

# Interessante prospettiva terapeutica e riabilitativa per la Sclerosi Laterale Amiotrofica

Autore: Simonetta Clemente, neurologo, con il team: Anna Carmela Pireddu – fisiatra, Giontonella Puggioni – medico internista, Bastiano Mastinu - fisioterapista,

Roberta Erdas – fisioterapista, Silvana Rossi - fisioterapista - Con la collaborazione del sig. G. Cabras, del Servizio Qualità, Formazione e Rischio Clinico della ASL di Nuoro, per la parte grafica

## Introduzione

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) è una malattia neurodegenerativa fatale. E' caratterizzata da degenerazione dei motoneuroni con conseguente atrofia muscolare ingravescente che colpisce progressivamente tutti i distretti del corpo. La riabilitazione non sortisce alcun effetto e si assiste all'inesorabile declino della funzionalità neuro muscolare.

## Breve storia clinica del caso 1

Paziente di anni 64, sesso maschile e razza caucasica. Nessuna familiarità per malattie neurologiche. Aduso a vita sedentaria fino ai 57, dopo i quali si sottopone a graduale e progressiva vita sportiva. La malattia si manifesta a 62 anni, trascorsi 2 mesi circa da un trekking lungo 1200 Km. I primi sintomi si manifestano alla mano destra ed al braccio (Fig. 2). La malattia segue un decorso rapidamente progressivo fino a coinvolgere la muscolatura respiratoria. (Fig. 3)

## Ratio del trattamento

Il paziente del caso 1 ha stressato oltre misura, in un tempo molto breve (1200 Km in meno di 1 mese) il sistema neuro muscolare e la terapia aveva lo scopo di facilitare l'azione della riabilitazione. Il paziente del caso 2 è stato scelto per verificare l'efficacia del trattamento, in virtù della coesistenza dello stress del sistema neuro muscolare, anche se meno importante, e della familiarità

## Studio

In entrambi i casi era presente compromissione della motilità del V dito della mano, con mignolo abdotto e grave limitazione al movimento di adduzione. Nel caso 1 la mano destra era completamente scarnita ed incapace di movimenti funzionalmente efficaci (Fig. 8a e 8b). Il paziente non poteva più stringere un oggetto, utilizzare le posate o prendere una penna (Fig. 9a e 9b). Inoltre aveva un grave deficit della respirazione (Fig. 3 e 6 del 16.11.2011). La paziente del caso 2 aveva una gravissima aprassia bucco – linguale (Fig. 7, 10, 11, 12). Non era più in grado di mangiare perché il cibo si depositava nelle guance e non riusciva a spingerlo verso la glottide. Anche la parola era intellegibile. Mostrava deficit della motilità delle mani ed in particolare difficoltà di adduzione del V dito a sinistra (Fig. 13a e 13b).

## Conclusione

Lo studio dimostra che il PEA determina un immediato effetto motorio anche in condizioni di grave ipoamiotrofia muscolare. Tale effetto consente di attuare un progetto riabilitativo che, in tempi brevi, determina recupero funzionale accompagnato dalla ricomparsa dei muscoli. (Fig. 14, 15, 16, 17 dopo 7 gg di assunzione di PEA del caso 2) e (Fig. 18, 19 e 20 del caso 1)

L'efficacia del trattamento è sicuramente dovuta al fatto che lo stress neuromuscolare causa un processo infiammatorio mediato da cellule non neuronali (mastociti e microglia). L'azione del PEA è quella di modulare l'azione di queste cellule (Fig. 21). A conferma di questa ipotesi il lavoro del 2004 di Graves et al. (Fig. 22) effettuato su biopsie di reperti autoptici di 6 casi di SLA non familiare, 2 casi di degenerazione cortico spinale secondaria ad infarto e 3 casi controllo.

## Materiali

a) palmitoiletanolamide (PEA) in bustine uso sublinguale da 600 mg, principio attivo capace di modulare l'infiammazione "invisibile" del sistema nervoso. La palmitoiletanolamide (PEA) è un composto endogeno, appartenente alla classe delle fatty acid amides (Fig.1). Ha effetto cannabinergico.

b) 2 pazienti affetti da SLA diagnosticata con certezza presso strutture universitarie di prestigio



## Metodo

Entrambi sono stati sottoposti a somministrazione di PEA in bustine ad assorbimento sublinguale da 600 mg, previa valutazione clinica e video filmati delle problematiche neuro motorie di maggior rilievo (Fig. 4, 5, 6, 7) e, a nuova rivalutazione clinica e video filmati dopo 1/4 d'ora dall'assunzione del farmaco, dopo 7, 12, 20 e 39 giorni.



## Breve storia clinica del caso 2

Paziente di anni 61, sesso femminile e razza caucasica. Familiarità per la SLA (1 fratello ed 1 sorella deceduti, 1 affetto ed in vita). Dedita ad attività fisica moderata/intensa: escursioni in bicicletta nel raggio di 30 Km. La malattia si è manifestata dopo circa 2 mesi da una grave caduta dalla bicicletta. I sintomi sono quelli di una forma bulbare fin dall'esordio, seppure con coinvolgimento progressivo degli arti.

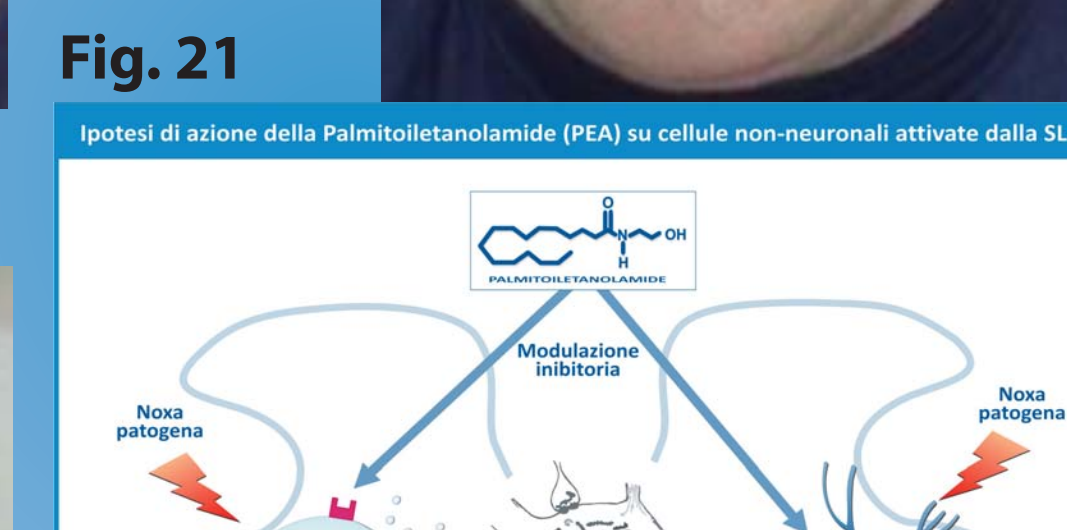
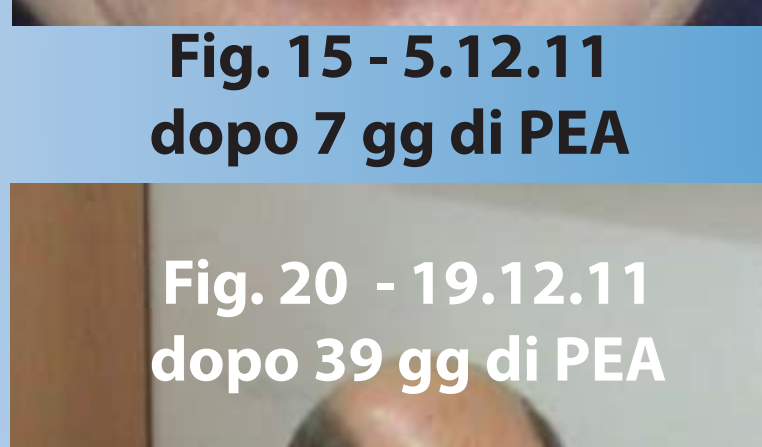
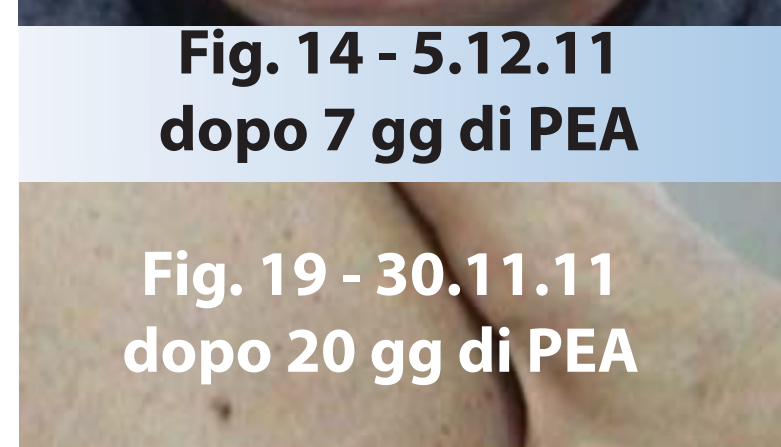
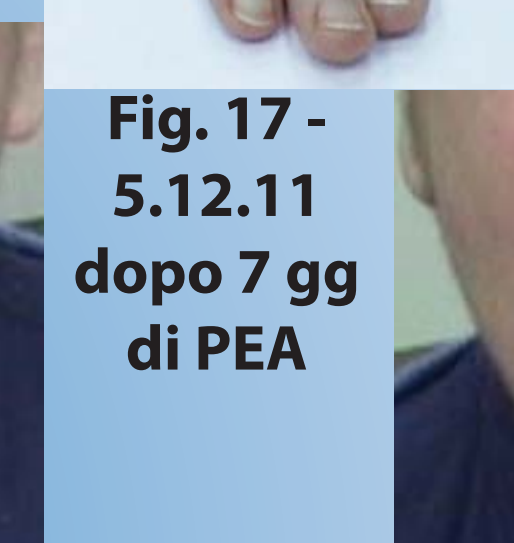
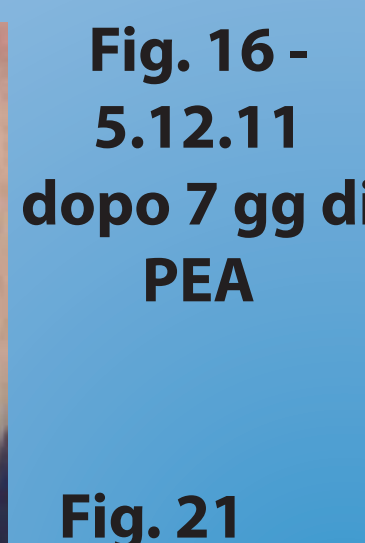
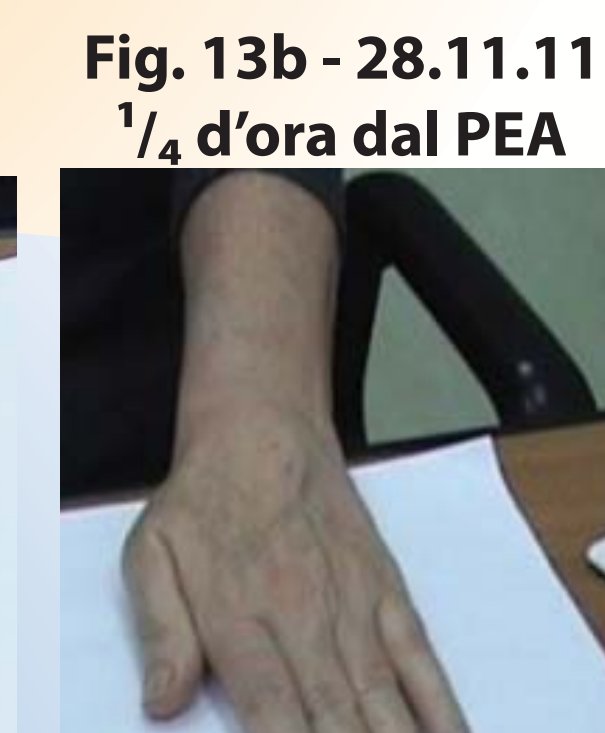
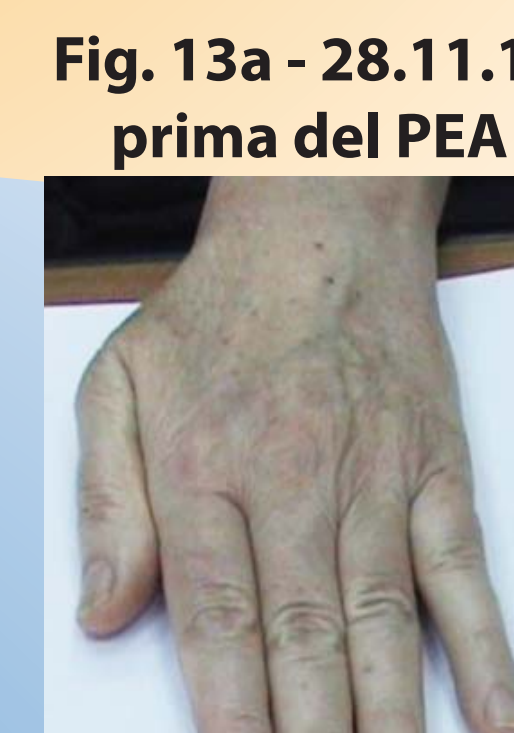
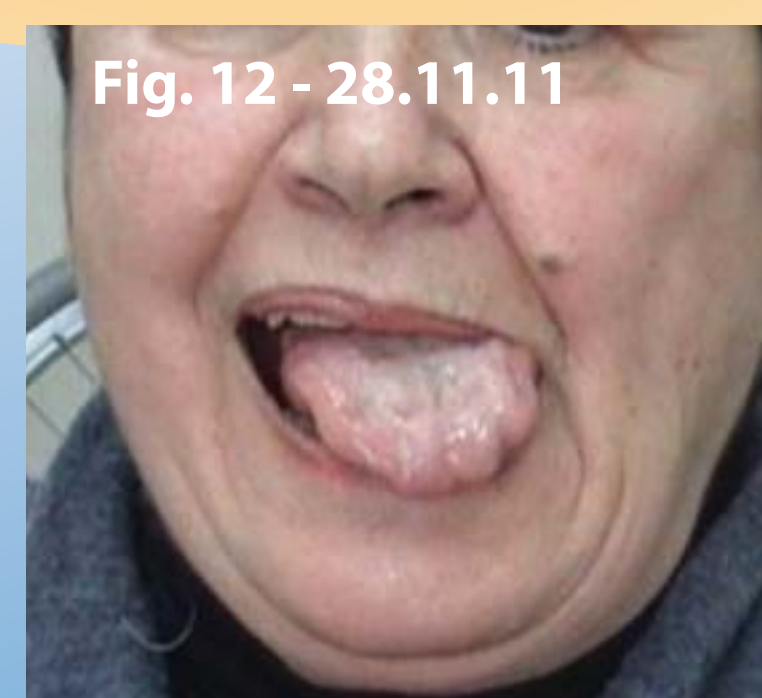
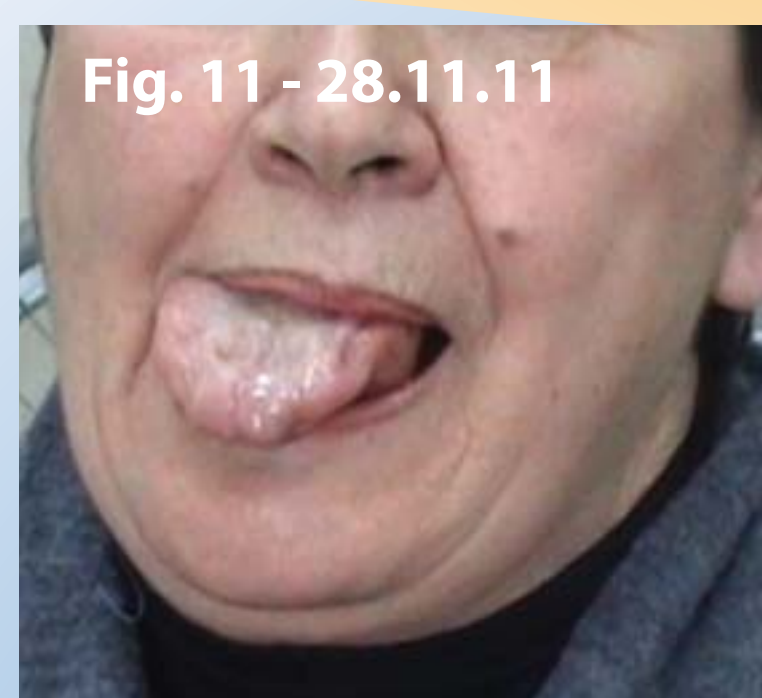
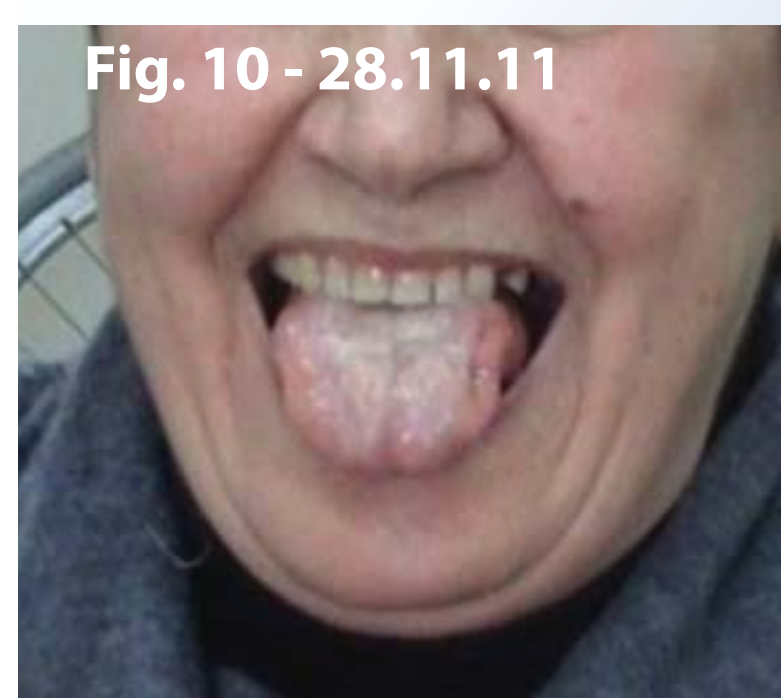
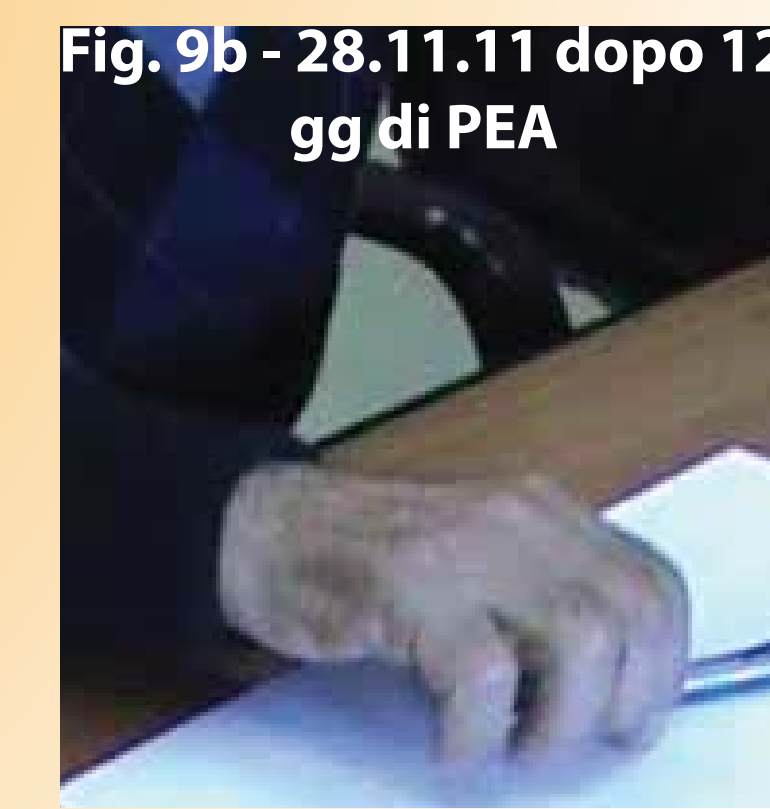
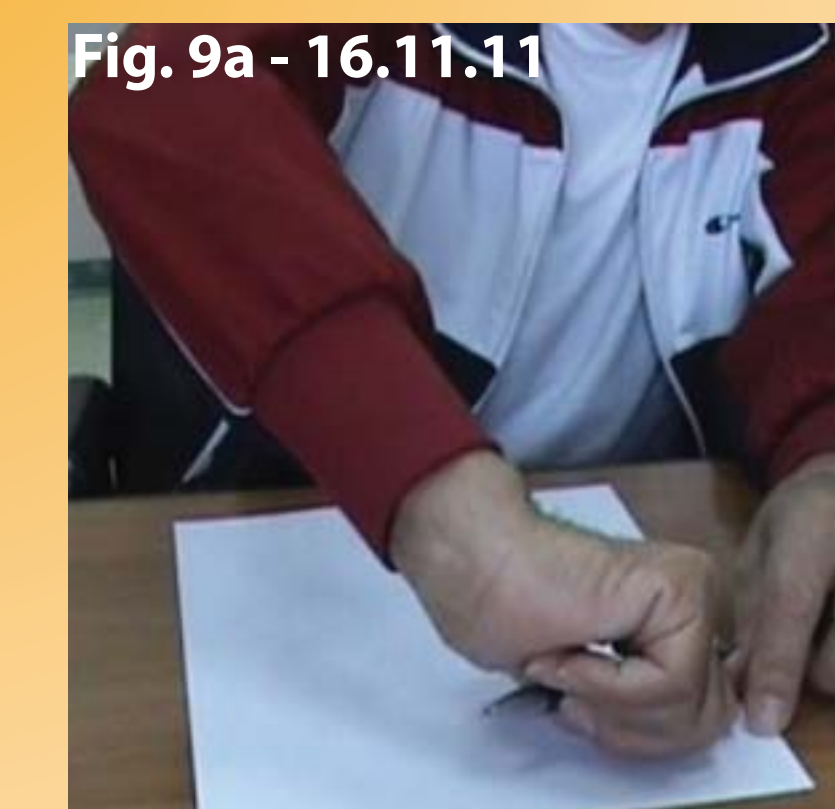
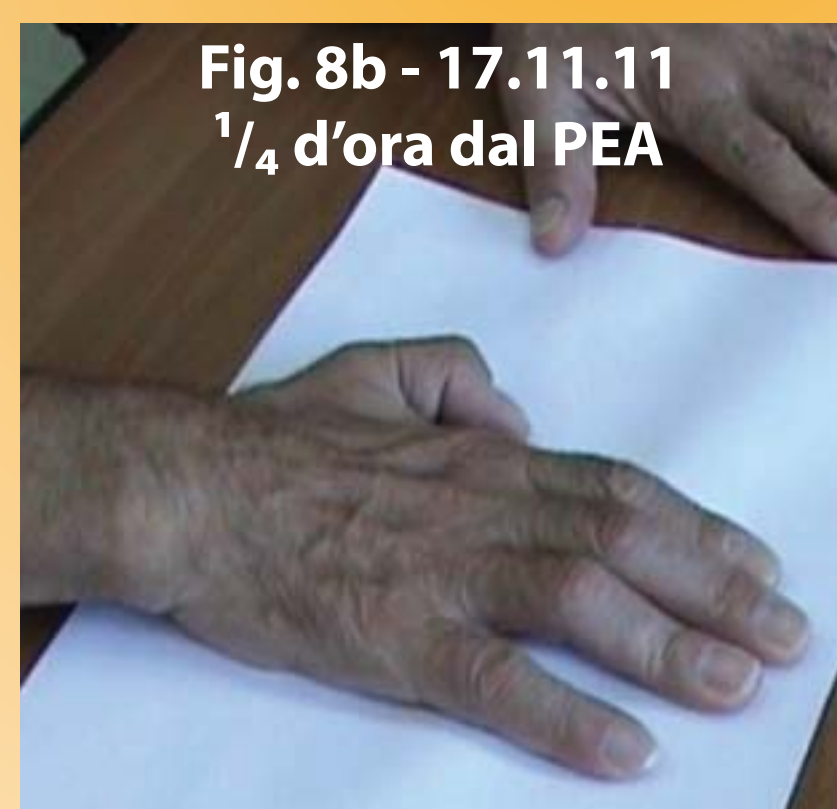
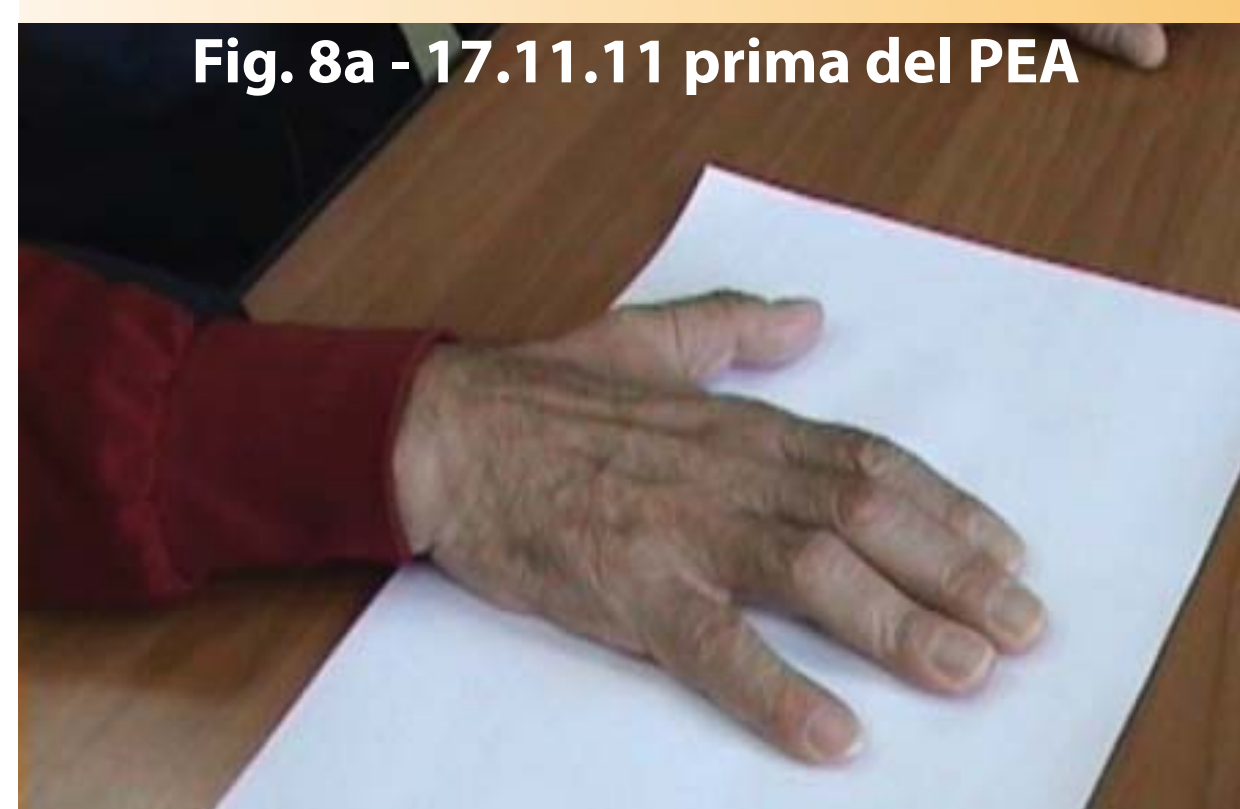


Fig. 22  
 Inflammation in amyotrophic lateral sclerosis spinal cord and brain is mediated by activated macrophages, mast cells and T cells

