

### **2010Spring PaduaMuscleDays**

**April 22-24, 2010**

The upcoming 2010Spring PaduaMuscleDays, to be held in Terme Euganee, Padova (Italy) next April 22 to 24, 2010. Main goal of the 2010Spring PaduaMuscleDays is to organize an EU Initiative for Translational Myology on Myology Genetics&Proteomics, Malignancy&Myopathies and Monitoring&Treatments. The Workshop of the EU Initiative will open the meeting next April 22, 2010. Two tutorials on h-bFES (home-based Functional Electrical Stimulation) and Functional Echomyography, co-organized by the cirMYO of the University of Padova and the Ludwig Boltzmann Institute of Electrical Stimulation and Physical Rehabilitation, Wilhelminenspital Vienna, Austria are offered to all participants, in particular to those registered for the "Master in Exercise Testing and Research in Rehabilitation Medicine" organized by the Neurorehabilitation Unit of the University of Pisa, Italy. Program and abstracts will be printed in the European Journal of Translational Myology - Basic Applied Myology Vol. 1 (1&2), 2010.

To down-load 2010Spring PaduaMuscleDays program, general information and registration & accommodation forms login to BAM On-Line at: <http://www.bio.unipd.it/bam/bam.html>. You will also find there Information for Authors to submit abstracts and manuscripts for both the 2010Autumn PaduaMuscleDays and the Journal.

### **XII International Congress on Neuromuscular Diseases**

ICNMD 2010 will be held in Naples 17-22 July, 2010.

In collaboration with the ICNMD Organising Committee, in Pisa (Tuscany) a satellite symposium entitled "Muscle Fatigue in Neuromuscular Disorders: Pathogenic Mechanisms and Treatment", will be organised 23-24 July, 2010.

Scientific Secretary: Gabriele Siciliano, University of Pisa, E-mail: [g.siciliano@med.unipi.it](mailto:g.siciliano@med.unipi.it)

Organizing Secretary: First Class srl, Meeting and Conference, E-mail: [Laura.Bernardini@fclass.it](mailto:Laura.Bernardini@fclass.it)

### **6<sup>th</sup> International Muscle Symposium**

**Vienna, Austria, September 2-4, 2010**

We have the great pleasure in inviting you to attend this meeting held in Vienna, September 2-4, 2010 at the Campus of the University of Vienna. As you will realize these courts of the former General Hospital built in the 18th century still emanate the spirit of scientific curiosity and exchange of knowledge in the heart of one of the most fascinating and inspiring cities in the world.

Symposium Website: [www.musclesymposium2010.at](http://www.musclesymposium2010.at)

### **10th Vienna International Workshop on Functional Electrical Stimulation and 15th IFESS Annual Conference, 2010**

**Vienna, Austria, September 8-12, 2010**

We would kindly invite you to join the upcoming combined meeting "IFESS 2010 and 10th Vienna International Workshop on FES". Meetings Website: <http://conference.ifess.org/>

### **2010 EMC, European Society for Muscle Research**

**Padova, Italy, September 11-15, 2010**

Welcome to the muscle conference in Padova, Italy, September 11-15, 2010. The meeting will start on Saturday 11th September with a reception and a Symposium organized by the Physiological Society on ROS signalling in muscle. Local organizing committee: Carlo Reggiani, Marco Sandri, Gerolamo Lanfranchi and Antonio Paoli. Location: Centro Congressi Pietro d'Abano, Abano Terme, Padova, Italy.

Website: <http://emc2010.azuleon.org/>

### **15th International congress of the WMS**

**Kumamoto, Japan, 12-16 October 2010**

The 15th International congress of the WMS will be held in Kumamoto, Japan between the dates of 12-16 October 2010. Traditionally, there is going to be a neuromuscular teaching course just prior to this meeting. You can follow the events from the congress website [www.wms2010.com](http://www.wms2010.com)

### **2010Autumn PaduaMuscleDays**

**Terme Euganee, Padova, Italy, 18-19 October 2010**

Suggestions for Session Topics are welcomed. Send your E-mail to [ugo.carraro@unipd.it](mailto:ugo.carraro@unipd.it)

**X CONGRESSO NAZIONALE  
ASSOCIAZIONE ITALIANA DI MIOLOGIA**

MILANO, 3 - 5 giugno 2010 - Aula Magna,  
Via Festa del Perdono, 7 - Università degli Studi di Milano

**PRESIDENTE DEL CONGRESSO**

**Prof. Giovanni Meola**

Tel. 02-52774480/4556/4773/4638 - Fax 02-52774480; 02-5274717  
e-mail: giovanni.meola@unimi.it, valeria.sansone@unimi.it

**GIOVEDÌ 3/06/2010**

---

**Workshop**

**LA QUALITÀ DI VITA NELLE MALATTIE NEUROMUSCOLARI**

**15.00 La Scala SF-36: Perché altri questionari?**

G. Apolone (Istituto M. Negri - Milano)

**15.20 Quality of Life in Muscle Disease; Why bother measuring It?**

MR Rose (King's College, London, UK)

**15.50 La qualità della vita nei pazienti adulti con malattie muscolari: INQoL Italia**

V. Sansone (IRCCS PSD, San Donato Milanese)

**16.10 La qualità della vita nei bambini e adolescenti con malattie neuromuscolari: letteratura, problematiche e strumenti valutativi**

A. Berardinelli (Istituto Mondino, Pavia)

**17.00 Lettura Magistrale**

**Treat-NMD and registry development for neuromuscular disorders**

Stephen Lynn (Newcastle upon Tyne, UK)

**18.00 – 18.45 Comunicazioni orali (4)**

**19.00 - 20.30 Programmi e progetti collaborativi**

**VENERDÌ 4/06/2010**

---

**08.30 – 9.30 Muscle Club (5 casi)**

**09.45 Lettura Magistrale**

**Paraparesi spastiche ereditarie complicate: genetica e clinica a confronto**

MT Bassi (Bosisio Parini, Milano)

**11.00 – 12.45 Comunicazioni orali (8)**

**14.15 – 16.15 Visione e discussione Posters**

**16.15 – 17.00 Comunicazioni orali (4)**

**17.30 Lettura Magistrale**

**La distrofia miotonica come modello di dinamicità del gene**

G. Novelli (Università Tor Vergata, Roma)

**18.00 Assemblea dei soci**

**20.30 Cena Sociale**

**SABATO 5/06/2010**

---

**08.30 Workshop**

**MICRORNA E TERAPIA CELLULARE**

**8.30 Regolazione dei MicroRNA nella Distrofia Muscolare di Duchenne**

F Martelli (IRCCS PSD, San Donato Mil.)

**9.00: Terapia cellulare delle distrofie muscolari**

G Cossu (Istituto Scientifico San Raffaele – Milano)

**9.30: 2 ulteriori interventi da definire**

**10.30 Coffee break**

**11.00 – 12.45 Comunicazioni orali (7)**

**13.00: Tests ECM**

SEGRETARIA ORGANIZZATIVA - ECON S.r.l., Via della Moscova 16 20121 Milano, Italia  
Tel. 0229005745 – Fax 0229005790 - e-mail: econ@econcongressi.it - www.econcongressi.it



UNIVERSITÀ DI PISA

Master Universitario in:

***Scienze e Tecnologie di Alta Specializzazione in Riabilitazione***  
***Exercise, testing and research in rehabilitation medicine***

Sabato 16 Gennaio 2010

Ospedale Cisanello – Blocco cardiotoracico - Aula piano terra

Unit of Neurorehabilitation, Pisa University, Head Prof. Bruno Rossi & Interdepartmental Research Center of Myology (cirMYO), Laboratory of translational myology, Padua University, Head Prof. Ugo Carraro

- 09.15-09.30 Introduzione, *Dr. Marco Dini*  
09.30-10.30 Dott. Humberto Cerrel-Bazo: *Atrofia muscolare in paraplegia, un modello valido di senescenza precoce*  
10.45-11.45 Prof. Ugo Carraro: *Recupero trofico del muscolo denervato umano mediante stimolazione elettrica funzionale domiciliare (h-bFES)*  
11.45-12.15 D.ssa Sandra Zampieri: *Miopatie paraneoplastiche*  
12.15-12.30 D.ssa Nicoletta Adami: *Principi ed utilizzo delle vibrazioni in riabilitazione – A case report*  
12.30-13.00 D.ssa Silvia Corbianco: *Markers laboratoristici, tipizzazione fibrile muscolare e stress ossidativo*  
13.00-14.45 Pausa Pranzo  
14.45-15.30 D.ssa Leonora Martino e Prof. Roberto Stramare: *Ecomiografia funzionale del tessuto muscolare: trofismo, contrattilità, perfusione*  
15.30-16.30 Tutorial Ecomiografico: D.ssa Leonora Martino, *dimostrazione pratica*  
16.30-17.30 Prof. Roberto Scelsi: *Involuzione del microcircolo nella paraplegia e nella senescenza*  
17.30-17.45 Coffee Break  
17.45-18.30 Dott. Marco Dini: *RAW-EMG - principi di base dati e analisi del segnale via software*

### **Riassunti**

*Acquisizione della stazione eretta e del controllo motorio del cammino nei medullesi: plasticità e integrazione dei sistemi mediante risposte motorie indotte dalla FES*

Humberto A. Cerrel Bazo

Consulente dell'Unità Spinale di Villanova sull'Arda, ASL Piacenza.

I cambiamenti repentini e rilevanti dello stato fisico e di vita quotidiana di una persona in seguito ad una lesione midollare spesso portano a una perdita di salute. Da un punto di vista fisiopatologico la medullolesione è un'interruzione delle vie sensitivo-motorie e conseguentemente sotto il livello lesionale si può evidenziare paralisi del sistema muscolo-scheletrico, del sistema nervoso autonomo, della sensibilità, degli organi (vescica, intestino ecc). La medullolesione in alcuni casi può interessare il primo motoneurone: in questi casi il secondo motoneurone è intatto e l'atrofia muscolare e la conseguente perdita di forza e resistenza sono dovute al non uso. In altri casi può essere compromesso il secondo MTN: si

osservano segni di atrofia muscolare più marcata, perdita di forza e di resistenza derivanti da ulteriori meccanismi degenerativi muscolari. Sono stati tre i laboratori che inizialmente si sono dedicati al lavoro pionieristico sulla deambulazione computerizzata tramite lo stimolo elettrico nel medulloleso: Lubjana, Dayton-Ohio, e in seguito nell'University of California Irvine e il Petrofsky Center for Research and Rehabilitation in Irvine, California, e quello di Cleveland-Ohio. Da queste sperimentazioni sono state elaborate apparecchiature computerizzate che emettono impulsi elettrici sequenziali che ripristinano in parte il trofismo muscolare, condizionano i muscoli paralizzati alla resistenza alla fatica, ripristinano la pompa muscolare e condizionano il sistema cardio-polmonare. I medullolesi eseguono un adeguato allenamento per rinforzare i muscoli paralizzati e per condizionarli alla resistenza muscolare per il raggiungimento della stazione eretta e del cammino con la FES. Lo scopo della nostra presentazione è di mostrare i risultati ottenuti lungo un percorso ventennale di sperimentazione in America ed Europa nella preparazione e deambulazione del medulloleso mediante FES. Inoltre sono riportati risultati sull'interazione di sistemi FES tra il potenziale residuo e la parte paralizzata attraverso attività di movimento che facilitano anche nei pazienti lo sviluppo di fenomeni di "plasticità neuronale" associata a una promettente riorganizzazione del SNC. Sarà discussa la fattibilità dell'integrazione dei diversi sistemi (sopra e sottolesionale) con neuroprotesi. L'attività residua del medulloleso incompleto può aver perso la comunicazione sensorio-motoria attraverso il livello di lesione. Se la parte sottolesionale è stimolata, essa può recuperare i meccanismi di integrazione di diversi sistemi utili a riacquistare una funzione motoria. In questo senso la FES e i processi d'apprendimento correlati possono attivare vie di comunicazione che promettono di recuperare funzioni riflesse automatiche.

\*\*\*\*\*

*Patologia muscolare nella paraplegia da lesione del motoneurone spinale e recupero funzionale con stimolazione elettrica domiciliare*

Ugo Carraro (1), Helmut Kern (2)

(1) Laboratorio di Miologia Traslazionale, Centro di Ricerca Interdipartimentale di Miologia, Università di Padova, Italia; (2) Ludwig Boltzmann Institute of Electrical Stimulation and Physical Rehabilitation, Department of Physical Medicine and Rehabilitation, Wilhelminenspital Vienna, Austria.

Dopo lesioni spinali o periferiche che causino la completa disconnessione tra sistema nervoso e tessuto muscolare, le miofibre denervate diventano ineccitabili utilizzando stimolatori elettrici commerciali, a causa della disorganizzazione dell'apparato contrattile entro alcuni mesi e di una atrofia severa dopo 2-3 anni. Solo dopo molti più anni di denervazione permanente le fibre muscolari originarie e quelle rigenerate sono completamente sostituite da adipociti e fibre collagene. Per questi pazienti sono stati costruiti nuovi stimolatori per la stimolazione elettrica funzionale domiciliare (h-b FES) che scaricano impulsi elettrici di alta intensità (fino a 2,4 J) e lunga durata (fino a 150 ms) capaci di indurre mediante larghi elettrodi cutanei la contrazione delle fibre muscolari denervate. Contemporaneamente il Wilhelminenspital di Vienna in Austria ha sviluppato un protocollo di valutazione clinico-funzionale per l'ottimizzazione del programma riabilitativo progressivo. I risultati di venti pazienti, che hanno completato lo studio di 2 anni di h-b FES, sono: 1. aumento del +33% della massa muscolare e del +75% del diametro delle fibre muscolari con miglioramento significativo dell'organizzazione ultrastrutturale del materiale contrattile; 2. recupero della contrattilità tetanica con significativo aumento della forza muscolare indotta dalla stimolazione elettrica; 3. cinque persone hanno acquisito la capacità di alzarsi in piedi e di eseguire esercizi di passo simulato utilizzando barre parallele; 4. la microscopia ottica ed elettronica conferma che più precocemente si inizia la h-b FES più numerose e di maggiore dimensione sono le fibre muscolari nei muscoli stimolati. Questo studio dimostra che la h-b FES dei muscoli permanentemente denervati è un'efficace terapia domiciliare che fa recuperare massa, funzione e perfusione tessutale. Ulteriori importanti benefici per i pazienti sono il miglioramento dell'estetica e dell'effetto cuscino di glutei e muscoli delle cosce.

\*\*\*\*\*

*Alterazioni strutturali della microcircolazione muscolare e cutanea in paraplegia*

Roberto Scelsi.

Dipartimento patologia umana ed ereditaria. Sezione di Anatomia Patologica  
Università degli Studi di Pavia. Pavia (Italy)

Il muscolo scheletrico normale possiede una ricca componente microvascolare. I capillari intramuscolari sono distribuiti in numero di 5-10 unità nel reticolo connettivale endomisiale a ridosso della singola fibra muscolare. Hanno calibro generalmente uniforme e possiedono capacità vasodilatative e vasoconstrictive sulla domanda di ossigeno e al metabolismo delle fibre stesse. I vasi capillari muscolari sono costituiti da cellule endoteliali unite da giunzioni intercellulari che concorrono, unitamente ai meccanismi di pinocitosi citoplasmatica, al trasporto delle sostanze nutritizie. L'endotelio riposa su una sottile membrana basale a sua volta aderente alla tonaca avventizia. Il sarcolemma delle fibre muscolari è strettamente addossato alla avventizia e alla membrana basale dei microvasi. Le alterazioni istologiche e ultrastrutturali microcircolatorie del tessuto muscolare alterato nei paraplegici sono caratterizzate da degenerazione dei mitocondri e da ispessimento talora marcato della membrana basale dei capillari, con reduplicazione delle fibre collagene con aspetti a bulbo di cipolla, con abnorme deposito di sostanza della membrana basale stessa. Il numero dei microvasi adesi alla fibra muscolare atrofica tende a ridursi nel tempo. Le alterazioni descritte insorgono generalmente dopo 3-6 mesi dalla lesione midollare, e sono presenti anche a livello cutaneo e sottocutaneo negli arti plegici. Tali alterazioni concorrono alla formazione delle principali complicanze del paraplegico, quali le ulcere da decubito e le microcalcificazioni, attraverso alterazioni della neoangiogenesi del tessuto di granulazione implicato nella guarigione delle ulcere stesse e attraverso fenomeni anossici nel sottocutaneo ove insorgono microcalcificazioni distrofiche. La patologia del microcircolo intramuscolare è secondaria alla minore richiesta di ossigeno da parte delle fibre atrofiche e ad altri fattori non ancora chiariti. Appare interessante il recente rilievo di alterazioni microvascolari analoghe nell'encefalo di ratti sottoposti a ischemia sperimentale in cui i microvasi evidenziano sofferenza endoteliale e ispessimento della membrana basale.

\*\*\*\*\*

ECOMIOGRAFIA FUNZIONALE DEL MUSCOLO DENERVATO: PRIMI RISULTATI E DIMOSTRAZIONE PRATICA

Leonora Martino, Riccardo Zanato, Roberto Stramare

Dipartimento di Scienze Medico Diagnostiche e Terapie Speciali - Sezione di Radiologia,  
Università di Padova

Questo studio pilota si propone di seguire nel tempo tre soggetti affetti da atrofia muscolare in seguito al danno permanente di diversi nervi periferici, valutando ecograficamente i miglioramenti dell'ecostruttura, dello spessore, della contrattilità e della perfusione dei muscoli sottoposti al programma sperimentale di stimolazione elettrica funzionale (FES) nell'ambito del Progetto Rise2-Italy, progetto coordinato dall'Interdepartmental Research Center of Myology (cirMYO) dell'Università di Padova.

Gli obiettivi dello studio sono: 1. identificare le caratteristiche ecografiche del muscolo denervato; 2. valutare la contrazione indotta dalla stimolazione elettrica; 3. identificare i cambiamenti della perfusione muscolare a breve termine dopo una seduta di elettrostimolazione e a lungo termine dopo cicli di stimolazione elettrica domiciliare; 4. valutare la fattibilità di un monitoraggio ecografico. Ciascuno dei tre soggetti è stato sottoposto a tre valutazioni ecomiografiche, la prima tra novembre e dicembre 2008, la seconda ad aprile 2009 e la terza a settembre; in cui sono state acquisite scansioni trasversali dei muscoli denervati e dei sani controlaterali, è stato eseguito l'eco-Doppler, sia a riposo, sia dopo

stimolazione, delle arterie perforanti e sono stati registrati i filmati della contrazione-rilasciamento indotta dalla corrente. La presentazione è stata organizzata in base ai tre campi esplorabili mediante l'ecografia: 1. ecostruttura e spessori, 2. contrazione e 3. perfusione intramuscolare. In ogni sezione si è cercato di stabilire le caratteristiche del muscolo denervato e i cambiamenti indotti dal FES training domiciliare. Il quadro ecostrutturale è quello dei muscoli atrofici coinvolti in patologie neuromuscolari e presenta nel confronto con i muscoli controlaterali sani: aumento diffuso dell'ecogenicità; diminuzione dell'eterogeneità dell'ecostruttura; diminuzione degli echi dell'epimisio e dei margini ossei sottostanti. Tra le immagini del primo e dell'ultimo controllo ecografico, si è verificato un netto miglioramento dell'ecostruttura e degli spessori muscolari. La possibilità di visualizzare in tempo reale il movimento muscolare ha permesso l'identificazione di un comportamento anomalo del muscolo denervato in seguito alla stimolazione elettrica, il fatto che il muscolo si rilassa a una velocità minore rispetto al controlaterale, legato probabilmente all'alterazione della capacità della fibra muscolare di controllare l'omeostasi del calcio intracellulare. Nei muscoli sani, i tracciati Doppler rilevati hanno la tipica forma trifasica che diventa meno pulsatile dopo la stimolazione elettrica per effetto della vasodilatazione arteriolare. Invece nel muscolo denervato, a riposo si rileva un flusso continuo a bassa resistenza, mentre dopo stimolazione elettrica, inaspettatamente, il flusso cambia diventando più pulsatile. Questo diverso comportamento del flusso sanguigno potrebbe essere l'espressione della perdita del controllo vasomotorio in seguito alla denervazione prolungata. L'ecografia è la tecnica ideale per il monitoraggio dei muscoli denervati, sia permanentemente, sia nell'attesa di un'auspicabile reinnervazione. In questo studio dimostriamo che l'ecostruttura e gli spessori dei muscoli sottoposti a FES training sono facilmente valutabili tramite l'ecografia e possono essere utilizzati come parametri nel monitoraggio del FES training.