Paraparesi spastiche:
dalla genetica ai trattamenti innovativi

Bosisio Parini- 12 maggio 2018

Training robot-assistito del cammino in soggetti affetti da Paraparesi Spastica Ereditaria

Cristina Maghini

EUGENIO MEDEA
Istituto di Ricovero e Cura a Carattere Scientifico

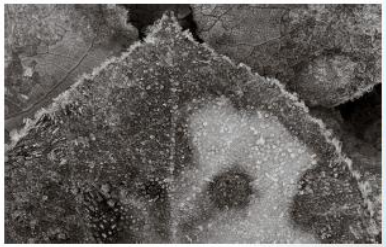
ASSOCIAZIONE la Nostra Famiglia

A.I. Vi.P.S. Associazione Italiana Vivere la Paraparesi Spastica Onlus

Telethon

Paraparesi Spastiche ereditarie:
dal sintomo alla diagnosi

Dott.ssa Grazia D'Angelo
Unità Neuromuscolare- Riabilitazione Funzionale
IRCCS E Medea Bosisio Parini, (Lecco)



1° convegno A.I.Vi.P.S Onlus- Milano 12 nov 2011

www.vipsonlus.it - info@vipsonlus.it

Quali sono i sintomi?

- **Difficoltà progressiva di cammino dovuta a rigidità e debolezza progressive degli arti inferiori**

✓ *Difficoltà dell'equilibrio*
✓ *Tendenza ad inciampare , trascinare i piedi e ad incrociare le gambe*
✓ *Piede cavo, crampi muscolari, spasmi muscolari*

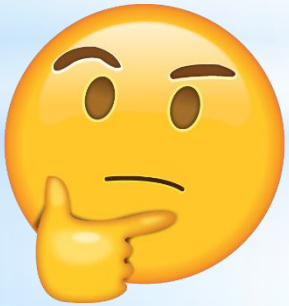
Terapie- Trattamento delle paraparesi spastiche ereditarie

→problema funzionale motorio essenziale: perdita di «equilibrio» con rischio di cadute

Fattori intrinseci alla base della manifestazione:

- SPASTICITA'
- RETRAZIONI MUSCOLOTENDINEE e DEFORMITA' ARTICOLARI
- IPOSTENIA MUSCOLARE
- DISTURBO PROPRIOCETTIVO

TERAPIE devono agire sui 4 FATTORI suddetti



➢DISTURBO PROPRIOCETTIVO

- Esercizi quotidiani per equilibrio (anche in autonomia al domicilio): ortostatismo alternato su 1 gamba con appoggio a tavolo alto ad esempio

- Robot assisted gait training: miglioramento pattern del cammino /pochi casi descritti
- C-Mill training: target visivo proiettato su tapis roulant
- Lokomat

STATO dell' arte: gait rehabilitation

PM R 7 (2015) 210-213 www.pmrjournal.org

Case Presentation

Robot-Assisted Gait Training in a Patient With Hereditary Spastic Paraplegia

Han Gil Seo, MD, Byung-Mo Oh, MD, PhD, Keewon Kim, MD

Un soggetto di 28 anni con SPG 4

- training di 25 sessioni in 6 settimane con sistema Walkbot + FKT
- velocità da 1.2 a 1.8 km/h, BWS da 25% a 0% nel corso del training
- valutazioni + Gait Analysis a T0 (un giorno prima del training), a T1 (3 gg dopo): MRC, MAS +

Functional Assessments	Before	After
FAC	3	3
10MWT,* s	12.6	10.9
6MWT, m	249	236
TUG, s	23.8	20.5
BBS	39	43

FAC = functional ambulation category; 10MWT = 10-meter walk test; 6MWT = 6-minute walk test; TUG = timed up and go; BBS = Berg Balance Scale.

* Mean value of 3 trials. The patient used bilateral ankle-foot orthoses and a single cane during the tests.

Miglioramento nella velocità del cammino e nella balance dopo il training
Nessun cambiamento nei parametri di cinematica e cinetica del cammino

STATO dell' arte: gait rehabilitation

NeuroRehabilitation 36 (2015) 93–99
DOI:10.3233/NRE-141196
IOS Press

Robotic gait training improves motor skills and quality of life in hereditary spastic paraplegia

F. Bertolucci[a], S. Di Martino[a], D. Orsucci[b], E. Caldarazzo Ienco[b], G. Siciliano[b], B. Rossi[a], M. Mancuso[b] and C. Chisari[a,*]

13 soggetti (età tra i 18 e i 70 anni) con **SPG non complicata**, in grado di camminare per 6 minuti con o senza presidi

- training di 3 sessioni/sett. in 6 settimane: Lokomat con iniziale 40% BWS, 100% GF, velocità iniziale scelta dal paziente quale più confortevole

- GF ridotta non oltre il 75% nel corso del training, personalizzazione degli altri parametri (durata, distanza, velocità)

- valutazioni a T0 (1 sett prima) e a T1 (alla fine) e a T2 (a 2 mesi):

BBS, TUG, 10MWT, 6MWT, PCI (Physiological Cost Index) per consumo di ossigeno,
SF-36, HADS (Hospital Anxiety and Depression Scale), MAS

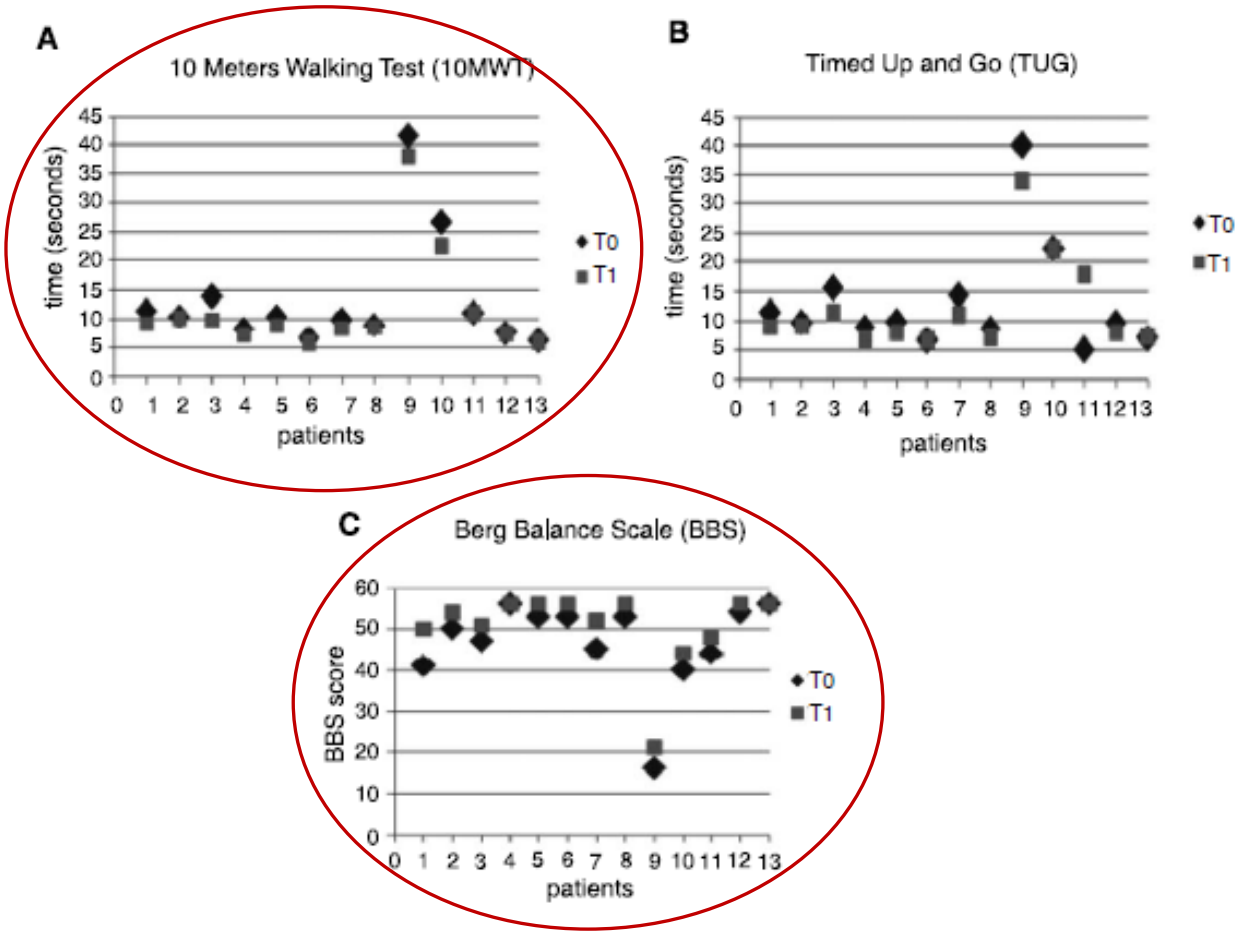


Fig. 1. A: Ten meters walking test (10mWT) before (T0) and after (T1) the treatment ($p = 0.002$); B: Timed up and Go (TUG), before (T0) and after (T1) the treatment ($p = 0.060$); C: Berg Balance Scale (BBS) before (T0) and after (T1) the treatment ($p = 0.003$).

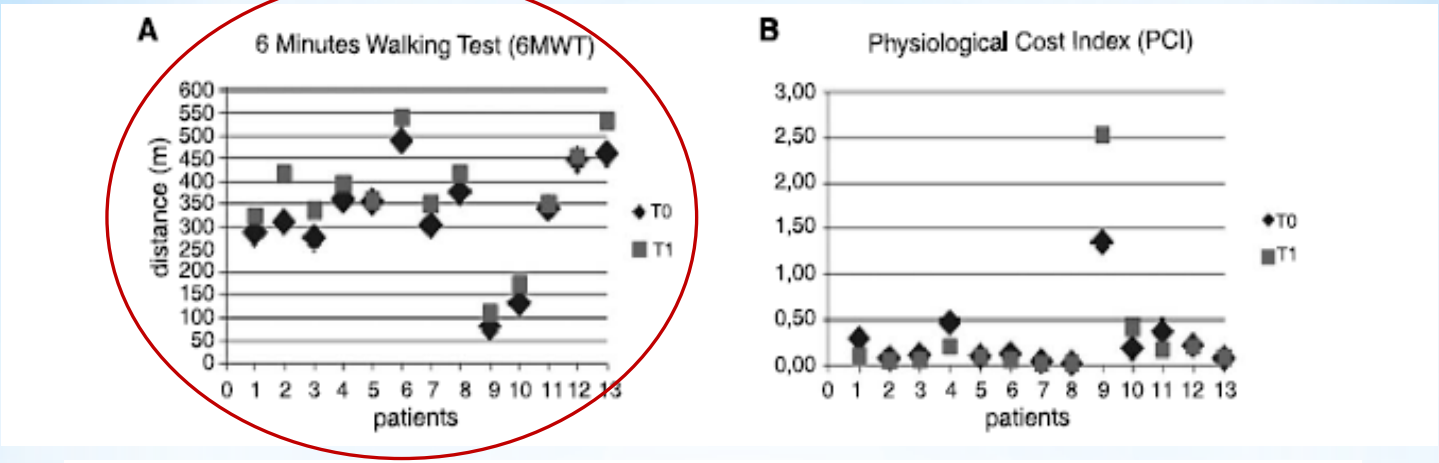


Fig. 2. A: Six minute walking test (6MWT), before (T0) and after (T1) the treatment ($p = 0{,}001$); B: Physiological Cost Index (PCI), before (T0) and after (T1) the treatment.

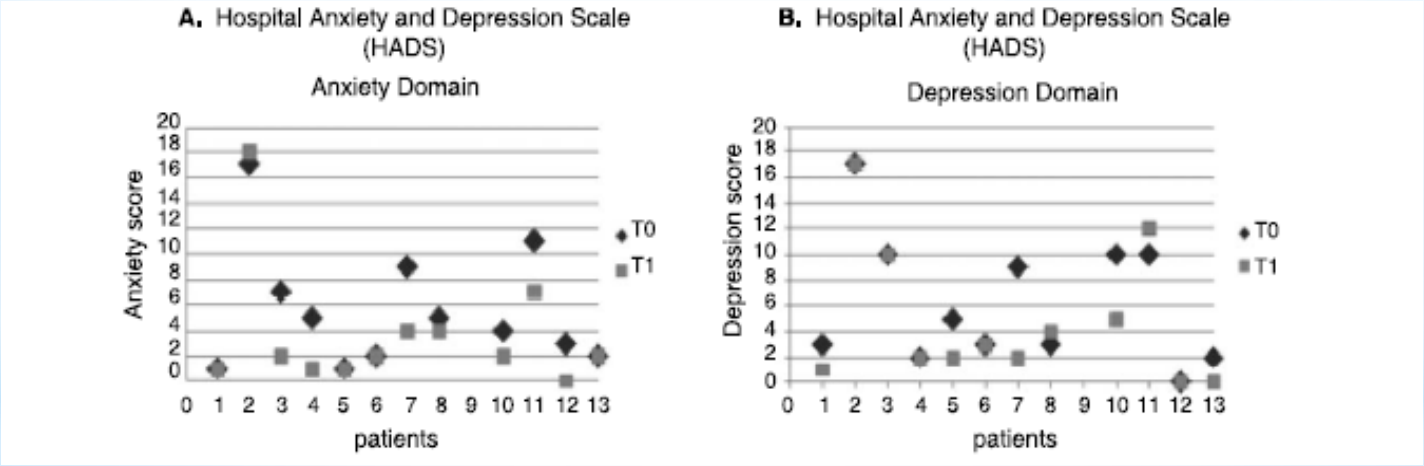


Fig. 3. Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS); A: anxiety domain before (T0) and after (T1) the treatment ($p = 0{,}0020$); B: depression domain before (T0) and after (T1) the treatment. Patient number nine did not support this test because of the presence of language barrier.

Miglioramento della balance e abilità del cammino con impatto positivo nella qualità della vita

SF-36 miglioramento statisticamente significativo nei domini funzioni sociali, ruolo emozionale e salute mentale

Robot-Assisted Gait Training (RAGT)

Sistema costituito da un esoscheletro munito di due supporti per gli arti inferiori che permettono al paziente di raggiungere un movimento fisiologico del passo attraverso dei motori miniaturizzati e controllati da un computer integrato e con una velocità tra 1 e 3.2 km/h.

Lokomat ®

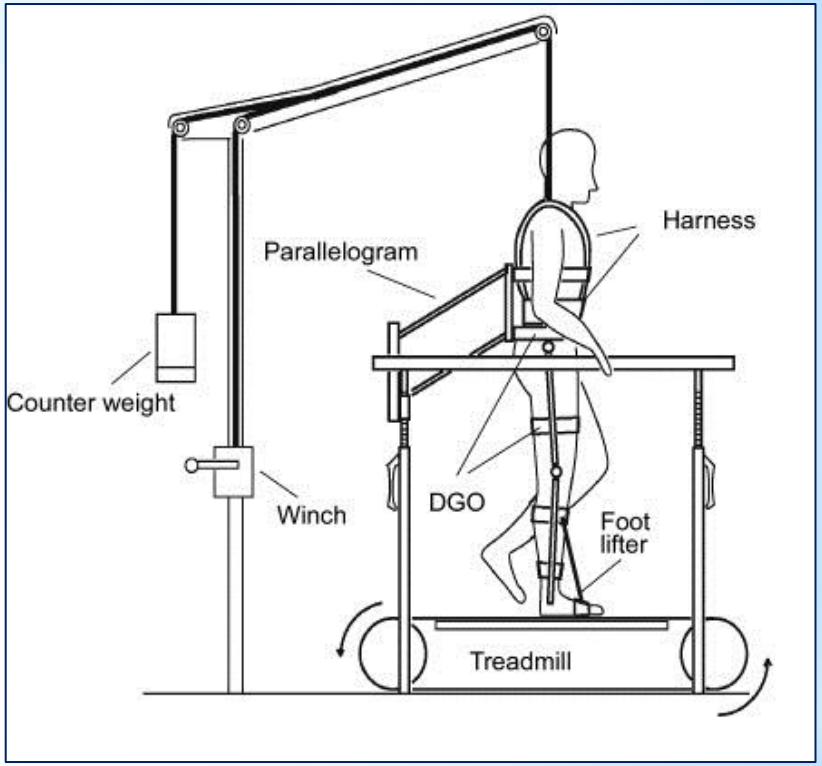
Lokomat ®

CARATTERISTICHE DEL SISTEMA

- sistema di allevio
- treadmill
- monitor per feedback al paziente
- monitor dell'operatore: grafici forniscono indicazioni sulla forza con cui il soggetto partecipa o resiste al movimento guidato dalla macchina, differenziati per articolazione (anca e ginocchio) e per fasi (swing o stance)

Dati estratti dalla macchina

- Durata singole sedute (Time – minuti)
- Distanza percorsa (metri)
- Velocità media (mean speed – Km/h)
- Allevio (**B**ody **W**eight **S**upport - BWS)
- Forza Guida (**G**uidance **F**orce - GF)



- **L-STIFF**: misura la stiffness dell'anca-ginocchio nel corso del movimento e registra i valori di torsione
- **L-FORCE**: misura la forza isometrica prodotta dal paziente in una condizione statica

Possibilità di personalizzazione nel settaggio dell' HARDWARE:

- parametri dell'ortesi: ROM articolare di anca e ginocchio
- interazione diretta con i grafici di attività
- utilizzo della realtà virtuale NON immersiva

Possibilità di personalizzazione nella richiesta terapeutica:

- ✓ cammino “esplorativo” senza richieste specifiche o cammino “attivo”
- ✓ utilizzo diversificato del feedback dell’attività eseguita:
- ❑ giochi con avatar che cammina dritto con aumento della velocità quanto più il soggetto si attiva sulle funzioni motorie richieste
- ❑ giochi “open space”, con avatar che curva per andare a recuperare monete e tesori (direzione)

STUDY PLAN - criteri di selezione del campione

Criteri di inclusione

* Paraparesi di ndd e forme pure
* NO: se epilessia/atassia
* Lunghezza femore >= 24 cm.

PROTOCOLLO CLINICO

Visita neurologica all'ingresso e valutazioni T0-T1-T2 secondo scale già in atto per patologia

PT 1 (dal 2014 al 2017) : 5 ≤ anni ≤ 16

9 pz (6 con HSP di ndd; 3 con SPG 3A)

9 Maschi con **età media**=10,5

Trattamento: 15 lokomat + 15 FKT

Valutazioni a T0 (inizio) – T1 (fine training):

- Gait Analysis
- GMFM (fino 8 aa)/SPRS (> 8 aa)
- FAQ
- 6MWT
- L-Stiff + L-Force

PT 2 (dal 2018 ad oggi): 5 ≤ anni ≤ 47

3 pz (2 con HSP di ndd; 1 con SPG 11)

1 Femmina, 2 Maschi con età media=22,4

Trattamento : 15 lokomat + 15 FKT

Valutazioni a T0 , T1 e a T2 (distanza di 3 mesi)

- Gait Analysis
- GMFM (fino 8 aa)/SPRS (> 8 aa)
- FAQ
- 6MWT
- L-Stiff + L- Force
- 10 MWT
- BERG Balance Scale (BBS)
- SF-36
- S.N.A.P

TRATTAMENTO

15 sessioni su DGO LOKOMAT

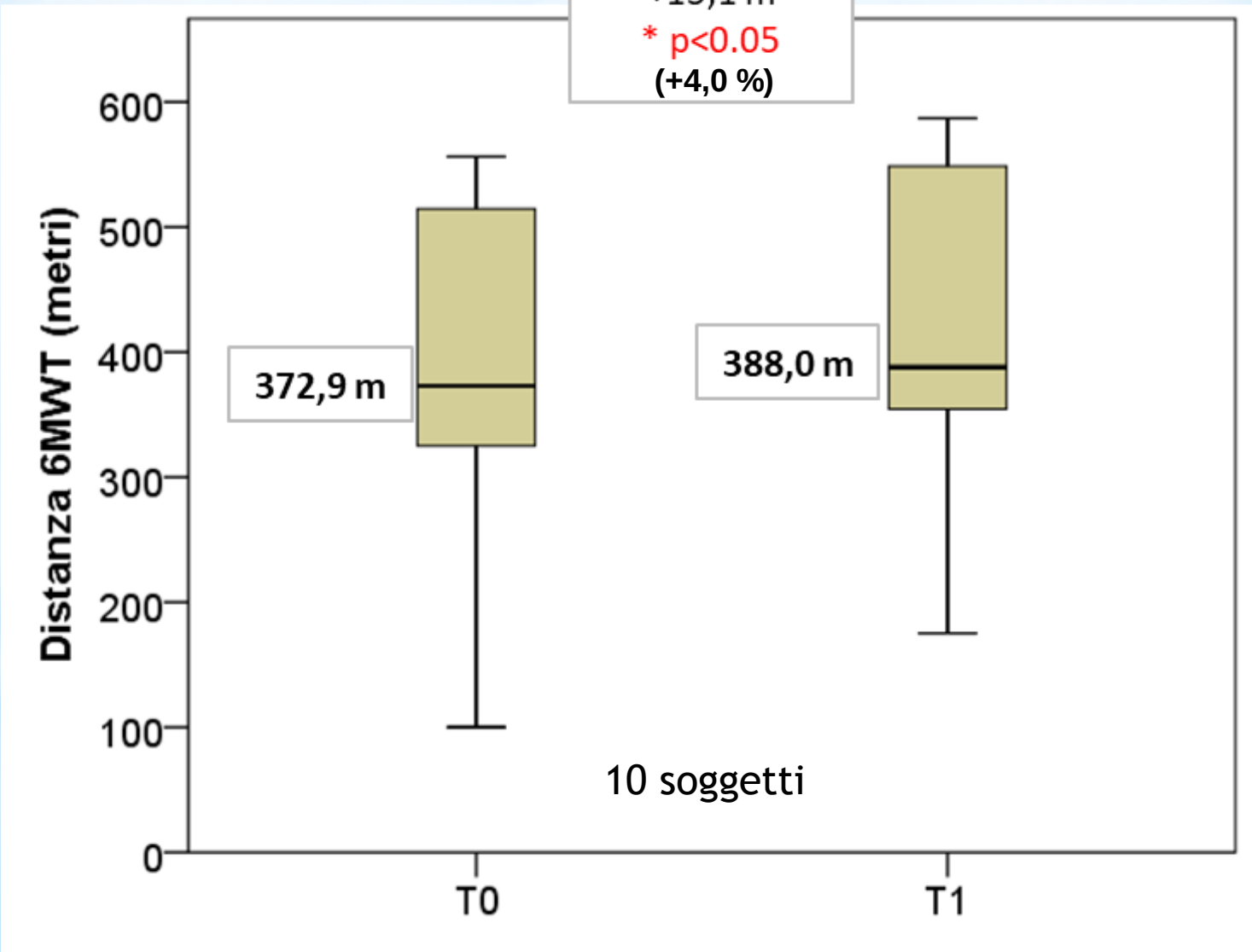
- scarico del peso corporeo (a partire dal 50%)
- velocità (da 0,9 a 2,4 km/h)
- forza di conduzione (GF): inversamente proporzionale al livello di difficoltà dei giochi

15 sessioni di fisioterapia task oriented

- stretching
- reclutamento muscolare
- equilibrio, coordinazione
- percorsi guidati (superamento ostacoli,cambi di direzione,lunghezze diverse del passo, terreni sconnessi, salita e discesa)
- cammino veloce/corsa
- salita e discesa scale

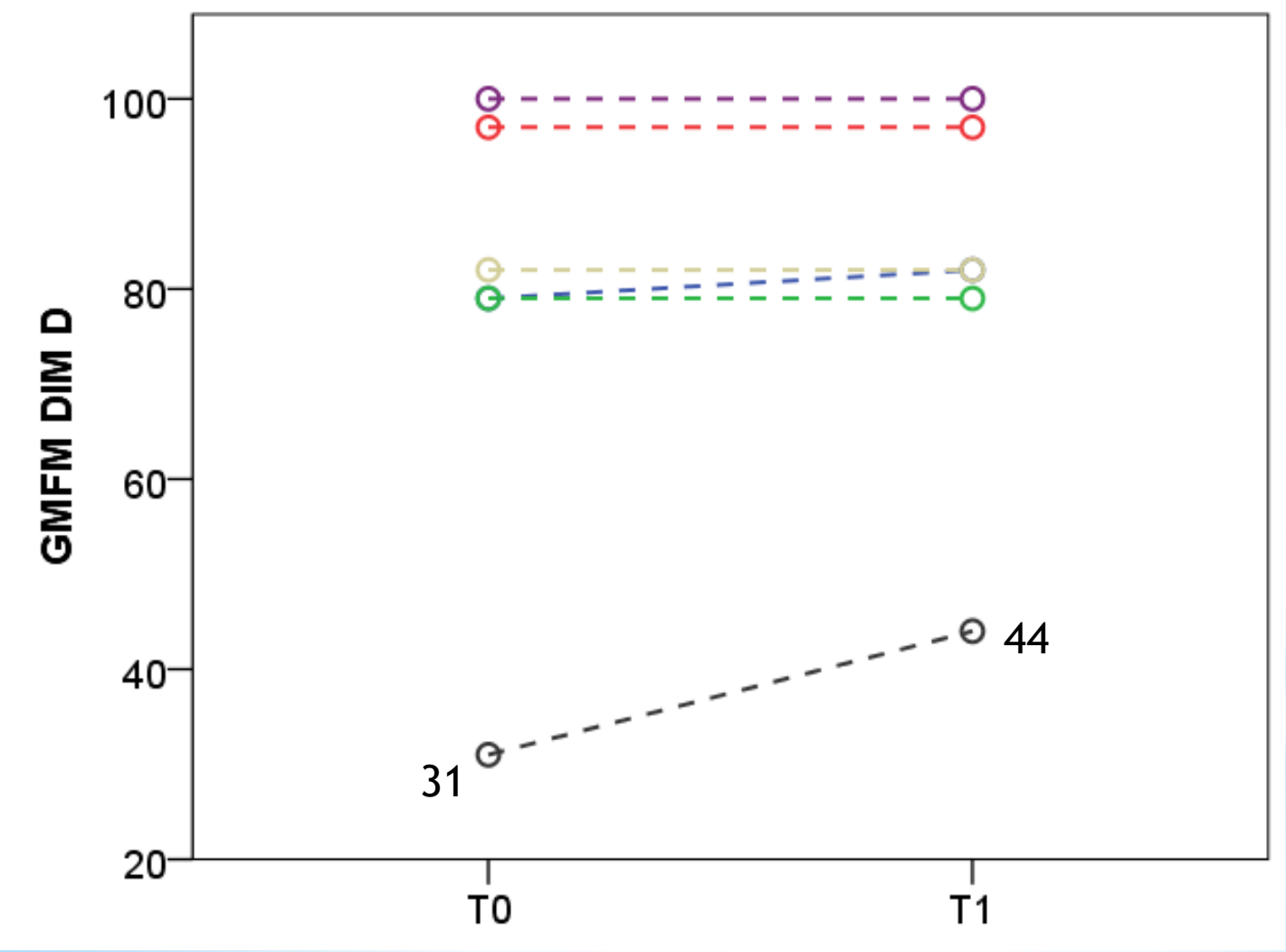
RISULTATI PARZIALI

6MWT



RISULTATI PARZIALI

GMFM DIM D Miglioramento statisticamente non significativo (+1,5%)



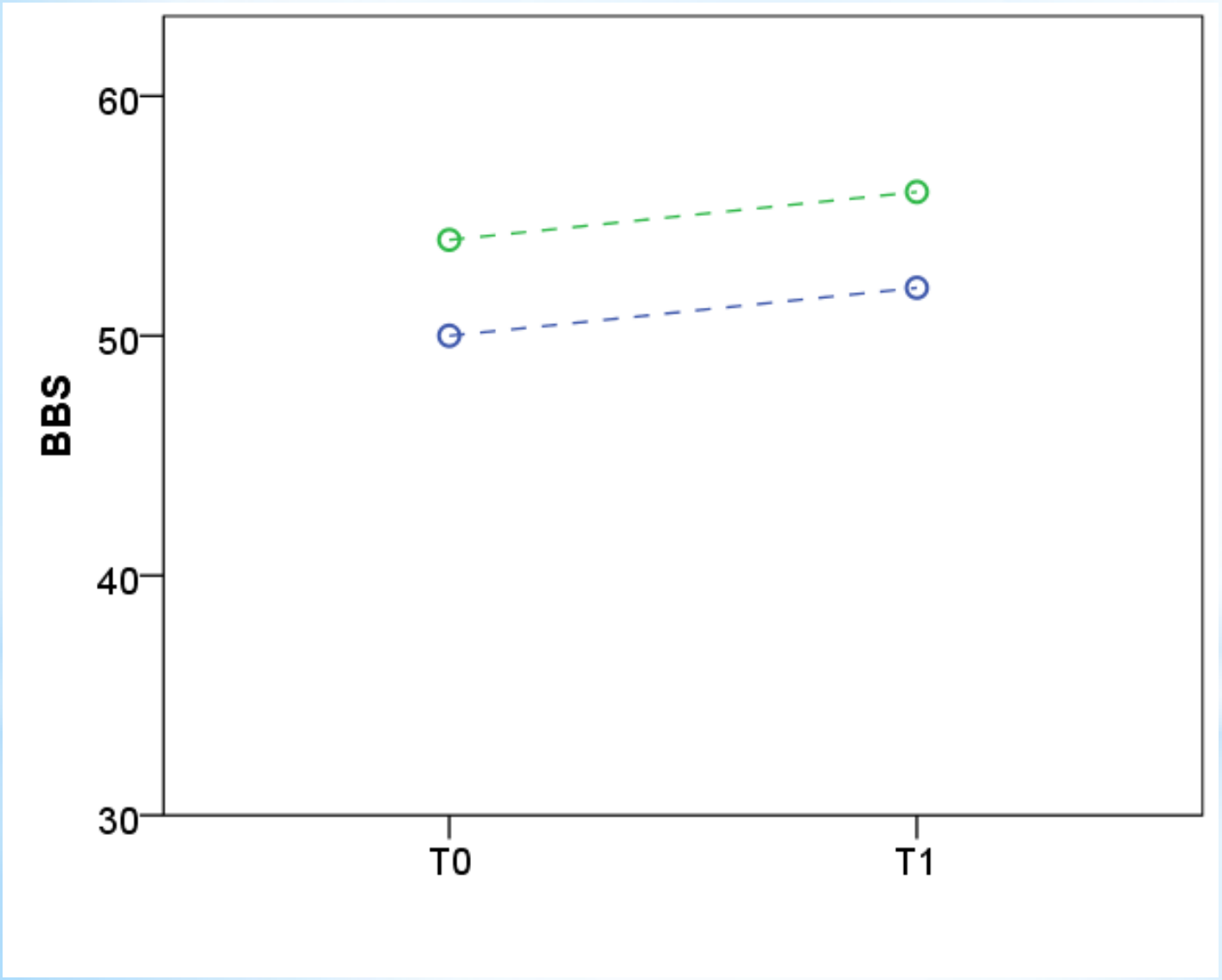
o------o Singoli soggetti

6 soggetti

RISULTATI PARZIALI

BBS

Aumento medio di 2 punti corrispondente al 3,8%

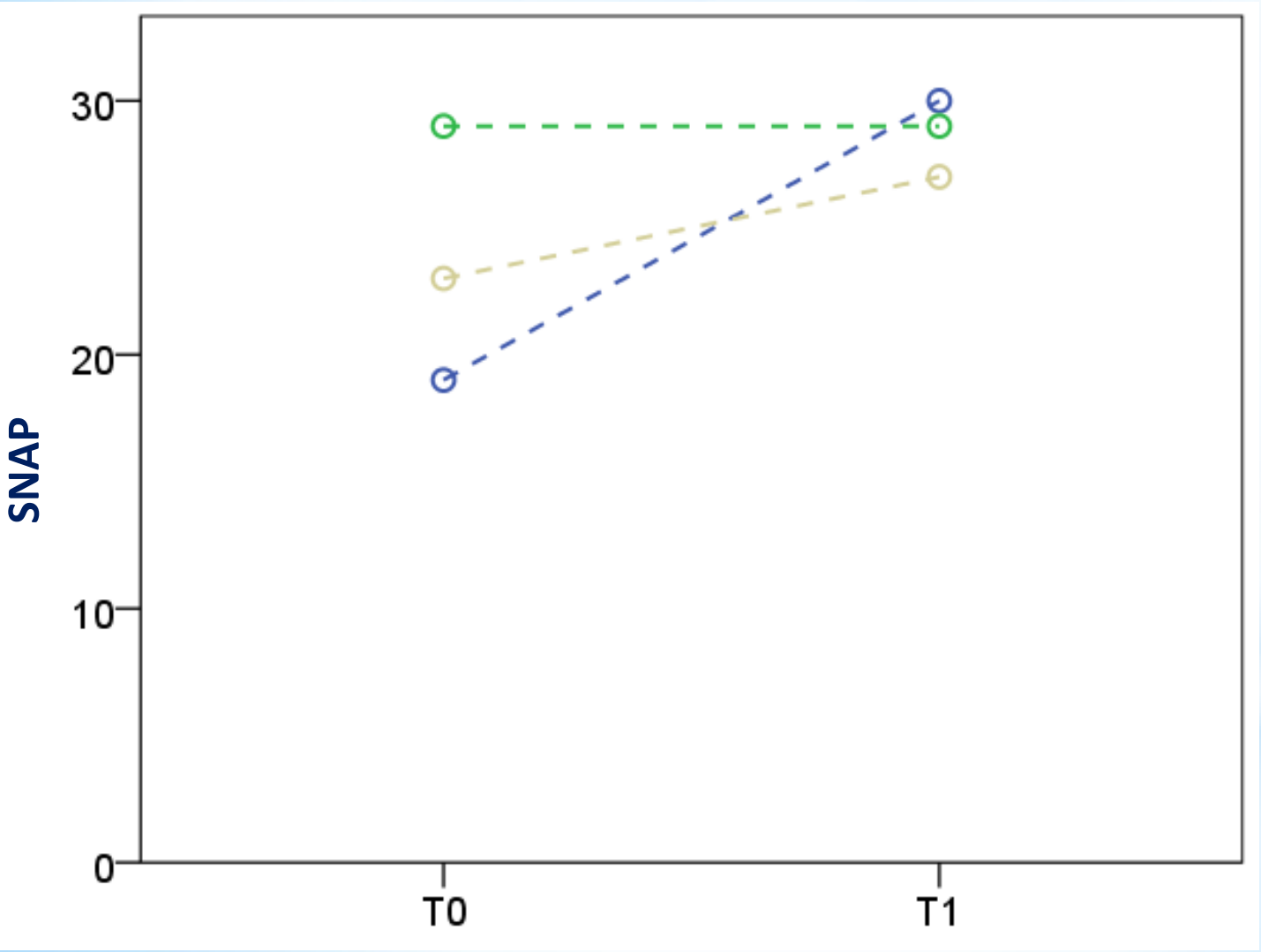


o------o Singoli soggetti

RISULTATI PARZIALI

SNAP

Aumento medio di 5 punti corrispondente al 21,1%



o------o Singoli soggetti

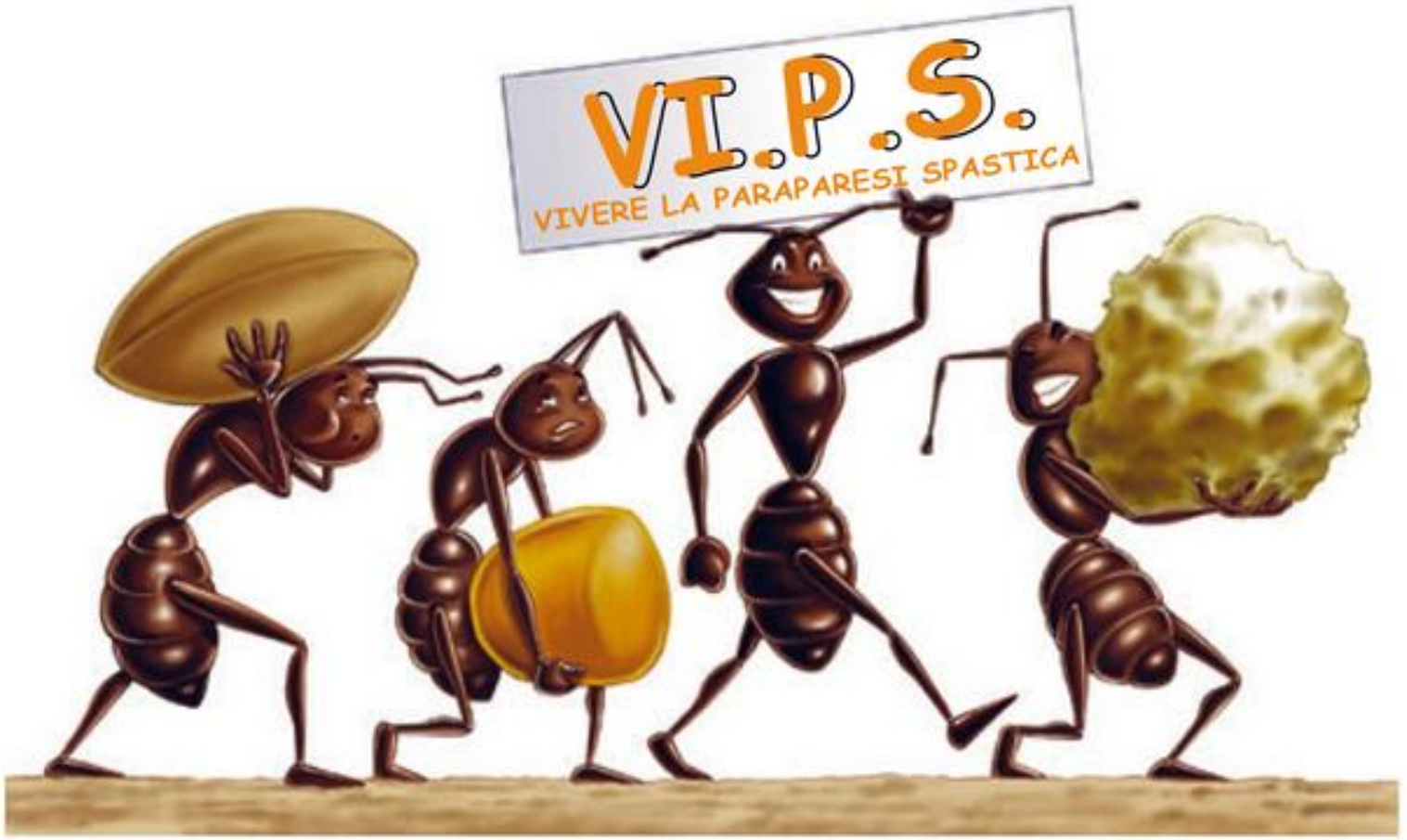
CONCLUSIONI

Tutti i pazienti hanno mostrato un buon adattamento all'esoscheletro e al training con buona capacità di gestione dell' avatar e una buona collaborazione

<u>Per i pazienti esaminati</u>:

- significativo miglioramento della resistenza
- la dimensione D della GMFM mostra un valore % superiore al MCID in 1 soggetto
- le scale BERG e SNAP mostrano un miglioramento in tutti i pazienti

protocolli valutativi differenti
campione molto ridotto
completamento analisi dei dati



"I sogni non sempre si realizzano, ma non perchè siano troppo grandi o impossibili. Perchè noi smettiamo di crederci " M.L. King

GRAZIE