BTX-A) per fronteggiare i possibili casi di spasticità e di contratture dolorose. La BTX-A è indicata nelle forme di sindrome spalla-mano caratterizzate da un pattern motorio in adduzione ed in

intraarticolazione per cui si andrà ad infiltrare il gran pettorale e frequentemente il sottoscapolare. La tossina può inoltre agire direttamente sul dolore riducendo il rilascio di neurotrasmettitori e neuropeptidi, quali il Glutammato, e questo ne giustifica il suo utilizzo intraarticolare.

Approccio chirurgico (invasivo)

Qualora un trattamento conservativo contro il dolore non fosse efficace, ecco che si ricorre alla chirurgia. Ci sono molte pratiche chirurgiche specifiche che mirano a questo scopo, in alcuni casi i successi sono stati rilevati ma come già detto il risultato finale varia a seconda del singolo paziente e delle sue caratteristiche cliniche. Se il dolore è mantenuto dall'innervazione simpatica efferente si mira a distruggere le vie del sistema nervoso simpatico chirurgicamente o chimicamente mediante radiofrequenze. Ciò dà un'occasionale e temporaneo sollievo dal dolore. Le tecniche chirurgiche prevedono: blocchi regionali intravenosi, blocchi simpatici del ganglio Stellato e del tronco Lombare, stimolazione midollare (spinal cord stimulation), stimolazione periferica del nervo, blocchi centrali e periferici neuroassiali (blocco del plesso brachiale, somministrazione epidurale ed intratecale di farmaci), simpatectomia chirurgica (12) e in casi estremi amputazione (13).

Fisioterapia e Terapia Occupazionale

Le strategie riabilitative variano e si adattano a quelle che sono le caratteristiche e le esigenze del paziente in carico. Ciò implica che il trattamento sia flessibile, specifico per la complessità e la problematica che si presenta di volta in volta. Dalla letteratura è emerso in particolare un articolo che prevede un algoritmo terapeutico fisico nel tentativo di pianificare un progetto riabilitativo il più possibile efficace (14). Si tratta di un approccio specifico e flessibile per ogni paziente i cui principi si basano sulla motivazione, sulla desensibilizzazione e sulla mobilitazione facilitate dal sollievo dal dolore. Ogni step nell'algoritmo dovrebbe essere realizzato entro 2-3 settimane di trattamento ad eccezione dei casi cronici o complicati che possono richiedere più tempo. Qualsiasi mancanza di progresso dopo 3 settimane necessiterà di un intervento più aggressivo mentre i pazienti che progrediscono più rapidamente di 2 settimane per step vanno incoraggiati e autorizzati a progredire entro i limiti dei loro sintomi. Passiamo ora

ad analizzare questi step. Il primo step prevede lo sviluppo di un'alleanza terapeutica tra il fisioterapista e il paziente di modo che quest'ultimo arrivi a fidarsi e ad affidarsi alla figura professionale facendone risentire gli effetti positivi sul trattamento stesso. E' importante poi fare un'accurata valutazione funzionale corrente dell'estremità affetta (ROM attivo, edema, mobilità, cambiamenti vasomotori della pelle). Il secondo step si focalizza sulla desensibilizzazione, sul tentativo di portare alla diminuzione o all'abolizione dello stato di abnorme sensibilità tipica di questi pazienti nei confronti di stimoli innocui. Si tratta di tecniche superficiali di stimolazione progressiva non nocicettiva controllata usando varie tipologie di tessuti (di diversa consistenza), calore, freddo, massaggi di varia intensità, bagni di contrasto, che mirano a ripristinare il normale processo sensoriale. Inoltre è importante ai fini terapeutici rimuovere la fobia del movimento per far sì che il paziente consenta di farsi mobilizzare l'arto colpito. Il terzo step è la mobilizzazione. Essa prevede mobilizzazione passiva e attiva (dove possibile), esercizi di stretching isometrico, mantenimento o aumento del ROM, normalizzazione posturale, uso equilibrato degli arti, esercizi di "stress loading"(15). Questi ultimi esercizi servono per iniziare il movimento attivo pur sempre nei casi in cui esso è possibile. Consistono di due fasi: lo "scrubbing" e il "carrying". Nello "scrubbing" il paziente muove l'arto affetto avanti e indietro mentre sostiene un peso nell'estremità dell'arto (es: paziente in posizione quadrupedica con una spugna o una spazzola nella mano dell'arto affetto che "pulisce" per terra muovendo il braccio avanti e indietro). La durata e l'ammonto del peso è aumentato gradualmente. Nel "carrying" il paziente è invitato a sostenere nelle estremità superiori un carico di peso che aumenta da piccoli oggetti tenuti in mano fino a valigie/borse che possono essere riempite per aumentare ancor più il peso. Il carico può essere anche facilitato proponendo al paziente esercizi di spostamento/bilanciamento del peso (lancio della palla). Il tutto va a confluire nel quarto ed ultimo step: la normalizzazione della funzione dell'arto affetto. Ecco che entra in gioco la terapia occupazionale per inserire le attività strettamente riabilitative in un contesto di vita quotidiana e possibilmente ludica. Vi si associa inoltre un approccio cognitivo-comportamentale per ridurre il dolore, l'ultraprotezione e la fobia del movimento. Prima di qualsiasi intervento è importante l'educazione del paziente che deve essere informato e reso consapevole del suo stato (salvo in casi di problematiche psichiatriche) in modo tale che possa imparare alcuni accorgimenti utili

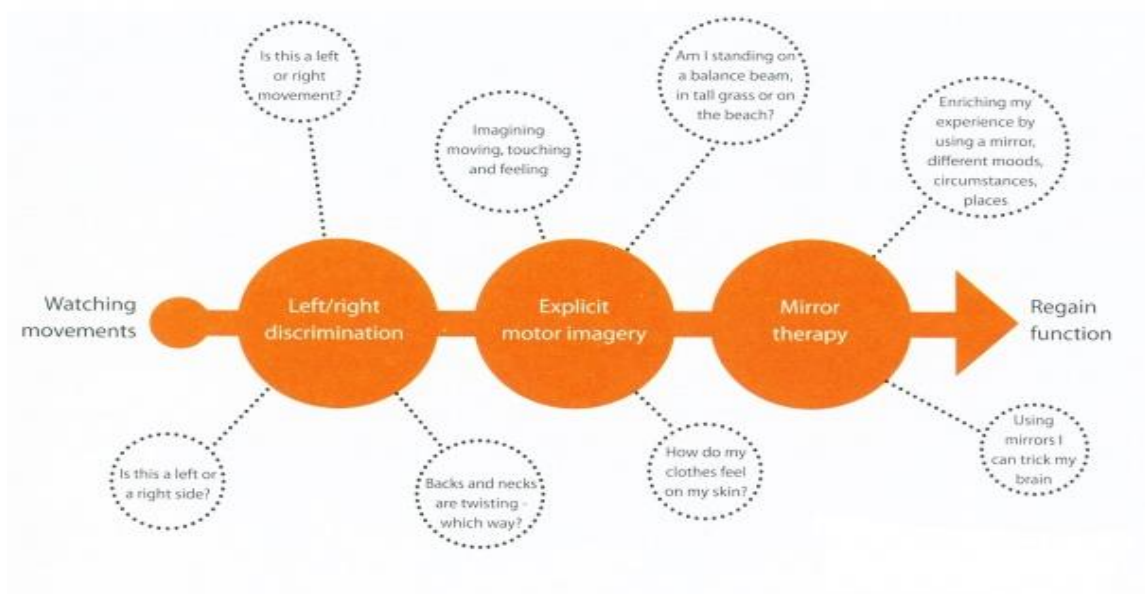
al suo benessere quali l'evitare posture viziate e l'evitare attività che mantengano la paura del dolore.

Altre fonti dalla letteratura propongono, oltre alle pratiche già citate, altre strategie riabilitative. Alcune di queste si focalizzano sulla corretta posturazione. Sia da supino che da seduto, si consiglia di mettere l'arto superiore affetto del paziente in posizione declive ed eventualmente prescrivere l'utilizzo di un tutore a Valva per sostenere il polso nelle 24 ore o in alternativa un bendaggio linfatico. L'efficacia e l'utilità del reggibraccio resta ancora discussa, tuttavia viene comunque indicato come possibile mezzo per prevenire la sublussazione della spalla e per sostenere in posizione ergonomica e sicura il braccio durante il giorno. Contro l'edema invece è consigliata la tecnica del linfodrenaggio, l'utilizzo del ghiaccio, il bendaggio compressivo con lo spago (si avvolge ogni singolo dito della mano in senso disto-prossimale con uno spago fino a coprire l'intera lunghezza del dito stesso; arrivati alla base delle interfalangee prossimali si srotola e si rilascia lo spago) ed infine terapia acquatica (in acqua la pressione idrostatica fa una mite forza di compressione attorno all'estremità affetta che può contribuire a ridurre l'edema; inoltre introduce già un lieve carico di peso nelle estremità). Quanto alla mobilità vera e propria vengono proposti esercizi di mobilizzazione passiva o attiva (dove possibile) da paziente supino o seduto, in particolare sono previsti esercizi di prensione che aiutino la conservazione dell'arcata trasversale e longitudinale della mano ed esercizi che prevenzano l'irrigidimento della spalla in posizioni statiche prolungate. La frequenza con la quale attuare questi esercizi dovrebbe essere giornaliera, ma appunto per la variabilità dell'intensità e del decorso dei sintomi di questa sindrome non è ancora stato stabilito un preciso piano terapeutico che sappia dare con certezza la durata e la frequenza ideale delle sedute di trattamento. Ai fini di migliorare la forza muscolare e l'equilibrio la letteratura suggerisce un piano riabilitativo che comprenda anche il PNF (facilitazione propriocettiva neuromuscolare). Il PNF promuove la risposta neuromuscolare attraverso la stimolazione dei propriocettori. I pattern del PNF sono combinazioni a spirale e in diagonale di movimenti che permettono la massima elongazione dei gruppi muscolari collegati così che il riflesso di allungamento possa esser suscitato attraverso il pattern. Da più articoli inoltre sono emerse come pratiche riabilitative la "Mirror Therapy" (Terapia Specchio) e la "Graded Motor Imagery"(Immagine Motoria Graduata)(16).

La Graded Motor Imagery (GMI) è un processo riabilitativo usato per trattare il dolore e le problematiche motorie relative ad un sistema nervoso alterato esercitando il cervello attraverso step gradualmente e misurati che mirano ad esporre gradualmente la corteccia agli input sensoriali e motori. In questo modo si abilita la rete corticale ad attivarsi in risposta a questi stimoli. Essenzialmente è un processo di riabilitazione sequenziale che prevede una serie di esercizi per il cervello. La GMI comprende questi 3 step:

1. Allenamento di discriminazione tra sinistra/destra (ricostruzione della lateralità)
2. Esercizi di Immagine Motoria
3. Mirror Therapy

Figura 1
I 3 step della GMI

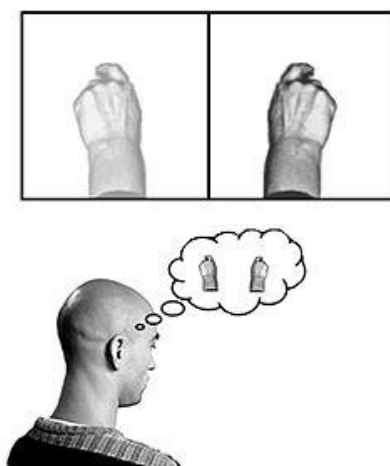


Come si può notare la mirror therapy è lo stadio finale della GMI poiché c'è un'evidenza che questa forma di terapia sarebbe più efficace se il senso della lateralità fosse intatto o per lo meno in parte riacquisito. Queste tecniche sono concepite in maniera sequenziale ma richiedono comunque un approccio flessibile sia da parte del paziente sia da parte del fisioterapista per spaziare in quella che è la variabilità di ogni singolo caso in trattamento. Il primo step prevede che il paziente impari a discriminare la mano destra dalla mano sinistra, che sappia riconoscere la lateralità della mano (di

solito viene proposta al paziente una fotografia di una mano, per esempio la destra, e il compito è quello di saper ricostruire mentalmente la corrispettiva mano sinistra) e le direzione dello spostamento sempre di quest'ultima (verso destra o verso sinistra). Nel secondo step invece viene richiesta al paziente l'abilità di riprodurre mentalmente il movimento della sua mano affetta nel tentativo di portarla nella stessa posizione della mano rappresentata nella fotografia mostratagli durante il primo step o semplicemente nella posizione della sua mano sana (17).

Figura 2

Step 1 della GMI: riconoscimento e discriminazione destra/sinistra



Questi due passaggi sono le prerogative per passare al terzo e ultimo step, la Mirror Therapy. Il principio della mirror therapy (MT) è l'uso di uno specchio per creare un'illusione riflessa di un arto affetto/paretico per ingannare il cervello nel pensare movimenti dello stesso in assenza di dolore (18). Consiste nel posizionare l'arto affetto dietro ad uno specchio che è allocato in modo tale da riflettere solo l'arto opposto sano. In tal modo l'arto sano riflesso nello specchio sembrerà quello affetto poiché quest'ultimo vi è nascosto dietro. La "mirror box" è un congegno che permette ai clinici di creare facilmente quest'illusione. È appunto una scatola con uno specchio al centro dove ai lati del quale si posizionano gli arti superiori (mani): le mani sono posizionate in maniera tale che il lato affetto stia dalla parte non riflettente dello specchio mentre il lato sano sia dalla parte opposta, cioè quella della superficie rifletterete dello specchio. La mirror therapy è stata inventa da vilayanur S. Ramachandran per aiutare ad alleviare

il dolore della sindrome dell'arto fantasma, nella quale i pazienti percepivano ancora il dolore nell'arto amputato e quindi di per sé inesistente. Una sorta di “paralisi acquisita” dolorosa dell'arto inesistente era la sensazione che questi pazienti amputati lamentavano. Il paziente mette la mano sana dalla parte riflettente dello specchio, mentre la mano affetta/paretica la “nasconde” dall'altra parte (non riflettente). Il paziente poi guarda nello specchio dalla parte della mano sana e con quest'ultima fa dei movimenti che ovviamente verranno riflessi. Questi movimenti riflessi svolti con la mano sana vengono visti dal paziente e sembrerà che sia proprio la mano paretica a svolgerli. Quest'illusione fa sì che il paziente possa concepire di poter muovere e di sentir muover dunque la mano paretica. Questo approccio sfrutta la preferenza del cervello a dar priorità agli stimoli visivi piuttosto che a quelli somatosensoriali/propriocezionali quanto alla posizione degli arti nello spazio. In condizioni come sindrome dell'arto fantasma, stroke o CRPS I (la nostra Sindrome Spalla-Mano) in cui i processi neuropatici danno esiti con dolore, legato o no al movimento, questo approccio sembra poter offrire un potenziale sollievo. La MT ha mostrato di aumentare l'eccitabilità motoria corticale e midollare, forse attraverso l'effetto sul sistema dei “neuroni specchio” (19). Si pensa che i neuroni specchio siano circa il 20% dei neuroni del nostro corpo. Questi neuroni sono responsabili della ricostruzione della lateralità, dell'abilità di differenziazione tra parte destra e sinistra. Quando si usa la “Motor box”, questi neuroni vengono attivati e aiutano nel recupero dell'arto affetto. Questo sistema è stato pensato per usare l'osservazione del movimento al fine di stimolare i processi motori che dovrebbero essere coinvolti in quel movimento. Studi clinici che hanno combinato la Mirror Therapy con la riabilitazione convenzionale hanno raggiunto risultati positivi, tuttavia non ci sono ancora chiari consensi quanto alla sua efficacia. Ciò che è chiaro è che alla fine del trattamento, la Mirror Therapy migliora il movimento dell'arto affetto a l'abilità di condurre attività giornaliere, riduce il dolore post stroke ma solo in pazienti con CRPS e gli effetti benefici sul movimento sono mantenuti per 6 mesi almeno nella maggior parte dei casi (20). Purtroppo la mancanza di un sufficiente numero di esperienze cliniche e di un ampio consenso sull'efficacia di questo approccio fa sì che le evidenze in tal campo siano ancora incerte e variabili soprattutto nel caso di pazienti con dolore cronico. La MT è una tecnica di neuro-riabilitazione pensata per rimodulare i meccanismi corticali.

Con questa tecnica, i pazienti attuano dei movimenti usando l'arto sano mentre nel frattempo guardano nello specchio il riflesso di tale movimento sovrapposto all'arto affetto (nascosto dietro lo specchio). Ciò crea un'illusione visiva e fornisce un feedback positivo alla corteccia motoria cioè che l'arto affetto ha compiuto dei movimenti. Lo scopo è quello di offrire un potenziale sollievo dal dolore attraverso la dominanza visiva sui processi sensoriali e motori. Sempre in ambito fisioterapico rientrano le terapie fisiche associate al trattamento del dolore e delle problematiche motorie della CRPS I. Di particolare rilevanza clinica appare: l'utilizzo della TENS (stimolazione elettrica transcutanea nervosa) nel trattamento del dolore alla spalla nei casi di stroke con conseguente sublussazione scapolo-omerale; l'utilizzo della FES (stimolazione elettrica funzionale) nella riattivazione, attraverso correnti elettriche controllate, di muscoli privi o deficitari di innervazione centrale. Quanto all'utilizzo della magnetoterapia e della diatermia C/R non ci sono studi in letteratura che giustificano l'utilizzo di queste terapie. Da una revisione del 2009 (21) sono state tratte alcune considerazioni sulle combinazioni di vari trattamenti. Secondo questa revisione, la fisioterapia (in particolare modo la Graded Motor Imagery) associata ad un trattamento medico risulta più efficace della fisioterapia classica sempre affiancata dal trattamento medico; un trattamento fisioterapico di gestione del dolore affiancato ad un trattamento medico è risultato essere più efficace rispetto ad un trattamento di terapia occupazionale combinato a quello medico; l'uso dei campi elettromagnetici in casi di CRPS I non si è rivelato utile ai fini terapeutici; un programma di esposizione graduale in vivo affiancato da 4 settimane di trattamento interdisciplinare ha mostrato efficacia; non c'è evidenza di sufficiente qualità per l'efficacia della TENS o degli esercizi di stress loading; infine il valore autonomo della fisioterapia non può essere determinato, le linee guida supportano un trattamento interdisciplinare.

Approccio psicologico

Importante sottolineare che i fattori psicologici e umorali del paziente possono esacerbare il dolore e le disfunzioni associate alla patologia. L'approccio psicologico consiste nella terapia cognitivo-comportamentale (CBT). Essa mira alla gestione del dolore cronico in generale tramite strategie di coping del dolore: lo scopo è quello di far

realizzare al paziente che il dolore che accompagna l'attività fisica non significa danno tissutale così da evitare la catastrofizzazione dolorosa e l'impedimento di movimenti soprattutto a fine riabilitativo. La CBT dunque serve a riconcettualizzare l'esagerazione cognitiva del dolore a maggior ragione poiché questo dolore spesso è acutizzato da comorbilità come depressione e ansietà. Le tecniche messe in atto prevedono training di rilassamento e strategie cognitive di coping. Tutto ciò è importante ai fini riabilitativi poiché la componente psicologica se ben gestita in contemporanea al trattamento medico-fisioterapico, può aumentare significativamente le probabilità di successo della riabilitazione (22).

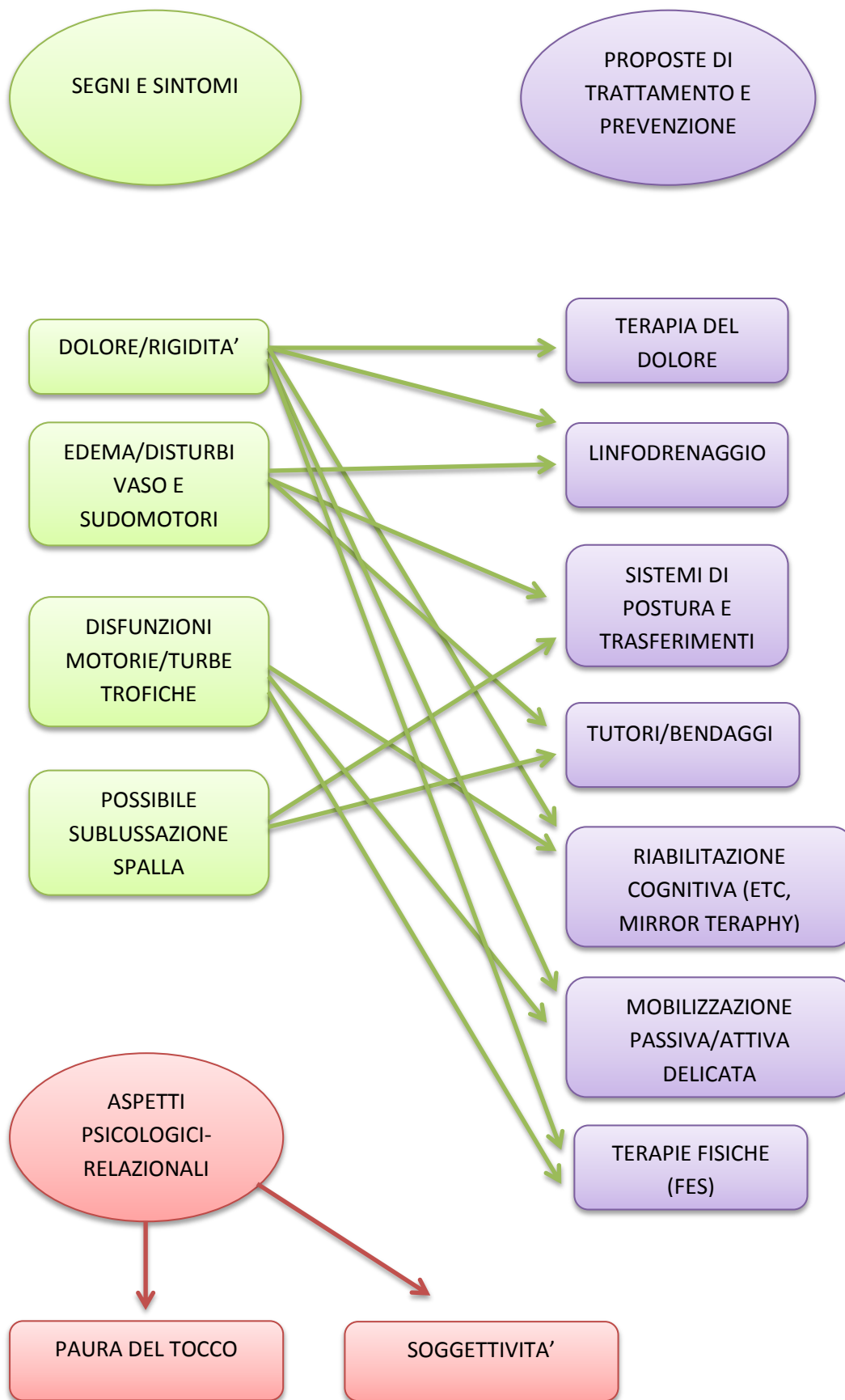
Capitolo 3

LA SINDROME SPALLA-MANO SECONDO IL FOCUS GROUP

3.1. Premessa

Passiamo ora ad analizzare la sindrome spalla-mano da un altro punto di vista in ascolto delle esperienze riabilitative di alcuni fisioterapisti durante il loro percorso professionale. In relazione a quanto emerso dalla letteratura e in correlazione del fatto che la CRPS-I presenta sfaccettature differenti in base ad ogni singolo caso, ho scelto di indagare queste particolarità e le rispettive proposte di trattamento. Ecco che subentra il mio intento di confrontare “ciò che propone la teoria/letteratura” e “ciò che poi effettivamente si pratica” di fronte a complicità quali quelle che una CRPS-I pone ai professionisti sanitari (in particolare al fisioterapista). Come già detto, i fisioterapisti che hanno preso parte al focus group erano 6, tutti con esperienza lavorativa dai 10 ai 30 anni in diversi ambiti riabilitativi (non specificamente neurologici). Nell’elaborazione del materiale raccolto dal focus group sono state individuate delle “etichette” ossia delle parole-chiave, delle tematiche molto ricorrenti e importanti caratterizzanti il corpo della discussione del gruppo. Nei paragrafi seguenti verranno messe in evidenza le etichette individuate dall’esperienza del focus group in forma di sottocapitoli che verranno poi più ampiamente spiegati e analizzati.

Le etichette individuate sono qui di seguito riassunte nella tabella. Le tematiche contenute nei tre cerchi colorati sono le tre macroaree in cui si suddividono poi le etichette ritrovate. Da ciascuna macroarea derivano le rispettive etichette (contenute nei rettangoli colorati). Si ha dunque la macroarea “Segni e sintomi” dalla quale derivano le seguenti etichette: dolore/rigidità, edema/disturbi vaso e sudomotori, disfunzioni motorie/turbe trofiche, sublussazione spalla; la macroarea “proposte di trattamento e prevenzione” e le sue etichette “terapia del dolore, linfodrenaggio, ecc” e così via. Dalle etichette dei “segni e sintomi” si dipartono poi delle frecce che vanno a collegarsi alla/e proposta/e di trattamento più idonea per quel particolare segno/sintomo.



3.2. Il profilo del paziente con CRPS-I

Segni e sintomi

Alla prima seduta di focus group è stato chiesto ai fisioterapisti di descrivere le caratteristiche di un paziente con sindrome spalla-mano che hanno avuto modo di accogliere in trattamento. Tutti e 6 i fisioterapisti si sono trovati d'accordo sulla descrizione fornita in particolare da uno di loro: "Ricordo maggiormente il dolore, queste spalle molto rigide, disturbi legati soprattutto distalmente verso la mano, edema, rigidità di tutte le articolazioni della mano, colore della pelle alterato (o pallido o rosso-bluastro), unghie sfaldate, sudorazione eccessiva". Andando a guardare più da vicino e a toccar con mano la realtà dei fatti, dietro a questo profilo clinico, si nasconde un aspetto del tutto estraneo alla sola vista. La maggior parte dei fisioterapisti hanno dichiarato che uno degli aspetti più condizionanti e limitanti nell'approcciarsi a pazienti del genere è la loro fobia del contatto fisico. Il dolore quindi non è solo un aspetto clinico riscontrabile e manifestabile dal paziente ma è anche percepito dal fisioterapista stesso come un fattore limitante e aggravante sia la relazione terapeutica sia la riabilitazione in quanto il paziente rifiuta di essere toccato per paura di sentire ancor più dolore. Un aspetto questo rilevabile soprattutto "a pelle", un surplus di dolore reso palese nel momento in cui il fisioterapista si accinge a toccare il paziente. Proprio in questo caso è emerso il concetto di "dolore come unica forma di percezione dell'arto": il paziente è in grado di avere coscienza e percezione dell'esistenza del proprio arto superiore colpito solo nel momento in cui quest'ultimo gli crea dolore, sia esso dovuto alla mobilizzazione o all'immobilità. Da ciò deriva l'instaurarsi di un circolo vizioso secondo cui, a detta di un fisioterapista, "il paziente ha paura di farsi toccare il braccio perché qualsiasi tipo di contatto (anche solo sfioramento) crea dolore; il paziente non si vuol far toccare e il braccio rimane immobile; l'immobilità accentua la rigidità e il dolore". Ecco che è stata delineata una sfumatura in più caratterizzante il paziente con sindrome spalla-mano palpabile più che altro nella pratica clinica. I fisioterapisti hanno fatto di questo aspetto un punto cardine del profilo clinico di queste persone. Questo dolore poi, sulla base sempre delle loro esperienze in campo, è stato per lo più riscontrato in emiparesi o emiplegie sinistre gravi, meno invece in quelle destre. Degno di nota poi è il fatto che queste esperienze di sindrome spalla-mano "pure" e complesse affrontate da questi

fisioterapisti risalgano a circa 8-15 anni fa. Un dato sicuramente interessante su cui però fare delle attente riflessioni. I fisioterapisti stessi hanno ammesso che questo loro riscontro di “recente” bassa incidenza di casi di sindrome spalla-mano possa esser dovuto sia al fatto che essi stessi non abbiano avuto modo di trattarne poiché non specializzati esclusivamente in ambito neurologico, sia perché forse effettivamente a causa di modificazioni nelle norme di prevenzione, questi casi sono diminuiti. Dichiarano infatti che di recente sia più facile riscontrare forme “miste” piuttosto che “pure” della sindrome. Un fisioterapista ha raccontato di aver avuto in trattamento persone con caratteristiche simili a quelle di una sindrome spalla-mano quali dolore, rigidità e lieve edema ma non tali da costituirne un quadro puro/classico. Emerge dunque anche dalla prassi quotidiana la difficoltà a diagnosticare con precisione e certezza casi di sindrome spalla-mano in senso stretto. Un altro fisioterapista, quanto al dibattito sulla variabilità dell’incidenza della sindrome, ha avanzato questa sua “teoria” secondo cui sembrerebbe che certi pazienti siano predestinati a sviluppare la sindrome spalla-mano indipendentemente dal fatto che vengano messe in atto tecniche di prevenzione e di educazione. Una sorta di legge del caso le cui dinamiche non sono ancora comprensibili. Scientificamente è un’asserzione irrilevante ma questo è ciò che ha rilevato nel corso della sua lunga esperienza lavorativa. Tornando ad analizzare i segni clinici del paziente, è emersa la questione del dolore correlato alla sublussazione della spalla. I fisioterapisti affermano che l’associazione tra dolore e sublussazione non è costante dal momento che il dolore è presente a prescindere che ci sia o meno la sublussazione. Aggiungono poi che, anche in assenza di una sublussazione e delle complicanze che essa comporta, persiste una rigidità della spalla colpita non indifferente che va ad ostacolare la mobilizzazione passiva. Un fisioterapista ha riportato la sua esperienza di sindrome spalla-mano in un caso ortopedico. Anche se in circostanze non neurologiche, a seguito di una frattura di arto superiore, i segni erano gli stessi: dolore, cute pallida ed eccessiva sudorazione. “Il pallore coinvolgeva soprattutto la mano fino al gomito; la muscolatura della mano faceva sì che quest’ultima apparisse quasi scavata”. Nei cosiddetti casi di emiplegia grave, oltre ai segni e sintomi descritti dai fisioterapisti in precedenza, si aggiungono compromissioni cognitive, della sensibilità propriocettiva, cinematica, cinestesica e tattile molto alterate. Ciò che fa notare inoltre un fisioterapista è la variabilità del colore delle pelle che non risulta sempre e solo sul

rosso-violaceo ma in vari casi tende ad essere diametralmente opposto conferendo un pallore cutaneo associato a ipotermia.

3.3. Proposte riabilitative e prevenzione

Ciò su cui i fisioterapisti hanno insistito molto è che ogni trattamento va impostato secondo le particolarità del caso e del profilo clinico di ogni singolo paziente. In base alle complicanze e alla gravità del paziente si attueranno scelte terapeutiche variabili e di coinvolgimento motorio più o meno ampio. E proprio questo è quello che stiamo andando ad analizzare.

L'edema

Per quanto riguarda la cura dell'edema i fisioterapisti hanno proposto di comune accordo l'utilizzo di tecniche di massaggio manuale leggero e in particolar modo la tecnica del linfodrenaggio. La frequenza delle sedute dovrebbe essere idealmente giornaliera, di poco meno di un'ora nel distretto corporeo interessato (in questo caso l'arto superiore) per almeno 4-5 giorni dopo i quali è possibile già notare una discreta riduzione dell'edema. Qualche accorgimento nei confronti del paziente è la base per procedere nel trattamento: se il paziente non dovesse tollerare il contatto manuale sul braccio sicuramente bisognerà procedere diversamente sia nella frequenza/durata delle sedute sia nell'intensità del tocco. In questi casi dunque si potrà fare il linfodrenaggio a giorni alterni per non più di mezz'ora, si dovrà limitare il massaggio magari solo alle zone corporee più bisognose (solitamente le più distali), si applicherà una "pressione" del tocco ancor più leggera (quasi uno sfioramento) soprattutto nel momento del passaggio dello "scarico ascellare dei linfonodi" (dove in realtà la procedura prevede una pressione un po' più marcata). Il linfodrenaggio è valido come tecnica sia per la riduzione dell'edema sia per il controllo del dolore in quanto dolore ed edema sono strettamente collegati. Oltre a questo, alcuni di loro hanno fatto uso della tecnica dell'avvolgimento compressivo con lo spago e del pompaggio a livello delle articolazioni distali dell'arto superiore. E' buona norma poi, sempre al fine di garantire il ritorno venoso e linfatico più facilmente, posturare durante l'arco della giornata l'arto superiore (e specialmente la mano) in posizione declive poggiandolo leggermente rialzato o sul

tavolino della carrozzina quando il paziente è seduto o su un cuscino quando il paziente invece è steso a letto.

Il dolore

Quanto alla componente dolore, i fisioterapisti si sono trovati un po' in difficoltà nel gestirlo. Coerentemente con l'importanza che per loro assume nell'identificare il profilo del paziente con sindrome spalla-mano, il dolore diventa anche l'ostacolo maggiore nel trattamento riabilitativo di fronte al quale si sono trovati con pochi mezzi a disposizione per contenerlo. Difatti si sono rimessi per lo più all'efficacia di approcci chirurgici e medico-farmacologici quali il blocco del ganglio stellato e l'agopuntura. Hanno tuttavia suggerito l'utilizzo di accorgimenti posturali che non favoriscano l'immobilità del paziente poiché l'immobilità incrementa la rigidità e di conseguenza il dolore. Tecniche propriamente e direttamente risolutive per il dolore le individuavano più in campo medico-chirurgico. Ciò su cui i fisioterapisti hanno molto insistito è appunto la posturazione e la gestione dell'arto superiore del paziente. La maggior parte di loro si è trovata concorde nel prescrivere l'uso del tutore e del reggibraccio ai fini di salvaguardare il benessere della spalla e della mano. Il tutore è stato consigliato soprattutto per la mano affinché ne preservasse la forma e la corretta postura. Spesso infatti come da loro dichiarato la mano colpita tende ad appiattirsi e a deformarsi in conseguenza di un mancato supporto muscolare e trofico, il polso tende ad irrigidirsi in flessione, le dita si bloccano in un'iperestensione accentuata. Importante è la scelta mirata del tutore che più si adatti alle caratteristiche di ogni paziente al fine di evitare ulteriori danni compressivi causati da un tutore mal posizionato o non appropriato. In questo caso alcuni fisioterapisti hanno fatto ricorso alla personale "fabbricazione" di splint funzionali mano-polso su misura per alcuni loro pazienti che garantissero la posizione della mano in semiflessione e la posizione del polso in leggera estensione. I tutori sono stati applicati e mantenuti soprattutto quando il paziente era seduto in carrozzina con il braccio poggiato sul tavolino per un paio di ore la mattina e un paio di ore al pomeriggio. A letto l'uso del tutore è stato sconsigliato poiché il paziente anche involontariamente si sposta e di conseguenza anche il tutore non potrebbe più tener bene la posizione lasciando così segni di compressione e fovea. E' emerso da parte di alcuni fisioterapisti l'uso del bendaggio funzionale in sostituzione del tutore. Per quanto

riguarda l'uso del reggibraccio per l'arto superiore e in particolare per la spalla, i fisioterapisti suggeriscono di utilizzarlo sia al fine di prevenire una sublussazione scapolo-omerale sia al fine di garantire il maggior comfort possibile nel caso quest'ultima evenienza si fosse già verificata. Lo scopo del reggibraccio è quello di mantenere l'arto superiore abdotta, in scarico e in piena sicurezza sia in carrozzina sia durante i trasferimenti e i passaggi posturali. Ciò ne implica l'uso dall'alzata da letto del paziente alla mattina fino alla messa a letto alla sera. E' sconveniente tuttavia indossare il reggibraccio per tutto l'arco della giornata per cui tutti i fisioterapisti preferiscono alternare l'uso del reggibraccio e del tavolino della carrozzina. A letto suggeriscono di posizionare il paziente in maniera contenuta con cuscini per sostenere la spalla mantenendola leggermente anteposta e abdotta in assenza del reggibraccio.

Il recupero motorio

I fisioterapisti di fronte ai casi personalmente affrontati non hanno riscontrato un grande margine di movimento da parte del paziente con CRPS-I, il che lasciava loro la possibilità di mobilizzare per lo più passivamente, limitatamente e delicatamente l'arto colpito. Dunque si limitano alla sola mobilizzazione passiva e nei pochissimi casi dove sia stato possibile hanno richiesto esercizi di mobilizzazione attiva minima e poco stressante (per lo più attiva-assistita) per mantenere ed aumentare il ROM, per mantenere o recuperare il trofismo muscolare, per prevenire l'insorgenza di contratture e il consolidarsi della rigidità. In particolare da una fisioterapista del gruppo è stata proposta la mobilizzazione del tratto dorsale alto al fine di riequilibrare il sistema neurovegetativo poiché proprio le vertebre dorsali hanno collegamenti con i gangli ortosimpatici. Al fine sia di controllare il dolore sia di promuovere il movimento la maggior parte dei fisioterapisti hanno fatto ricorso a tecniche riabilitative che comportassero anche l'attivazione dei processi cognitivi superiori del paziente in particolare l'ETC. L'obiettivo di questi esercizi è quello di promuovere il reclutamento muscolare incentivando l'attivazione dei processi cognitivi superiori (memoria, attenzione, percezione) e le aree motorie cerebrali correlate al movimento che si sta per compiere. Si parte dal presupposto che il paziente deve essere messo nella posizione più comoda e indolore per svolgere gli esercizi, per cui preferibilmente seduto o supino. Da supino, magari con un piano su cui far scivolare il braccio, si facilita l'abduzione; la

flessione risulta impossibile tuttavia si può lavorare in intra/extrarotazione con qualche grado di abduzione. Quindi nella posizione più facilmente controllabile e meno complicata per il paziente e nei limiti consentiti dall'articolazione e dal dolore, si eseguono esercizi di riconoscimento puntuale di posizioni in 1° grado. Si stabilisce quindi il massimo grado di abduzione raggiungibile passivamente dal paziente (per esempio 20-30°) e lo si suddivide in 3-4-5 posizioni (in base al grado di difficoltà dell'esercizio) che il paziente deve saper riconoscere ad occhi chiusi. Da sottolineare è che, tramite l'ETC, la risoluzione del quadro poteva esserci indipendentemente dal ritorno del reclutamento motorio ma con superamento dell'aspetto del dolore (< RAAS, < rigidità, < abnorme irradiazione).

Le perplessità sulla Mirror Teraphy

In sede di focus group ho sottoposto la questione dell'utilizzo della Mirror Teraphy in riabilitazione ai fisioterapisti e sono emerse poche ma significative osservazioni. Tutti loro si sono trovati d'accordo nell'ammettere che non hanno mai preso in considerazione questa tecnica in ambito riabilitativo un po' perché non la ritengono molto significativa e un po' perché non la conoscono appieno. Non la conoscono approfonditamente dal momento che è una tecnica abbastanza recente e innovativa in campo riabilitativo sulla quale non ci sono ancora così tante prove di efficacia terapeutica; non viene ritenuta significativa e risolutiva poiché secondo loro pone un grosso problema già a monte e cioè la difficoltà nel capire quali siano i pazienti idonei cognitivamente per poter sostenere questo esercizio. Ciò che più lascia perplessi i fisioterapisti è l'evenienza in cui si abbia a che fare con emiplegie sinistre in cui la complicità del neglect rende inefficace o comunque poco rilevante la proposta riabilitativa della Mirror Teraphy. Di fronte alla realtà dei fatti alcuni fisioterapisti si sono trovati più predisposti a lavorare con solamente i primi due step della GMI che mirano rispettivamente alla consapevolezza e alla discriminazione tra lato sano/malato e all'immagine motoria. Con ciò i fisioterapisti hanno caldamente rimandato ad ulteriori studi e approfondimenti in un campo dove le loro conoscenze sono limitate e non molto aggiornate.

Prevenzione

Nel focus group sono stati indagati anche gli aspetti di prevenzione da mettere in atto in condizioni quali quelle di una CRPS-I. Premetto che i fisioterapisti hanno dichiarato che tutte le seguenti tecniche di prevenzione le attuerebbero su tutti i pazienti emiplegici indipendentemente dal fatto che sviluppino o no una sindrome spalla-mano (soprattutto per evitare uno stiramento capsulare della spalla). La prevenzione dunque per loro consiste nell'educazione del paziente stesso e del suo care-giver, nel corretto posizionamento del paziente a letto/in carrozzina (vedi paragrafo precedente), nei frequenti e corretti cambi di postura/passaggi posturali/trasferimenti in sicurezza (per evitare di mantenere l'arto superiore troppo a lungo in posizioni fisse), nel sostenere e proteggere la spalla e l'arto superiore colpito con un reggibraccio o un tutore (evitando così che cada a penzolari giù dalla carrozzina e che quindi si sublussi). La discussione a questo punto si è soffermata sull'uso del tutore tenendo pur sempre bene a mente che ogni tutore va sempre verificato e adattato ad ogni singolo paziente in base alle sue esigenze. Parte dei fisioterapisti hanno fatto uso di tutori come quello a sacca e quello modello "Ferrara". Il tutore a sacca funziona per contenere l'arto superiore tuttavia i fisioterapisti l'hanno abolito poiché secondo la loro esperienza in casi di emiplegici andava ad enfatizzare lo schema patologico ed inoltre l'arto plegico col tempo scivolava fuori dal tutore stesso. Hanno comunemente approvato l'uso del tutore modello "Ferrara" (un modello a "8" che consente un po' di abduzione in pazienti in grado di essere verticalizzati), del tutore a due punti (sostegno su due punti, il polso e il gomito; scarico del peso del braccio sul gomito, mano sostenuta e niente rischio di scivolamento del braccio all'interno del sacco) e dell'uso del tavolino della carrozzina come valida alternativa al tutore.

3.4. Aspetti psicologici

Ciò che è già emerso nel paragrafo del profilo del paziente con CRPS-I descritto dal focus group evidenzia come si abbia a che fare con delle persone estremamente delicate e problematiche anche dal punto di vista psicologico. Oltre al fatto che i casi di depressione in queste circostanze siano abbastanza frequenti, questi pazienti temono

fortemente di essere toccati dal fisioterapista e in generale da tutte le figure professionali che lo hanno in cura. Come già accennato è una vera e propria “fobia del tocco” scaturita da una causa reale (il dolore provocato dal contatto) che poi si riflette e si amplifica a livello psicologico. Indipendentemente dall’intensità e dalla gravità del dolore scaturito dal tocco, il paziente a priori rifiuta di essere toccato o, qualora lo permettesse, il contatto risulta spesso essere poco efficace e di breve durata poiché a un certo punto il paziente si ribella, si lamenta a tal punto che è opportuno e doveroso sospendere il trattamento. Ciò che è davvero importante è l’accortezza e la consapevolezza di avere a che fare ogni volta con un paziente diverso sul quale impostare un trattamento personalizzato.

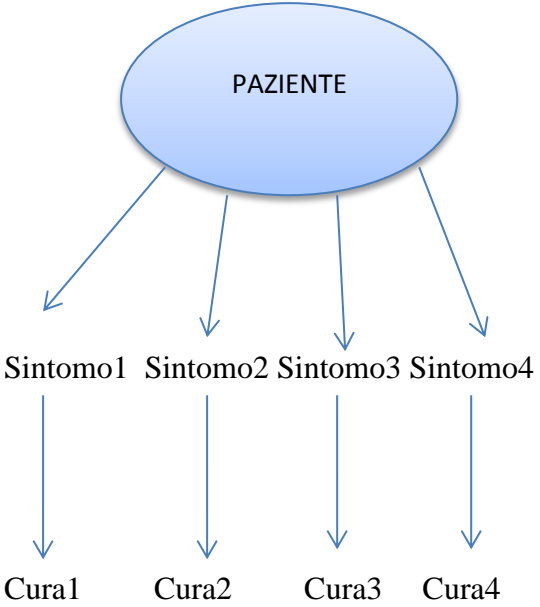
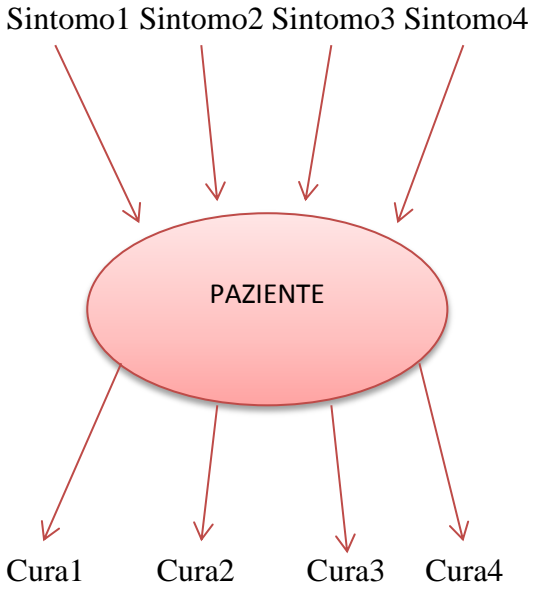
DISCUSSIONE

Focus Group e Letteratura a confronto

Quanto è emerso dal focus group trova dei punti di accordo e dei punti di disaccordo con ciò che propone la letteratura scientifica. Sostanzialmente entrambe le fonti si trovano concordi nella descrizione del profilo clinico del paziente con sindrome spalla-mano poiché appunto si tratta di un mero dato visivo. I concetti di dolore, di edema, di impotenza motoria/funzionale, di disturbi vaso/sudomotori sono tutti riscontrabili in entrambi gli ambiti. Quanto alla caratteristica della sublussazione della spalla, anche qui troviamo assoluta concordanza tra letteratura e focus group nel dire che l'associazione tra dolore e sublussazione non è costante dal momento che il dolore è presente a prescindere che ci sia o meno la sublussazione. Ciò che non viene evidenziato particolarmente in letteratura è la variabilità dell'incidenza della sindrome nel corso degli anni cosa che invece i fisioterapisti del focus group hanno rilevato in significativa ed apparente diminuzione. La maggior parte degli aspetti di discostamento tra letteratura e focus group li ritroviamo nell'ambito puramente riabilitativo. Infatti ciò che è emerso dal focus group quanto a tecniche riabilitative da mettere in atto si distacca un po' da quello che viene proposto dalla letteratura. Nella prassi quotidiana ci si scontra con realtà abbastanza limitative e delicate per cui la maggior parte delle tecniche più "audaci" e complesse proposte in letteratura vengono scartate a priori. Questo avviene perché in letteratura vengono proposti esercizi riabilitativi ad ampio raggio che interessano un profilo generale di paziente con sindrome spalla-mano. Nella pratica quotidiana poi il tutto si riduce al necessario per il particolare paziente in cura. Concretamente i fisioterapisti hanno messo in atto solo alcune delle tecniche riabilitative proposte anche dalla letteratura appunto perché di fronte alla soggettività di ogni paziente le procedure di cura necessitano di adattarsi e di conformarsi ai bisogni e alle esigenze individuali. Alcune di queste tecniche riportate in letteratura e utilizzate anche dai fisioterapisti del focus group sono state il linfodrenaggio, le posture di prevenzione/trattamento, l'ETC. Le tecniche di desensibilizzazione per il ridimensionamento del dolore proposte dalla letteratura invece non sono state utilizzate dai fisioterapisti i quali si sono rimessi all'efficacia di approcci medico-chirurgici quali

il blocco del ganglio stellato e l'agopuntura. Passando poi ad analizzare la parte di riabilitazione motoria troviamo altri pareri discordanti tra le due fonti. In letteratura si parla di esercizi di mobilizzazione attiva con la possibilità inoltre di sollevare pesi (più o meno leggeri) quali gli esercizi di "Stress Loading" descritti in precedenza. Questo tipo di esercizi non sono mai stati descritti da nessuno dei fisioterapisti durante le loro sedute di trattamento e tanto meno pensano che siano eseguibili da questo tipo di pazienti. Nemmeno gli esercizi di stretching come quelli proposti in letteratura sono stati applicati dai fisioterapisti appunto perché vi era l'impossibilità da parte dei pazienti in carico sia di eseguire sia di tollerare esercizi del genere. Le tecniche di mobilizzazione delicata e a range limitato dell'arto superiore colpito sono condivise sia dalla letteratura che dal focus group tuttavia dai fisioterapisti è emersa anche una mobilizzazione del tratto toracico che in letteratura non risulta presa in considerazione. Infatti questa specifica mobilizzazione non è emersa dagli articoli da me analizzati in letteratura. In comune con quest'ultima invece è la proposta riabilitativa di una mobilizzazione guidata da processi cognitivi (nei casi in cui il paziente sia in grado cognitivamente di farlo) al fine sia di controllare il dolore sia di promuovere il movimento. In particolare i fisioterapisti fanno riferimento alla tecnica dell'ETC prendendo in considerazione solo parzialmente la Mirror Teraphy. Ricordiamoci infatti che, come analizzato nel secondo capitolo, in letteratura si parla molto di Mirror Teraphy in ambito riabilitativo per pazienti con CRPS-I. In questo i fisioterapisti non si sentono di appoggiare il parere letterario poiché, come già detto, non vedono l'efficacia significativa di tale tecnica e ancor più non è facile per loro stabilire a quali pazienti sia appropriato sottoporre questi esercizi in base al grado cognitivo a loro disposizione. Questa difficoltà è già stata presa in considerazione in letteratura (come analizzato in precedenza), tuttavia non è fatta risaltare come una grossa problematica; l'attenzione è portata più che altro sui benefici e sui buoni risultati ottenuti dai pazienti sottoposti alla Mirror Teraphy. In termini di terapia occupazionale e di prevenzione possiamo dire che ciò che propongono i fisioterapisti è in linea con ciò che è emerso dalla letteratura soprattutto nella protezione e nel sostegno della spalla tramite l'utilizzo di reggibraccio e tutori e nella mobilizzazione del paziente tramite cambi di postura. In letteratura sono stati fatti parecchi studi sull'efficacia o meno del reggibraccio nel prevenire una sublussazione della spalla in soggetti con CRPS-I, tuttavia non sono stati ottenuti risultati significativi

e determinanti per stabilirne l'utilità. In alcuni casi addirittura vengono sconsigliati. Dipende sempre e comunque dal singolo paziente in trattamento e su questo aspetto i fisioterapisti concordano appieno. Questi ultimi poi hanno insistito sulle posture come mezzo fondamentale sia di prevenzione sia di trattamento più che su esercizi specifici per la cura di ogni singolo sintomo. In letteratura poi viene proposto anche l'utilizzo di terapie fisiche come la FES e la TENS nella prevenzione del dolore e della sublussazione della spalla. I fisioterapisti invece preferiscono utilizzare queste terapie fisiche e in particolare la FES in ambito prettamente riabilitativo per favorire la riattivazione muscolare di muscoli dell'arto superiore (come per esempio l'estensore comune delle dita) garantendo così anche un ritorno venoso/linfatico dato da una pompa muscolare. In conclusione si può dire che la principale differenza tra l'approccio letterario e quello del focus group sta nella diversa sfumatura che viene dato al concetto di soggettività intesa sia in termini di trattamento riabilitativo che di paziente come persona. Le indicazioni riabilitative fornite dalla letteratura tengono conto della soggettività del paziente in relazione alla variabilità dei sintomi che lo affliggono e non in relazione alla variabilità delle caratteristiche "umane", emotive ed empatiche del paziente. Quest'ultima cosa è proprio quella che invece coglie il focus group, una sfumatura prettamente umana, intima che nasce dal contatto ravvicinato e non asettico con il paziente in cura.

| <u>LETTERATURA</u> | <u>FOCUS GROUP</u> |
|---|--|
|  <p>Diagram illustrating the relationship between a patient and their symptoms and treatments in a literature-based approach. A central blue oval labeled "PAZIENTE" has four arrows pointing down to "Sintomo1", "Sintomo2", "Sintomo3", and "Sintomo4". From each symptom, an arrow points down to a corresponding treatment: "Cura1", "Cura2", "Cura3", and "Cura4".</p> |  <p>Diagram illustrating the relationship between a patient and their symptoms and treatments in a focus group approach. A central red oval labeled "PAZIENTE" has four arrows pointing up to "Sintomo1", "Sintomo2", "Sintomo3", and "Sintomo4". From each symptom, an arrow points down to a corresponding treatment: "Cura1", "Cura2", "Cura3", and "Cura4".</p> |
| <p>Viene curato ciò che <u>ha</u> il paziente: CURA DEI SINTOMI</p> | <p>Viene curato ciò che <u>è</u> il paziente: CURA DELLA PERSONA</p> |

CONCLUSIONI

Come abbiamo visto sia dalla letteratura sia dal focus group sono emerse tecniche riabilitative più o meno simili e più o meno condivisibili da applicare in casi di CRPS-I. In sostanza però non è stato possibile individuare e delineare un progetto riabilitativo standard da applicare indistintamente a tutti i pazienti con sindrome spalla-mano. Anzi si è chiaramente capito che la soggettività la fa da padrona: ogni caso clinico ha le sue particolarità, le sue sfumature, le sue priorità, le sue complicanze. Il tutto poi va calato all'interno di una persona, di un essere umano con le sue esigenze, aspettative, emozioni. Questo stretto legame tra "segni/sintomi clinici" e "persona" fa sì che l'intero assetto riabilitativo debba essere pensato e costruito in funzione delle particolari complicanze, delle particolari esigenze/bisogni/desideri e del benessere di quel particolare paziente in cura. Sicuramente le componenti "dolore", "edema" e "disturbi della mobilità" sono riscontrabili e vanno affrontate in tutti questi pazienti tuttavia la misura con cui esse si manifestano in ciascuno di essi varia e di conseguenza varieranno anche le tecniche riabilitative da mettere in atto. Nello studio si osserva come tutte le tecniche riabilitative proposte si basino sui principi di delicatezza, di rispetto e di comfort del paziente (basti pensare alle tecniche linfodrenanti, alle tecniche manuali di mobilizzazione graduale, alle tecniche di corretta posturazione del paziente, alle tecniche di sostegno e protezione dell'arto superiore colpito). Tuttavia la ricerca ha ancora tanto da scoprire in merito a questa sindrome e alle modalità con cui fronteggiarla perciò anche in questo caso si rimanda ad ulteriori studi ed approfondimenti al fine di rilevare nuove conoscenze e soprattutto tecniche riabilitative più decisive, efficaci e magari più "universali". Una breve riflessione sulla Mirror Teraphy: dal momento che in letteratura se ne parla con buone aspettative di efficacia e dal momento che io stessa non ho avuto modo di indagarne i risultati riabilitativi tramite l'esperienza dei fisioterapisti poiché essi stessi non hanno avuto modo di testarne l'efficacia, sarebbe interessante fare ancora ricerca in merito per appurare o meno i risultati di questa tecnica nei casi di CRPS-I.

BIBLIOGRAFIA

1. Cardano M. Tecniche di ricerca qualitativa. Roma: Carocci editore; 2003.
2. Palmer G. Complex regional pain syndrome. Aust Prescr. giugno 2015;38(3):82–6.
3. van Eijs F, Stanton-Hicks M, Van Zundert J, Faber CG, Lubenow TR, Mekhail N, et al. Evidence-based interventional pain medicine according to clinical diagnoses. 16. Complex regional pain syndrome. Pain Pract Off J World Inst Pain. febbraio 2011;11(1):70–87.
4. Pontell D. A clinical approach to complex regional pain syndrome. Clin Podiatr Med Surg. luglio 2008;25(3):361–80; vi.
5. Stanton-Hicks MD, Burton AW, Bruehl SP, Carr DB, Harden RN, Hassenbusch SJ, et al. An updated interdisciplinary clinical pathway for CRPS: report of an expert panel. Pain Pract Off J World Inst Pain. marzo 2002;2(1):1–16.
6. Pappagallo M, Rosenberg AD. Epidemiology, pathophysiology, and management of complex regional pain syndrome. Pain Pract Off J World Inst Pain. gennaio 2001;1(1):11–20.
7. Turner-Stokes L, Goebel A. Complex regional pain syndrome in adults: concise guidance. Clin Med. 12 gennaio 2011;11(6):596–600.
8. Burton AW, Hassenbusch SJ, Warneke C, Racz G, Stanton-Hicks M. Complex regional pain syndrome (CRPS): survey of current practices. Pain Pract Off J World Inst Pain. giugno 2004;4(2):74–83.
9. Harden RN. A clinical approach to complex regional pain syndrome. Clin J Pain. giugno 2000;16(2 Suppl):S26–32.
10. Hartwig M, Gelbrich G, Griewing B. Functional orthosis in shoulder joint subluxation after ischaemic brain stroke to avoid post-hemiplegic shoulder-hand syndrome: a randomized clinical trial. Clin Rehabil. settembre 2012;26(9):807–16.

11. Wertli MM, Kessels AGH, Perez RSGM, Bachmann LM, Brunner F. Rational pain management in complex regional pain syndrome 1 (CRPS 1)--a network meta-analysis. *Pain Med Malden Mass.* settembre 2014;15(9):1575–89.
12. Perez RS, Zollinger PE, Dijkstra PU, Thomassen-Hilgersom IL, Zuurmond WW, Rosenbrand KC, et al. Evidence based guidelines for complex regional pain syndrome type 1. *BMC Neurol.* 2010;10:20.
13. Bodde MI, Dijkstra PU, den Dunnen WFA, Geertzen JHB. Therapy-resistant complex regional pain syndrome type I: to amputate or not? *J Bone Joint Surg Am.* 5 ottobre 2011;93(19):1799–805.
14. Stanton-Hicks M, Baron R, Boas R, Gordh T, Harden N, Hendler N, et al. Complex Regional Pain Syndromes: guidelines for therapy. *Clin J Pain.* giugno 1998;14(2):155–66.
15. Harden RN, Swan M, King A, Costa B, Barthel J. Treatment of complex regional pain syndrome: functional restoration. *Clin J Pain.* giugno 2006;22(5):420–4.
16. Veizi IE, Chelimsky TC, Janata JW. Complex [corrected] regional pain syndrome: what specialized rehabilitation services do patients require? *Curr Pain Headache Rep.* aprile 2012;16(2):139–46.
17. Nedeljković UD. How to treat complex regional pain syndrome in rehabilitation settings? *Acta Chir Iugosl.* 2013;60(1):69–75.
18. Ramachandran VS, Altschuler EL. The use of visual feedback, in particular mirror visual feedback, in restoring brain function. *Brain J Neurol.* luglio 2009;132(Pt 7):1693–710.
19. Thieme H, Morkisch N, Rietz C, Dohle C, Borgetto B. The efficacy of movement representation techniques for treating limb pain - a systematic review and metaanalysis. *J Pain Off J Am Pain Soc.* 6 novembre 2015;
20. Ezendam D, Bongers RM, Jannink MJA. Systematic review of the effectiveness of mirror therapy in upper extremity function. *Disabil Rehabil.* 2009;31(26):2135–49.

21. Daly AE, Bialocerowski AE. Does evidence support physiotherapy management of adult Complex Regional Pain Syndrome Type One? A systematic review. *Eur J Pain Lond Engl.* aprile 2009;13(4):339–53.
22. Bruehl S, Chung OY. Psychological and behavioral aspects of complex regional pain syndrome management. *Clin J Pain.* giugno 2006;22(5):430–7.