

TENSIÓN Y RIGIDEZ MUSCULAR - "ESPASTICIDAD" EN LA ATAXIA

La espasticidad es uno de los síntomas que experimentan algunas personas con ataxia y este prospecto:

- ofrece una definición de espasticidad,
- explica las diferentes opciones de tratamiento
- ofrece recomendaciones sobre cómo recibir tratamiento.

El texto ha sido adaptado de las directrices para profesionales sanitarios "Management of the ataxias - towards best clinical practice" (Ataxia UK, tercera edición, julio de 2016).

Se recomienda consultar esta información con un profesional sanitario.

Definición

La **espasticidad** es la presencia de un aumento del tono muscular o hipertonia, que puede causar rigidez muscular, espasmos y dolor. Un tono muscular elevado de forma persistente puede dar lugar a posturas anómalas de partes del cuerpo que, si se prolongan, pueden provocar acortamientos musculares y tendinosos, articulaciones fijas y, en última instancia, contracturas¹.

Las **contracturas** se caracterizan por reducciones permanentes de la amplitud de movimiento de articulaciones y músculos. Normalmente las contracturas se producen en el brazo o las piernas.

Los **espasmos** son contracciones musculares repentinas, involuntarias y a menudo dolorosas que suelen estar asociadas a la espasticidad y provocadas por el estiramiento muscular u otros estímulos¹. Pueden ser transitorios o prolongados.

La ataxia y la espasticidad pueden coexistir en un gran número de enfermedades congénitas, genéticas o adquiridas, incluidas enfermedades comunes como el ictus, la esclerosis múltiple (EM), la parálisis cerebral y los traumatismos craneoencefálicos. La espasticidad es prominente en el momento de la presentación en algunas personas con ataxia que posteriormente pueden ser diagnosticadas con un síndrome atáxico espástico, o una de las paraplejas espásticas hereditarias (HSP). La espasticidad puede ser una característica menos prominente o más tardía de muchos de los trastornos atáxicos².

La espasticidad puede afectar a muchas partes del cuerpo, contribuyendo a una serie de síntomas que se observan en la ataxia progresiva, entre ellos:

- dificultad para caminar
- falta de destreza manual (por ejemplo, escritura, torpeza)
- disartria (dificultad para hablar)
- disfagia (problemas para tragar)

La **espasticidad focal** y los **calambres nocturnos** se tratarán en otra sección del prospecto.

Tratamiento de la espasticidad

¿Por qué tratar la espasticidad?

- Optimizar la movilidad, la capacidad de bipedestación, la función de las extremidades superiores, el habla y la deglución.
- Para reducir los síntomas de dolor y espasmos, especialmente los nocturnos que perjudican el sueño y contribuyen a la fatiga diurna.
- Mejorar la transferencia desde una silla, la postura al sentarse, lavarse y vestirse, y así fomentar la independencia y reducir la dependencia del cuidador.
- Para prevenir contracturas y reducir así el desarrollo de discapacidades crónicas.

La espasticidad puede empeorar por dolor, infección, diarrea, estreñimiento, incapacidad para orinar, ropa ajustada o mala postura. Por lo tanto, antes de tratar la espasticidad con medicamentos o de aumentar una medicación antiespástica, es crucial intentar identificar y tratar cualquier otra causa de espasticidad.

Los tratamientos de la espasticidad disponibles son:

- fisioterapia
- medicamentos
- cirugía

Lo ideal sería que el tratamiento siguiera la secuencia anterior, pasando de uno al siguiente en ese orden si el anterior ha fallado o ha proporcionado un beneficio incompleto.

--- **Es vital que los medicamentos y las técnicas quirúrgicas se discutan en detalle con los pacientes antes de proceder con ellos. El médico o el terapeuta deben explicar sus riesgos y beneficios.** ---

Fisioterapia

Además de prevenir las complicaciones de la espasticidad, como las contracturas articulares o las deformidades óseas, la fisioterapia tiene una función vital de los pacientes y cuidadores en lo que respecta a la postura correcta, el uso de los músculos y la evitación de los traumatismos. desencadenantes de la espasticidad, como el dolor y las infecciones.

Medicamentos

Aunque hay pocas pruebas de la eficacia de los antiespásticos intervenciones específicamente en casos de ataxia espástica, existe una mayor base de pruebas en afecciones más comunes que causan espasticidad, como la EM. Dado que los mecanismos subyacentes que generan la espasticidad y los espasmos son similares, los médicos suelen utilizar pruebas de enfermedades relacionadas para tomar decisiones sobre la medicación.

En ocasiones, los fármacos contra la espasticidad pueden empeorar la movilidad al poner al descubierto la debilidad muscular subyacente si el paciente confía en la rigidez para caminar⁷. Es importante comentarlo con el médico antes de empezar a tomar cualquier medicamento para la espasticidad. Si se produce un empeoramiento de la movilidad o de otras funciones, es importante informar al médico, que puede reducir la dosis o interrumpir el tratamiento.

En general, los medicamentos contra la espasticidad no deben suspenderse bruscamente, sobre todo a partir de dosis elevadas.

Los medicamentos contra la espasticidad deben aumentarse lentamente para minimizar los efectos secundarios.

La mayoría de los médicos empiezan con los siguientes medicamentos orales para el tratamiento de la espasticidad (normalmente en este orden):

- baclofeno,
- tizanidina,
- gabapentina,
- clonazepam,
- dantroleno sódico o
- diazepam

No se recomienda el uso prolongado de diazepam, salvo en casos muy graves. Muchos otros medicamentos orales han mostrado cierta evidencia como agentes antiespásticos en otras afecciones, incluyendo el metocarbamol, el levetiracetam, la lamotrigina, la pregabalina, la progabida, la clonidina, el piracetam, la vigabatrina, el prazepam, la ciproheptidina, la L-treonina, la timoxamina, la orfenadrina y la 3,4-diaminopiridina. Sin embargo, rara vez se utilizan en la práctica.

Si no se consigue o no se tolera, se pueden conseguir mayores concentraciones de baclofeno en el sistema nervioso central con menos efectos secundarios mediante una infusión intratecal (en el líquido que rodea la médula espinal) de baclofeno. **Esta intervención sólo se ofrece en centros altamente especializados y requiere una planificación cuidadosa y un seguimiento a largo plazo. Sólo es relevante en un pequeño número de pacientes³.**

Anecdóticamente, se sabe que algunos pacientes con ataxia se benefician del uso de productos derivados del cannabis para reducir el dolor y la espasticidad. Sin embargo, no se han realizado ensayos centrados en la espasticidad en pacientes con ataxia y que utilicen cannabis. Aunque algunos estudios han mostrado beneficios en el tratamiento de la espasticidad en la EM⁴, el mayor de estos ensayos^{5,6} no logró mostrar reducciones significativas en los marcadores objetivos de espasticidad, por lo que se requiere más investigación.

Espasticidad focal

La espasticidad focal (es decir, la espasticidad localizada en una parte del cuerpo), sobre todo en músculos pequeños, probablemente se trate mejor con inyecciones intramusculares de toxina botulínica⁸. Es aconsejable ser remitido a una clínica especializada para dicho tratamiento. Existen pruebas de que este beneficio se prolonga con terapias adicionales como estiramientos, vendajes, escayolas, dispositivos externos artificiales o estimulación muscular eléctrica.

Por lo tanto, es muy importante que dichas inyecciones vayan acompañadas de un curso de fisioterapia o un programa de ejercicios en el momento o inmediatamente después de la inyección.

Calambres nocturnos asociados a la espasticidad

La espasticidad puede asociarse a calambres nocturnos dolorosos. Los tratamientos médicos descritos anteriormente se utilizan habitualmente para estos casos, especialmente el baclofeno o la gabapentina. En los ancianos, el sulfato de quinina se ha utilizado ampliamente para estos casos, pero se asocia a efectos adversos graves (en particular, problemas cardíacos, trastornos sanguíneos y sordera), por lo que no suele recomendarse:

- para un uso prolongado,
- para pacientes con afecciones cardíacas,
- o para pacientes con ataxia de Friedreich (debido a una cardiomiopatía asociada)

Tratamientos quirúrgicos

Por lo general, los tratamientos quirúrgicos sólo se consideran cuando la fisioterapia y los medicamentos no han funcionado, ya que suelen ser permanentes y destructivos. Sin embargo, pueden considerarse de primera línea en casos excepcionales. Los tratamientos quirúrgicos incluyen una serie de procedimientos que dependen de la gravedad y la causa de la espasticidad. Los tratamientos quirúrgicos incluyen procedimientos ortopédicos como el alargamiento tendinoso, la tenotomía o la transferencia tendinosa; y procedimientos neuroquirúrgicos como las neurtomías periféricas, las rizotomías dorsales y la ablación microquirúrgica de la zona de entrada de la raíz dorsal ('DREZotomía')⁹.

Resumen de las recomendaciones

1. Evaluación cuidadosa por parte de un neurólogo, con el asesoramiento de un fisioterapeuta, para decidir el tipo de tratamiento.
2. En primer lugar deben tratarse los factores que empeoran la espasticidad, como el dolor, las infecciones, la diarrea, el estreñimiento, la retención urinaria, la ropa ajustada o las malas posturas.
3. En ese caso, debe recurrirse a la fisioterapia para tratar la espasticidad.
4. Si esto no proporciona un beneficio completo, debe considerarse la medicación. Los medicamentos para la espasticidad generalizada incluyen baclofeno, tizanidina, gabapentina, clonazepam, dantroleno sódico o diazepam.
5. Para tratar la espasticidad localizada, sobre todo en músculos pequeños, diríjase a una clínica especializada para recibir tratamiento con inyecciones intramusculares de toxina botulínica, seguido de fisioterapia y ejercicio.
6. La cirugía debe considerarse en los casos en que la fisioterapia y los medicamentos no hayan funcionado.

Referencias

Ésta es la lista de publicaciones citadas en este documento y utilizadas para redactar las distintas secciones:

1. Stevenson, V. L. Rehabilitación en la práctica: Tratamiento de la espasticidad. *Clin. Rehabil.* **24**, 293-304 (2010).
2. Bot, S. T. *et al.* Revisión de las causas genéticas de las ataxias espásticas. *Neurology* **79**, 1507-1514 (2012).
3. Abbruzzese, G. El tratamiento médico de la espasticidad. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 30-34-61 (2002).
4. Karst, P. D. M., Wippermann, S. & Ahrens, J. Papel de los cannabinoides en el tratamiento del dolor y la espasticidad (dolorosa). *Drugs* **70**, 2409-2438 (2012).
5. Zajicek, J. *et al.* Cannabinoids for treatment of spasticity and other symptoms related to multiple sclerosis (CAMS study): multicentre randomised placebo-controlled trial. *The Lancet* **362**, 1517-1526 (2003).
6. Collin, C. *et al.* & Sativex Spasticity in MS Study Group. Randomized controlled trial of cannabis-based medicine in spasticity caused by multiple sclerosis. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **14**, 290-296 (2007).
7. Thompson, A. J. *et al.* Manejo clínico de la espasticidad. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* **76**, 459-463 (2005).
8. Olver, J. *et al.* Botulinum toxin assessment, intervention and aftercare for lower limb disorders of movement and muscle tone in adults: international consensus statement. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **17 Suppl 2**, 57-73 (2010).
9. Lazorthes, Y. *et al.* El tratamiento quirúrgico de la espasticidad. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 35-41-61 (2002).

Descargo de responsabilidad

Las guías de práctica clínica, las recomendaciones prácticas, las revisiones sistemáticas y otras orientaciones publicadas, aprobadas o confirmadas por ERN-RND y Ataxia UK son evaluaciones de información científica y clínica actual proporcionadas como un servicio educativo. La información (1) no debe considerarse inclusiva de todos los tratamientos adecuados, métodos de atención o como una declaración del estándar de atención; (2) no se actualiza continuamente y puede no reflejar la evidencia más reciente (puede surgir nueva información entre el momento en que se desarrolla la información y cuando se publica o lee); (3) aborda sólo la(s) pregunta(s) específicamente identificada(s); (4) no impone ningún curso particular de atención médica; y (5) no pretende sustituir el juicio profesional independiente del proveedor tratante, ya que la información tiene en cuenta la variación individual entre los pacientes.

En todos los casos, la línea de actuación seleccionada debe ser considerada por el proveedor de tratamiento en el contexto del tratamiento del paciente individual. El uso de la información es voluntario. ERN-RND y Ataxia UK proporcionan esta información "tal cual" y no ofrecen ninguna garantía, expresa o implícita, en relación con la misma. ERN-RND y Ataxia UK rechazan específicamente cualquier garantía de comerciabilidad o idoneidad para un uso o propósito particular. ERN-RND y Ataxia UK no asumen ninguna responsabilidad por lesiones o daños a personas o propiedades que surjan o estén relacionados con el uso de esta información o por errores u omisiones.

Acerca de ERN-RND

La Red Europea de Referencia para Enfermedades Neurológicas Raras (incluida la ataxia) es una red virtual de hospitales europeos que colaboran para ofrecer un diagnóstico, tratamiento y atención precisos y oportunos a los pacientes con enfermedades neurológicas raras.

Sitio web de ERN-RND: www.ern-rnd.eu

Siga a ERN-RND en Facebook, Twitter, YouTube y LinkedIn



Acerca de Ataxia UK

Ataxia UK es la principal organización benéfica nacional del Reino Unido para personas afectadas por cualquier tipo de ataxia. Financiamos la investigación para encontrar tratamientos y curas, y ofrecemos asesoramiento, información y apoyo a las personas afectadas.

Teléfono de ayuda 0800 995 6037

helpline@ataxia.org.uk

Oficina 020 7582 1444

office@ataxia.org.uk

Página web de Ataxia UK: www.ataxia.org.uk



Acerca de Euro-ataxia

Euro-ataxia es una asociación internacional sin ánimo de lucro cuyas organizaciones miembros trabajan juntas para ayudar a las personas con ataxia progresiva a llevar su mejor vida. Para ello, creamos una organización fuerte que representa a las personas con ataxia progresiva de toda Europa.

Página web de Euro-ataxia: www.euroataxia.org

Siga a Euro-ataxia en Facebook y Twitter

