

Valutazione degli aspetti riabilitativi e della Qualità di Vita nei pazienti affetti da miastenia gravis sottoposti a timectomia



Ann. Ital. Chir., 2007; 78: 381-384

Maria Milazzo, Giovanni Magrone, Angela Romanelli, Emilio Gallotta, Silvia Sterzi

Scuola di Specializzazione in Medicina Fisica e Riabilitazione. Università Campus Bio-Medico di Roma

Effects of the thymectomy in a rehabilitation program and in Quality of Life in patients with myasthenia gravis

OBJECTIVE: *The purpose of this study is to estimate the effects of a rehabilitation program on patients with myasthenia gravis (MG) subordinates to thymectomy.*

MATERIALS AND METHODS: *Patients were evaluated at baseline (T1) and at the end of the pulmonary rehabilitation (T2), by undergoing spirometric measurements, 6-Minutes Walking Test (6MWT), Berg Balance Scales (BBS), Rivermead Mobility Index (RMI) and Short 36 Form Health Survey version 2 (SF-36v2). The rehabilitation program included exercise to improve the respiratory functionality, the cardiovascular fitness and the global posture.*

OUTCOME: *A single patient obtained improvement pulmonary function, unmodified in the others two patients. Mobility and balance, estimated by the RMI and BBS, effort tolerance, estimated by the 6-MWT, QOL, estimated by means of SF36v2 improved, and dyspnoea (Borg scale) reduction was obtained in all of the patients.*

DISCUSSION: *A specific rehabilitative protocol does not exist for the patients with MG subordinates to thymectomy. The AA. conclude that the training relieves dyspnoea, increases the capacity to walk, and improves health-related quality of life.*

CONCLUSION: *Future studies will define the role of the rehabilitation for these patients and will optimize the protocol.*

KEY WORDS: Myasthenia gravis rehabilitation, quality of life, thymectomy.

Introduzione

La Miastenia Gravis è una malattia neuromuscolare lentamente progressiva, appartenente al gruppo delle malattie autoimmuni, in cui gli autoanticorpi interferiscono con la trasmissione neuromuscolare. Caratteristica clinica della malattia è la perdita di forza muscolare di uno o più muscoli. Nella forma generalizzata vengono di solito colpiti anche i muscoli respiratori e, negli stadi finali della malattia, può verificarsi insufficienza respiratoria. Spesso, soprattutto negli adulti, la malattia si associa all'iperplasia del timo o alla presenza di un tumore del timo (timoma). I tumori timici si verificano nel 10-15% di pazienti con MG; mentre la MG si verifica in 1/3 di pazienti con timoma¹. La rimozione della ghiandola timica è indicata in tutti i pazienti con timoma evidenziato mediante TC torace, e si è rivelata il fattore prognostico più importante per la sopravvivenza a distan-

za². Nel post-operatorio pochi pazienti possono andare incontro a guarigione, la maggior parte dei casi presentano un miglioramento dell'efficacia della terapia medica³⁻⁴. Dalla letteratura si evidenzia che l'esercizio fisico nei pazienti con MG migliora la forza e la resistenza muscolare, riduce la fatigue e ha un importante impatto sulla qualità della vita⁵. Ancora poco definito è invece il ruolo della riabilitazione nel trattamento dei pazienti con Miastenia Gravis (MG) sottoposti a Timectomia. Lo scopo di questo studio è di valutare gli effetti di un programma riabilitativo elaborato per questi pazienti in termini di recupero funzionale e qualità di vita (QOL).

Materiali e metodi

Sono stati studiati 3 pazienti; 2 di sesso femminile (paziente A di 65 anni, paziente B di 45 anni) e uno di sesso maschile (paziente C di 50 anni), affetti da MG sottoposti ad intervento chirurgico di timectomia radicale e ricoverati presso il reparto di Medicina Riabilitativa dell'Università Campus Bio-Medico di Roma. All'ingresso e alla dimissione tutti i pazienti sono stati sottoposti a prove di funzionalità polmonare comprendenti la capacità

Per la corrispondenza: Prof.ssa Silvia Sterzi, Via dell'Acqua Traversa 195, 00135 Roma (e-mail: s.sterzi@unicampus.it).

vitale forzata (FVC), FVC % prevista; volume espiratorio forzato in 1 secondo (FEV1), FEV1 % previsto; flusso forzato medio espiratorio tra il 25% e il 75% della capacità vitale forzata (FEF25-75), FEF25-75% previsti; a 6-Minute Walking Test (6-MWT) che valuta grado di dispnea e fatica muscolare con la scala di Borg;⁶⁻⁷ Berg Balance Scale (BBS): per la valutazione dell'equilibrio (Berg et al.,1992);⁸ Rivermead Mobility Index (RMI): per lo studio del grado di mobilità (Colleen et al.,1990);⁹ Short Form 36 Health Survey version 2 (SF-36v2), scala generica di valutazione dello stato di salute¹⁰. Tutti i pazienti sono stati sottoposti a trattamento riabilitativo di due sedute giornaliere, della durata di 3 ore l'una, per tre settimane. Il programma riabilitativo è consistito in: esercizi per migliorare la funzionalità respiratoria (drenaggio delle secrezioni, respirazione costale, coordinazione respiratoria; riespansione del parenchima polmonare, ventilazione selettiva, tosse assistita), esercizi per il recupero della fitness cardiovascolare (cyclette e treadmill secondo lo schema: I settimana Cyclette 15 minuti/die a freq. Libera; II settimana Cyclette 15 min/die a freq.allenante + Treadmill 15 min/die a freq. Libera; III settimana Cyclette 15 min/die a freq.allenante + Treadmill 15 min/die a freq. Allenante), esercizi per la prevenzione e correzione degli atteggiamenti posturali viziati (esercizi di mobilitazione articolare e rieducazione posturale globale).

Risultati

Per quanto riguarda la valutazione della funzionalità respiratoria effettuata tramite la spirometria, solo la paziente A ha avuto un miglioramento del quadro disfunzionale ventilatorio con incremento di tutti i flussi ed i volumi misurati; per gli altri due pazienti il quadro respiratorio è rimasto immutato (Tabella I). La valutazione della tolleranza allo sforzo, effettuata mediante 6-MWT, ha evidenziato un miglioramento in termini di metri percorsi e di dispnea valutata secondo la scala di Borg in tutti e tre i pazienti¹¹ (Tabella II). Per quanto riguarda le valutazioni dell'equilibrio e della mobilità, effettuate mediante la BBS e il RMI, tutti i pazienti hanno presentato un miglioramento (Tabella III). Per quan-

to riguarda la valutazione della qualità di vita, esplorata dall'SF-36v2, è stato riscontrato un miglioramento in tutti gli otto domini per il paziente A; per i pazienti B e C è stato riscontrato un miglioramento in tutti domini tranne in quello della salute generale (GH) che è rimasto stazionario (Figg. 1, 2 e 3).

Discussione

Debolezza muscolare e fatica sono sintomi che hanno un impatto considerevole sulla qualità di vita dei pazienti con MG¹². Nello studio di Fregonezi, che ha analizzato la relazione tra la funzionalità respiratoria e lo stato di salute correlato alla qualità di vita (Health-Related Quality of Life, HRQL) in pazienti con MG, sono stati osservati un lieve decremento nella capacità polmonare totale, della massima pressione inspiratoria (MIP) e della massima ventilazione volontaria (MVV), ed è stata evidenziata un'associazione tra la capacità vitale forzata e i volumi polmonari con alcuni domini riguardanti HRQL, in particolare quelli relativi all'attività fisica¹³. Pochi sono i dati presenti in letteratura sul ruolo della riabilitazione nei pazienti con MG. Lohi ha condotto uno studio su pazienti con MG da lieve a moderata sottoposti a un programma di rinforzo muscolare della durata di 10 settimane, e ha riscontrato un miglioramento del 23% della forza di estensione del ginocchio dell'arto trattato rispetto al 4% dell'arto non trattato¹⁴. Il case report di un paziente affetto da MG sottoposto ad un trattamento riabilitativo di 10 settimane (Davidson L, 2005), ha evidenziato miglioramenti clinicamente significativi della scala della fatigue, del 6-minute walk test, della forza muscolare della flessione/estensione dell'anca e dell'estensione del ginocchio⁵. In uno studio randomizzato su 27 pazienti è stato valutato l'effetto del training dei muscoli respiratori in pazienti affetti da MG rispetto ad un gruppo di controllo. Il trattamento, della durata di 8 settimane, ha prodotto un miglioramento della funzionalità respiratoria, dovuto agli aumenti del volume corrente (VC) e della ventilazione per minuto, con diminuzione della frequenza respiratoria, aumento significativo della forza muscolare inspiratoria (PImax) del 27% e aumen-

TABELLA I - Modificazioni della funzionalità respiratoria prima e dopo trattamento riabilitativo.

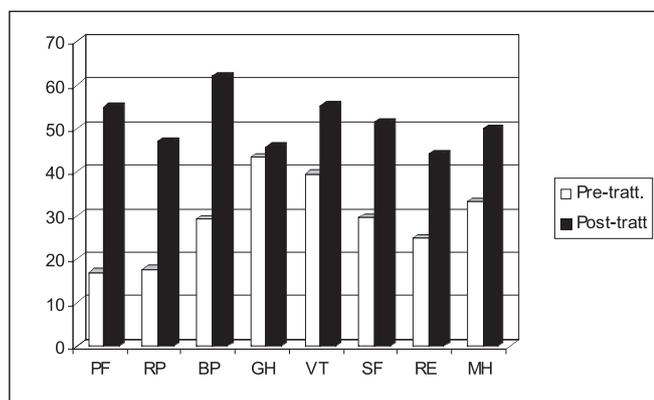
Paz.	FEV1/pre	FEV1/post	FVC/pre	FVC/post	FEF25-75/pre	FEF25-75/post
A	1,52 76%	1,66 83%	1,78 74%	1,89 78%	1,86 69%	2,43 90%
B	1,20 46%	1,15 44%	1,52 50%	1,50 50%	1,16 34%	0,99 29%
C	1,75 56%	1,72 55%	2,04 54%	1,97 52%	2,24 60%	2,63 70%

TABELLA II - Modificazioni della performance fisica e della dispnea prima e dopo trattamento riabilitativo.

Paz.	6MWT/pre	6MWT/post	Scala di Borg/pre	Scala di Borg/post
A	280	450	2	0
B	120	270	5	3
C	240	525	5	3

TABELLA III - Modificazioni dell'equilibrio e della mobilità prima e dopo trattamento riabilitativo.

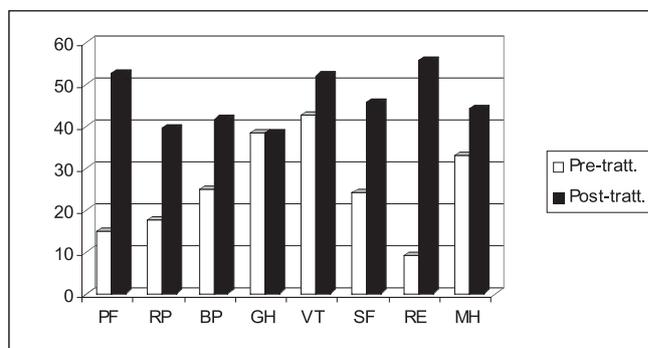
Paz.	BBS/pre	BBS/post	RMI/pre	RMI/post
A	29/56	54/56	6/15	13/15
B	28/56	51/56	7/15	12/15
C	22/56	53/56	2/15	13/15



Paziente A

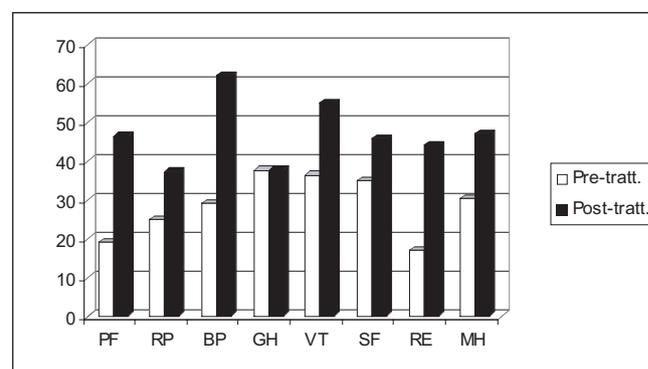
Fig. 1 - Modificazioni dei domini dell'SF36v2 prima e dopo trattamento riabilitativo.

to della forza muscolare espiratoria (PEmax) del 12%¹⁵. Nessun dato è presente invece sugli effetti della riabilitazione respiratoria e dell'esercizio fisico nei pazienti con MG sottoposti a intervento di timectomia. Tali pazienti possono presentare diverse problematiche, in parte legate all'intervento chirurgico (dolore, sindrome da decondizionamento, insufficienza respiratoria, trombosi venosa profonda degli arti inferiori), in parte legate alla MG (deficit di forza muscolare, problematiche respiratorie, problemi visivi, disfagia, disartria). I nostri dati hanno evidenziato un effetto positivo dell'intervento riabilitativo sull'equilibrio e sulla mobilità, sulla tolleranza allo sforzo e sulla qualità di vita dei pazienti trattati. Non è stato riscontrato nessun effetto avverso legato al trattamento e tutti i pazienti hanno mostrato una buona compliance al programma riabilitativo.



Paziente B

Fig. 2 - Modificazioni dei domini dell'SF36v2 prima e dopo trattamento riabilitativo.



Paziente C

Fig. 3 - Modificazioni dei domini dell'SF36v2 prima e dopo trattamento riabilitativo.

Conclusioni

Al momento non esistono protocolli riabilitativi specifici per i pazienti con MG sottoposti a timectomia. L'approccio riabilitativo da noi proposto, basato sulla valutazione delle condizioni cliniche e funzionali dei pazienti, ha evidenziato outcome positivi per quanto riguarda il miglioramento del livello di mobilità, l'incremento della tolleranza allo sforzo e la QOL. Ulteriori studi sono necessari per definire meglio il ruolo e le potenzialità della riabilitazione per questi pazienti e per ottimizzare i programmi di intervento.

Riassunto

OBIETTIVO: Scopo di questo studio è di valutare gli effetti di un programma riabilitativo su pazienti con miastenia gravis (MG) sottoposti a timectomia.

MATERIALI E METODI: Tre pazienti con MG sottoposti a timectomia hanno effettuato trattamento riabilitativo con esercizi per migliorare la funzionalità respiratoria, per il recupero della fitness cardiovascolare e di rieducazione

posturale globale. I pazienti sono stati sottoposti, all'ingresso e alla dimissione, a prove di funzionalità respiratoria, 6-Minute Walking Test (6-MWT), Berg Balance Scale (BBS), Rivermead Mobility Index (RMI) e Short Form 36 Health Survey version 2 (SF-36v2).

RISULTATI: Alla spirometria un solo paziente ha mostrato un incremento di tutti i flussi ed i volumi misurati; il quadro respiratorio è rimasto immutato negli altri due pazienti. Tutti e tre i pazienti hanno presentato un miglioramento dell'equilibrio e del livello di mobilità valutati mediante BBS e RMI, un miglioramento della tolleranza allo sforzo, con incremento dei metri percorsi al 6-MWT, una riduzione della dispnea secondo la scala di Borg ed un miglioramento di alcuni domini dell'SF-36v2.

DISCUSSIONE: Non esistono protocolli riabilitativi specifici per i pazienti con MG sottoposti a timectomia. L'approccio riabilitativo da noi proposto ha evidenziato outcome positivi per quanto riguarda il miglioramento del livello di mobilità, l'incremento della tolleranza allo sforzo e la qualità di vita.

CONCLUSIONE: Ulteriori studi sono necessari per definire meglio il ruolo e le potenzialità della riabilitazione per questi pazienti e per ottimizzare i programmi di intervento.

Bibliografia

- 1) Thomas CR, Wright CD, Loeherer PJ: *Thymoma: state of the art*. J Clin Oncol, 1999; 17:2280-289.
- 2) Ashour MH, Jain SK, Kattan KM, Al Daef A-Q, Abdal Jabbar MS, Tahan A-R Al, Moallami M Al: *Maximal thymectomy for myasthenia gravis*. Eur J Cardio-thorac Surg, 1995; 9:461-64.
- 3) Ryunosuke H, Sugiura Hiroshi, Fukunaga Akira, Takahashi Hiroshi, Simozawa Eiji, Satoshi Kondo: *Clinical outcomes following extended thymectomy for myasthenia gravis*. Ann Thorac Cardiovasc Surg, 2006; 12:203-6.
- 4) Lopez-Cano M, Ponseti-Bosch JM, Espin-Basany E, Sanchez-Garcia J L, Armengol-Carrasco M: *Clinical and Pathologic Predictors of Outcome in Thymoma-Associated Myasthenia Gravis*. Ann Thorac Surg, 2003; 76:1643-649.
- 5) Davidson L, Hale L, Mulligan H: *Exercise prescription in the physiotherapeutic management of Myasthenia Gravis: a case report*. N Zeal Journal Physiotherapy, 2005; 33(1):13-18.
- 6) Troosters T, Gosselink R, Decramer M: *Six Minute Walking distance in elderly subjects*. Eur Respir J, 1999; 14:270-74.
- 7) Borg G: *Psychophysical bases of perceived exertion*. Med Sci Sports Exerc, 1982; 14:377-81.
- 8) Berg K, Wood-Danphinee, Williams JL, Moki B: *Measuring balance in the elderly: validation of an instrument*. Can J Public Health, 1992; 83(supp 2):S7-11.
- 9) Collen FM, Wade DT, Robb GF, Bradshaw CM: *The Rivermead Motor Assessment*. Int. Disabil. Stud, 1991; 13:50-54.
- 10) Beaton DE, Bombardier C, Hogg-Johnson S: *Choose your tool: A comparison of the psychometric properties of five generic health status instruments in workers with soft tissue injuries*. Qual life res, 1994; 3:50-56.
- 11) Lacasse Y, Wong E, Guyatt GH, King D, Cook DJ, Goldstein RS: *Metaanalysis of respiratory rehabilitation in chronic obstructive pulmonary disease*. Lancet, 1996; 348:115-19.
- 12) Mc Donald CM: *Physical activity, health impairments, and disability in neuromuscular disease*. American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation, 2002; 81 (11)(suppl.):108-120.
- 13) Fregonezi GA de F, Regiane-Resqueti V, Pradas J, Vigil L, Casan P: *The Relationship Between Lung Function and Health-Related Quality of Life in Patients With Generalized Myasthenia Gravis*. Arch Broncopneumol, 2006; 42:218-24.
- 14) Lohi E, Lindberg C and Andersen O: *Physical training effects in Myasthenia Gravis*. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 1993; 74:1178-180.
- 15) Guilherme A, Fregonezi de F, Regiane-Resqueti V, Güell R, Pradas J, Casan P: *Effects of 8-Week, Interval-Based Inspiratory Muscle Training and Breathing Retraining in Patients With Generalized Myasthenia Gravis*. Chest, 2005; 128:1524-530.