

Esperienza Italiana nell'Utilizzo dell'ITB in Età Evolutiva

Francesco Motta

S.C. Ortopedia e Traumatologia Pediatrica

Ospedale dei Bambini V.Buzzi, Milano

Bosisio Parini, 7 giugno 2008

La casistica del Buzzi 1998-2008

- TOTALE 318 pazienti impiantati

- 43,4 % V livello
- 26,1 % IV livello
- 13,2 % III livello
- 5,4 % livelli I-II

GROSS MOTOR FUNCTION
CLASSIFICATION SYSTEM (GMFCS)
PALISANO ET AL. 2000

- 11.9 % NO CP TBI, Paraparesi spastica Familiare, Paraparesi Metabolica, Sclerosi multipla, Leucodistrofia, S. Hallervorden – Spatz...)

264 pz. età all'impianto <18 anni (83%)

ITB e Distonia in età evolutiva: la nostra casistica (1998-2008)

Dei 264 pz in età evolutiva, 61 (23%) presentano un quadro distonico o prevalentemente distonico

34 dei 61 pz (56%) ha età all'impianto < 10 anni

Diagnosi

54 pz CP (88.5%)

47pz GMFCS V liv (77 %)

1 pz GMFCS IV liv (1.5%)

6 pz GMFCS I-III liv (10%)

7 pz NO CP (11.5%)

2 pz S. di Leigh

1 pz S. Hallervorden – Spatz

1 pz S. di Lesch – Nyhan

3 pz Distonia ad esordio infantile nnd

Distonie e ITB

- Dose media 265 mcg/die
 - 2 pz infusione Flex
 - 3 pz utilizzano il PTM
 - BAD medio PRE = 22.59 → POST = 17.79
 - 1 espianto per insoddisfazione (1,6%)
-

Complicanze

Dei 61 pz distonici, 17 (27.9%) hanno avuto complicanze

- 22 Complicanze Totali:
 - 7 liquorragie risolte spontaneamente (11.5%)
 - 11 complicanze legate al catetere (18%)
 - 3 infezioni (5%)
 - 3 pz deceduti (non correlato a ITB)
-

Effect of intrathecal baclofen on dystonia in children with cerebral palsy and the use of functional scales.

Nel 2007 abbiamo analizzato gli effetti dell'ITB sulla distonia in un gruppo omogeneo di 19 pz in età evolutiva con diagnosi di CP, classificati al V liv GMFCS, impiantati tra il 2000 e il 2005.

FU a 3-6-12 mesi. (Ultimo FU terminato fine 2006)

J Pediatr Orthop. 2008 Mar;28(2):213-7.

Motta F, Stignani C, Antonello CE

Popolazione studiata



Materiali e Metodi

- 19 pazienti (età tra i 2.5 e i 16.5aa)
 - GMFCS livello V
 - PCI distonica o mista (prevalentemente distonica)
 - Età media all'impianto 8.5 anni (SD=3.2)
 - Valutazione delle distonie con BAD e BFM a 3-6-12 m
-

Analisi dei Dati

- Analisi della varianza per misure ripetute di:
 - BAD Scale (totale e per ogni distretto)
 - Movements Scale BFM (totale e per ogni distretto)
 - Total Score Disability Scale BFM

 - Correlazione tra le due scale con coeff. Rho-Spearman
-

Barry-Albright Dystonia Scale (BAD)

8 distretti corporei

1. Occhi
2. Bocca
3. Collo
4. Tronco
5. Arto superiore dx
6. Arto superiore sx
7. Arto inferiore dx
8. Arto inferiore sx

Ad ogni distretto viene assegnato
un punteggio

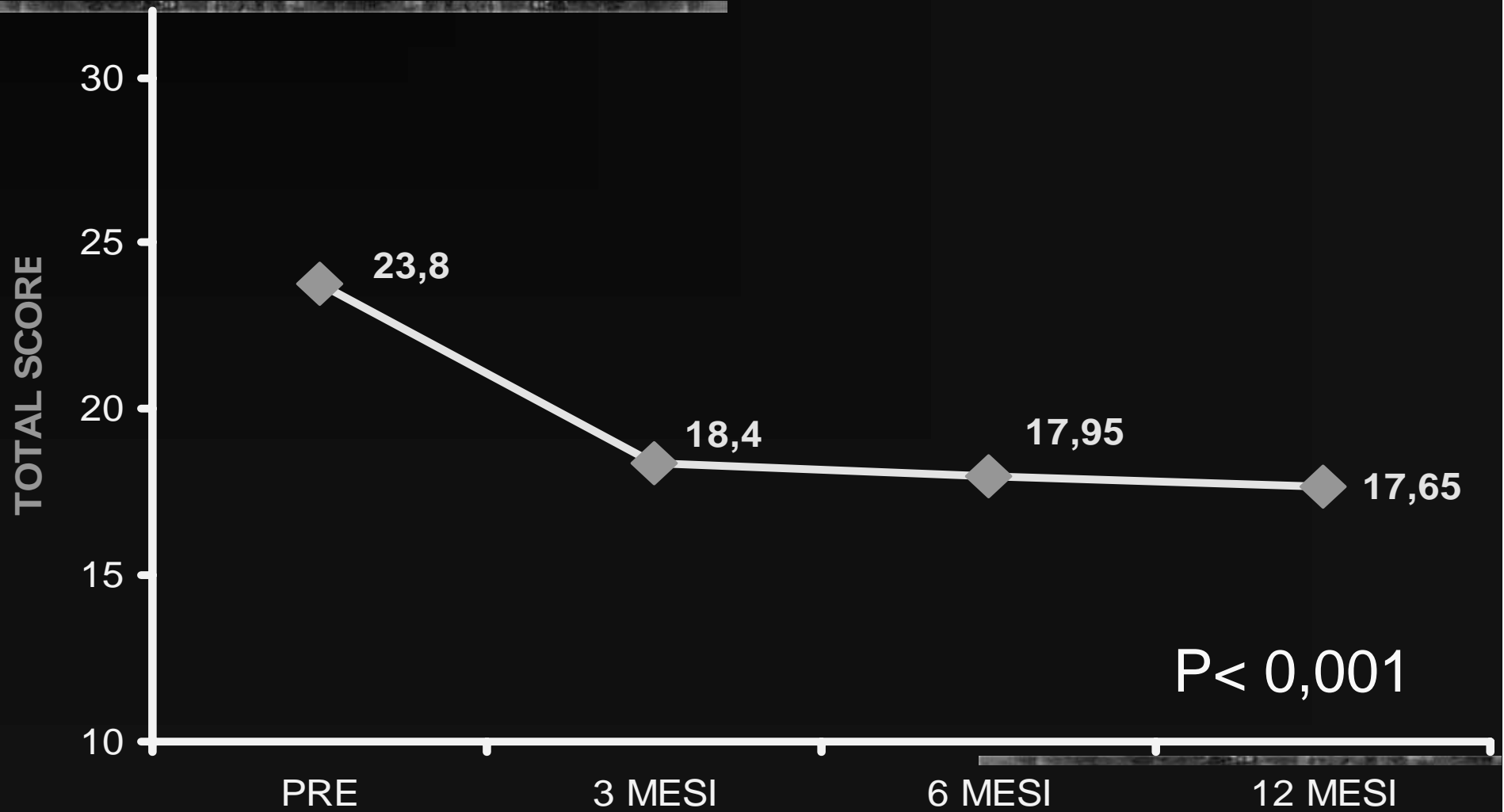
min 0 (assenza di distonia)

max 4 (distonia che impedisce la funzione o
una corretta postura)

Punteggio TOTALE minimo 0

Punteggio TOTALE massimo 32

BAD Scale: Risultati



Burke-Fahn-Marsden Movement Scale (BFM)

9 distretti corporei

1. Occhi
2. Bocca
3. Linguaggio-Deglutizione
4. Collo
5. Tronco
6. Arto superiore dx
7. Arto superiore sx
8. Arto inferiore dx
9. Arto inferiore sx

Ad ogni distretto vengono assegnati

DUE punteggi:

Fattore Provocante (min = 0 max = 4)

+

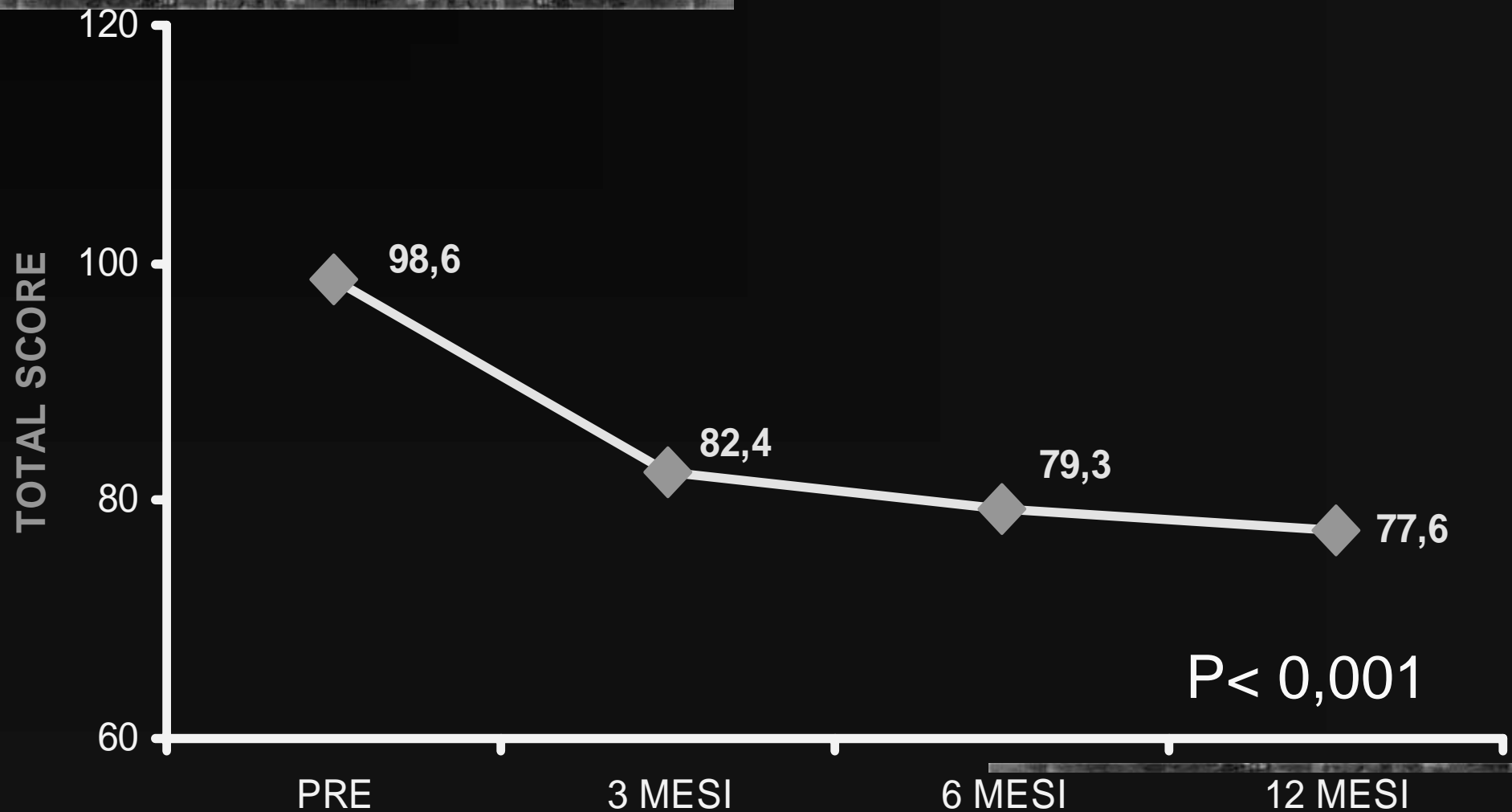
Severità della Distonia (min = 0 max = 4)

moltiplicati per un indice (0,5 o 1)

Punteggio TOTALE minimo 0

Punteggio TOTALE massimo 120

BFM Movements Scale: Risultati



Burke-Fahn-Marsden Disability Scale (BFM)

7 attività

1. Linguaggio
2. Deglutizione
3. Alimentazione
4. Igiene
5. Vestirsi
6. Scrittura
7. Cammino

Ad ogni attività viene assegnato
un punteggio:

min 0 (normalità)

max 4/6 (estrema difficoltà/incapacità di
compiere l'azione)

Punteggio TOTALE minimo 0

Punteggio TOTALE massimo 30

BFM Disability Scale: Risultati

Nessuno dei 19 pazienti ha ottenuto un punteggio diverso in questa scala dopo l'impianto

Correlazione BAD-BFM

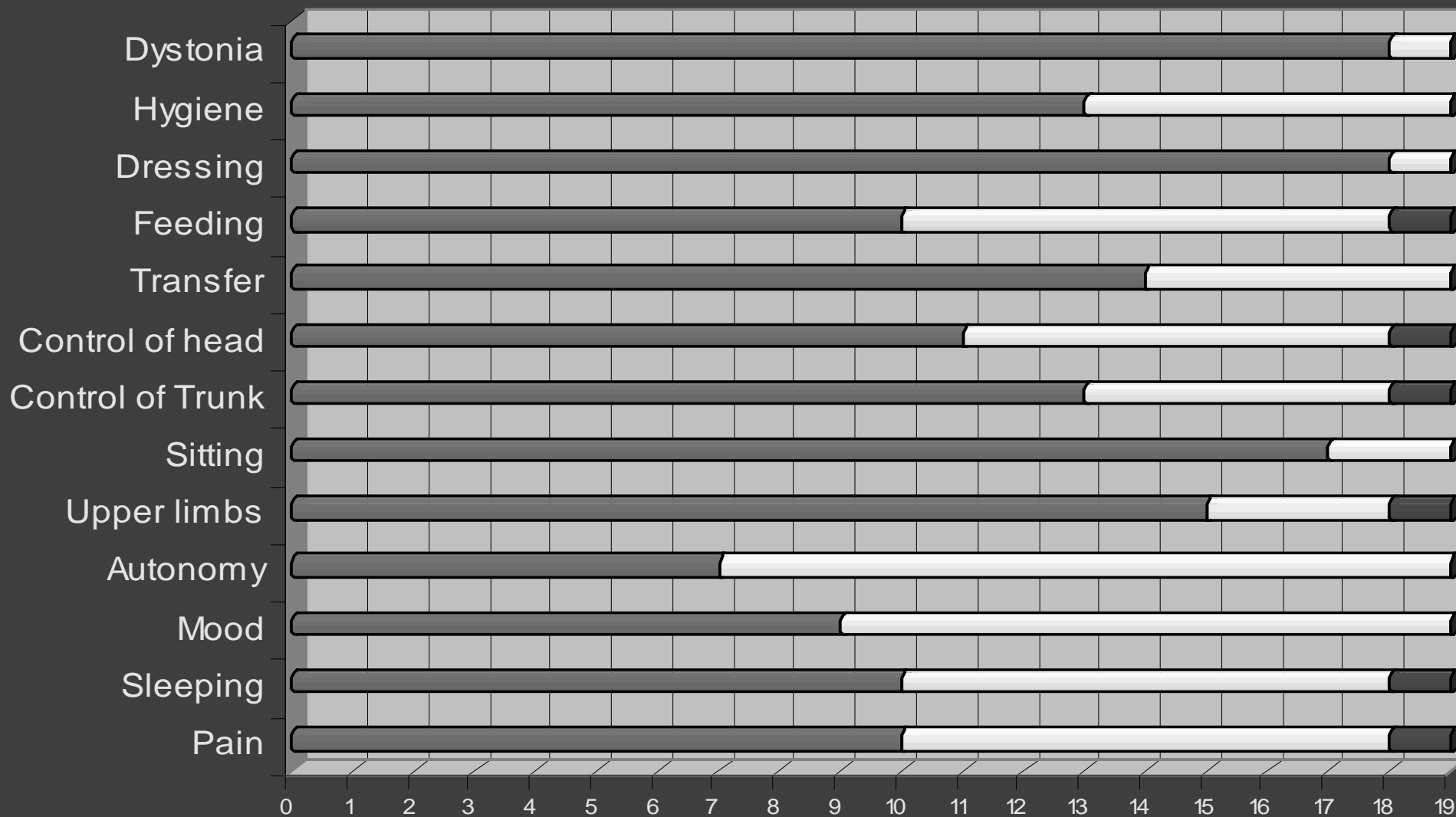
Correlazione con coeff. Rho-Spearman = 0,59 con $p=0,05$ al FU dei 12 mesi.

Essendo positiva la correlazione tra le due scale, ad un miglioramento registrato alla BAD corrisponde un miglioramento della BFM.

Alla luce di questa esperienza abbiamo scelto di proseguire con l'utilizzo della BAD (più specifica e sensibile per la patologia dei nostri pz), anche se risulta particolarmente interessante la registrazione del "*fattore provocante*" della BFM movements scale

Risultati Scheda Soggettiva 19 pz distonici V livello

■ Migliorato □ Invariato ■ Peggiorato



NUMERO PAZIENTI

B.C. 14 anni

Tetraplegia
Distonica

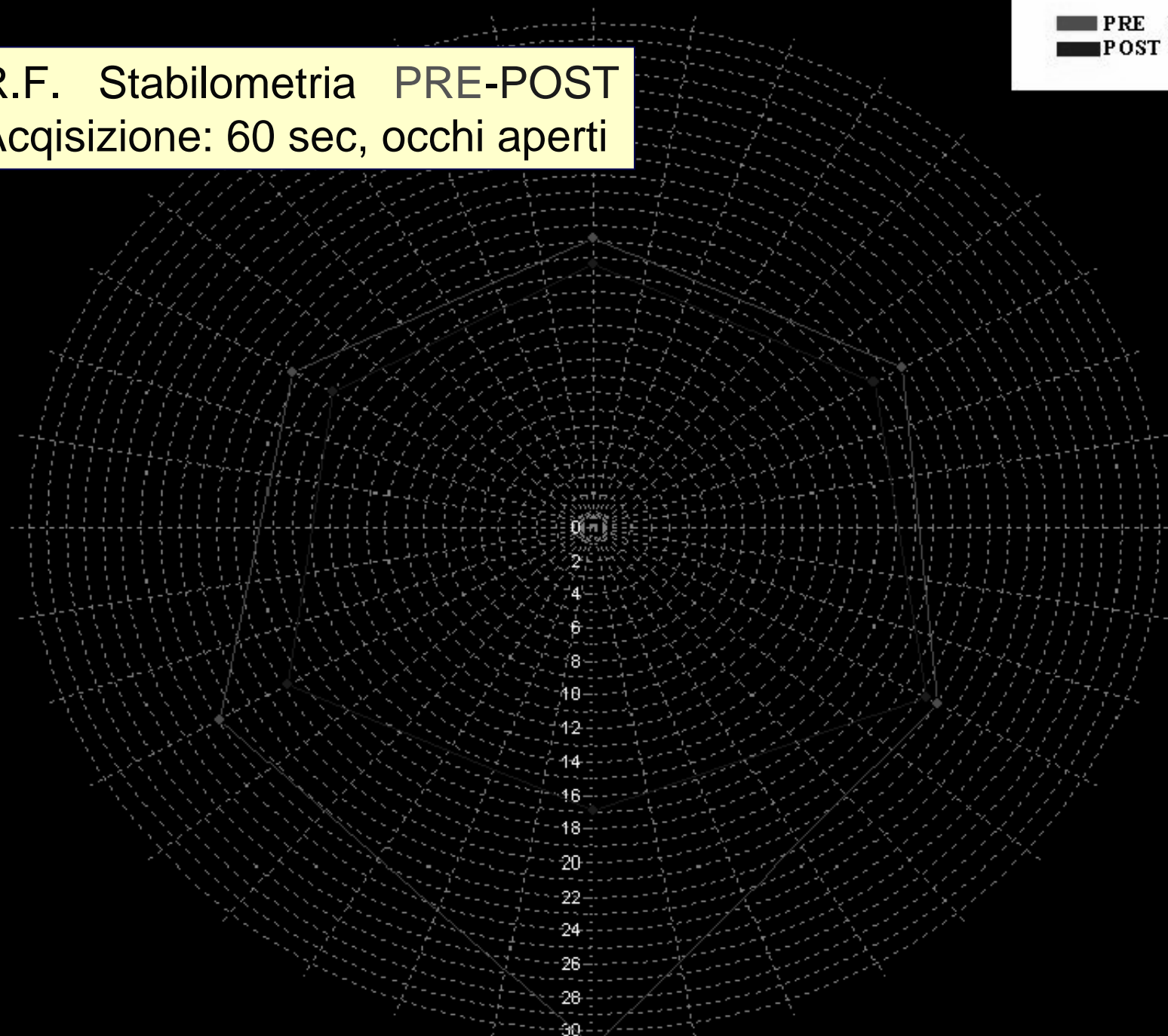
R.F. 12 anni

Tetraplegia
Distonica

Stella, media
Settori fissi, distanza dal baricentro (mm)

■ PRE IIBT
■ POST IIBT

R.F. Stabilometria PRE-POST
Acquisizione: 60 sec, occhi aperti



G.F. 7 anni

Emiplegia Distonica
PRE ITB


B.G.
8 anni

PRE

Distonia nd

**Starting project:
Randomized prospective study**

**INTRATHECAL vs OS BACLOFEN
on Dystonia in children with CP**

-
- 20 pazienti tot (10 gruppo A + 10 gruppo B)
 - Diagnosi di CP
 - Età < 16 aa al momento del reclutamento
 - No altri trattamenti farmacologici sistemici o focali per distonie in atto
 - Risposta + al bolus test ( BAD)
-

Outcome Measures

- BAD scale
 - Qualità di Vita (CPCHILD)
 - FU: 3 – 6 – 12m
-

ITB: Distonia vs Spasticità

- Mediamente dose ↑ (dose media 245 vs 180)
 - Meno lineare l'incremento della dose
 - Più evidente sulle distonie a riposo che d'azione
 - ↑ rischio di complicanze? (no consenso)
 - Alta soddisfazione
-

Grazie per l'attenzione
