

NAPIĘCIE I SZTYWNOŚĆ MIĘŚNI - "SPASTYCZNOŚĆ" W ATAKSJI

Spastyczność jest jednym z objawów doświadczanych przez niektóre osoby z ataksją i niniejszą ulotką:

- podaje definicję spastyczności,
- wyjaśnia różne opcje leczenia
- zawiera zalecenia dotyczące sposobu leczenia.

Tekst został zaadaptowany z wytycznych "Postępowanie w ataksjach - w kierunku najlepszej praktyki klinicznej" dla pracowników służby zdrowia (Ataxia UK, wydanie trzecie, lipiec 2016 r.).

Zaleca się omówienie tych informacji z pracownikiem służby zdrowia.

Definicja

Spastyczność to obecność zwiększonego napięcia mięśniowego lub hipertonii, która może powodować sztywność mięśni, skurcze i ból. Utrzymujące się podwyższone napięcie mięśniowe może prowadzić do nieprawidłowej postawy części ciała, co w przypadku przedłużenia może skutkować skróceniem mięśni i ścięgien, unieruchomieniem stawów i ostatecznie przykurczami¹.

Przykurcze charakteryzują się trwałym ograniczeniem zakresu ruchu stawów i mięśni. Zwykle przykurcze występują w ramionach lub nogach.

Skurcze to nagłe, mimowolne i często bolesne skurcze mięśni, często związane ze spastycznością i wywoływane przez rozciąganie mięśni lub inne bodźce¹. Mogą być przemijające lub długotrwałe.

Ataksja i spastyczność mogą współwystępować w wielu wrodzonych, genetycznych lub nabytych schorzeniach, w tym w powszechnych stanach, takich jak udar, stwardnienie rozsiane (SM), porażenie mózgowie i uraz głowy. Spastyczność jest widoczna u niektórych osób z ataksją, u których następnie można zdiagnozować spastyczny zespół ataktyczny lub jedną z dziedzicznych paraplegii spastycznych (HSP). Spastyczność może być mniej widoczną lub późniejszą cechą wielu zaburzeń ataktycznych².

Spastyczność może wpływać na wiele części ciała, przyczyniając się do szeregu objawów obserwowanych w postępującej ataksji, w tym:

- trudności z chodzeniem
- brak sprawności manualnej (np. pisanie, niezdarność)
- dyzartria (niewyraźna mowa)
- dysfagia (problemy z połykaniem)

Ogniskowa spastyczność i nocne skurcze zostaną omówione w innej części ulotki.

Leczenie spastyczności

Dlaczego warto leczyć spastyczność?

- Optymalizacja mobilności, zdolności stania, funkcji kończyn górnych, mowy i połykania.
- Zmniejszenie objawów bólu i skurczów, szczególnie tych nocnych, które utrudniają zasypianie i przyczyniają się do zmęczenia w ciągu dnia.
- Poprawa przesiadania się z krzesła, postawy siedzącej, mycia i ubierania się, a tym samym promowanie niezależności i zmniejszenie zależności od opiekuna.
- Zapobieganie przykurczom, a tym samym ograniczenie rozwoju przewlekłej niepełnosprawności

Spastyczność może być pogarszana przez ból, infekcje, biegunkę, zaparcia, niemożność oddania moczu, ciasną odzież lub złą postawę. Dlatego przed rozpoczęciem leczenia spastyczności za pomocą leków lub zwiększeniem dawki leków przeciwspastycznych, kluczowe znaczenie ma próba zidentyfikowania i leczenia wszelkich innych przyczyn spastyczności.

Dostępne metody leczenia spastyczności to:

- oparte na fizjoterapii
- leki
- operacja

W idealnym przypadku leczenie powinno przebiegać zgodnie z powyższą sekwencją, przechodząc od jednego do następnego w tej kolejności, jeśli poprzedni zawiódł lub zapewnił niepełne korzyści.

--- Istotne jest, aby leki i techniki chirurgiczne były szczegółowo omawiane z pacjentami przed ich zastosowaniem. Lekarz lub terapeuta powinien przedstawić ich ryzyko i korzyści. ---

Fizjoterapia

Oprócz zapobiegania powikłaniom związanym ze spastycznością, takim jak przykurcze stawów lub deformacje kostne, fizjoterapia odgrywa istotną rolę w leczeniu spastyczności.

rolę do odegrania w zapewnianiu ćwiczeń i edukowaniu pacjentów i opiekunów w zakresie prawidłowej postawy, użycia mięśni i unikania czynników wywołujące spastyczność, takie jak ból i infekcja.

Leki

Chociaż istnieje niewiele dowodów na skuteczność leków przeciwspastycznych interwencje w szczególności w przypadku ataksji spastycznej, większa baza dowodów istnieje w przypadku bardziej powszechnych schorzeń powodujących spastyczność, takich jak stwardnienie rozsiane. Ponieważ podstawowe mechanizmy generujące spastyczność i skurcze są podobne, lekarze zwykle wykorzystują dowody z pokrewnych schorzeń do podejmowania decyzji dotyczących leków.

Leki przeciw spastyczności mogą czasami pogarszać mobilność, ujawniając osłabienie mięśni, jeśli pacjent polega na sztywności podczas chodzenia⁷. Ważne jest, aby omówić to z lekarzem przed rozpoczęciem stosowania jakichkolwiek leków na spastyczność. Jeśli wystąpi pogorszenie mobilności lub innych funkcji, ważne jest, aby poinformować o tym lekarza, który może zmniejszyć dawkę lub przerwać leczenie.

Ogólnie rzecz biorąc, leki przeciwspastyczne nie powinny być odstawiane nagle, szczególnie od wysokich dawek.

Leki przeciwspastyczne należy zwiększać powoli, aby zminimalizować skutki uboczne.

Większość lekarzy rozpoczyna leczenie spastyczności od następujących leków doustnych (zwykle w tej kolejności):

- baklofen,
- tizanidyna,
- gabapentyna,
- klonazepam,
- sól sodowa dantrolenu lub
- diazepam

Długotrwałe stosowanie diazepamem nie jest zalecane, z wyjątkiem bardzo ciężkich przypadków. Wiele innych leków doustnych wykazało pewne działanie przeciwspastyczne w innych schorzeniach, w tym metokarbamol, lewetyracetam, lamotrygina, pregabalina, progabid, klonidyna, piracetam, wigabatryna, prazepam, cyproheptydyna, L-treonina, tymoksamina, orfenadryna i 3,4-diaminopirydyna. Są one jednak rzadko stosowane w praktyce.

Jeśli nie są one skuteczne lub nie są tolerowane, większe stężenie baklofenu w ośrodkowym układzie nerwowym można osiągnąć przy zmniejszonych skutkach ubocznych, stosując dokanałowy (do płynu wokół rdzenia kręgowego) wlew baklofenu. **Interwencja ta jest oferowana wyłącznie w wysoko wyspecjalizowanych ośrodkach i wymaga starannego planowania oraz długoterminowej obserwacji. Ma ona zastosowanie jedynie u niewielkiej liczby pacjentów³.**

Anegdotycznie wiadomo, że niektórzy pacjenci z ataksją odnoszą korzyści ze stosowania produktów z konopi indyjskich w zmniejszeniu bólu i spastyczności. Nie przeprowadzono jednak żadnych badań skupiających się na spastyczności u pacjentów z ataksją i stosujących konopie indyjskie. Chociaż niektóre badania wykazały korzyści w leczeniu spastyczności w stwardnieniu rozsianym⁴, największe z tych badań^{5,6} nie wykazały znaczącego zmniejszenia obiektywnych markerów spastyczności, dlatego konieczne są dalsze badania.

Spastyczność ogniskowa

Ogniskowa spastyczność (tj. spastyczność zlokalizowana w części ciała), szczególnie w małych mięśniach, jest prawdopodobnie najlepiej leczona domięśniowymi wstrzyknięciami toksyny botulinowej⁸. Zaleca się skierowanie do specjalistycznej kliniki w celu przeprowadzenia takiego leczenia. Istnieją dowody na to, że korzyści te są przedłużane przez dodatkowe terapie, takie jak rozciąganie, taping, gipsowanie, sztuczne urządzenia zewnętrzne lub elektryczna stymulacja mięśni.

Dlatego bardzo ważne jest, aby takim zastrzykiem towarzyszył kurs fizykoterapii lub program ćwiczeń w czasie lub bezpośrednio po wstrzyknięciu.

Skurcze nocne związane ze spastycznością

Spastyczność może wiązać się z bolesnymi nocnymi skurczami. Opisane powyżej metody leczenia są powszechnie stosowane w tym przypadku, zwłaszcza baklofen lub gabapentyna. U osób w podeszłym wieku siarczan chininy był szeroko stosowany w tym celu, ale wiąże się to z poważnymi zdarzeniami niepożądanymi (w szczególności problemami z sercem, zaburzeniami krwi i głuchotą), więc generalnie nie jest zalecane:

- do długotrwałego użytkowania,
- dla pacjentów z chorobami serca,
- lub u pacjentów z ataksją Friedreicha (z powodu powiązanej kardiomiopatii)

Leczenie chirurgiczne

Zabiegi chirurgiczne są zwykle rozważane tylko wtedy, gdy fizjoterapia i leki nie przyniosły rezultatów, ponieważ często są trwałe i destrukcyjne. W wyjątkowych przypadkach można je jednak rozważyć w pierwszej kolejności. Zabiegi chirurgiczne obejmują szereg procedur w zależności od nasilenia i przyczyny spastyczności. Zabiegi chirurgiczne obejmują procedury ortopedyczne, takie jak wydłużanie ścięgien, tenotomia lub transfer ścięgien; oraz procedury neurochirurgiczne, takie jak neurotomie obwodowe, rizotomie grzbietowe i mikrochirurgiczna abłacja strefy wejścia korzenia grzbietowego ("DREZotomia")⁹.

Podsumowanie zaleceń

1. Dokładna ocena przez neurologa, z poradą fizjoterapeuty, w celu podjęcia decyzji o rodzaju leczenia.
2. W pierwszej kolejności należy leczyć czynniki pogarszające spastyczność, takie jak ból, infekcje, biegunka, zaparcia, zatrzymanie moczu, ciasne ubranie lub zła postawa.
3. Następnie należy zastosować fizjoterapię w celu leczenia spastyczności.
4. Jeśli nie przyniesie to pełnych korzyści, należy rozważyć zastosowanie leków. Leki na uogólnioną spastyczność obejmują baklofen, tyzanidynę, gabapentynę, klonazepam, sól sodową dantrolenu lub diazepam.
5. Aby leczyć miejscową spastyczność, szczególnie w małych mięśniach, należy skierować się do specjalistycznej kliniki na leczenie domięśniowymi zastrzykami z toksyny botulinowej, a następnie fizjoterapię i ćwiczenia.
6. Operację należy rozważyć w przypadkach, w których fizjoterapia i leki nie przyniosły rezultatów.

Referencje

Jest to lista publikacji cytowanych w tym dokumencie i wykorzystanych do napisania różnych sekcji:

1. Stevenson, V. L. Rehabilitacja w praktyce: Zarządzanie spastycznością. *Clin. Rehabil.* **24**, 293-304 (2010).
2. Bot, S. T. *et al.* Przegląd genetycznych przyczyn ataksji spastycznych. *Neurology* **79**, 1507-1514 (2012).
3. Abbruzzese, G. Postępowanie medyczne w spastyczności. *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. Rola kannabinoidów w leczeniu bólu i (bolesnej) spastyczności. *Drugs* **70**, 2409-2438 (2012).
5. Zajicek, J. *et al.* Kannabinoidy w leczeniu spastyczności i innych objawów związanych ze stwardnieniem rozsianym (badanie CAMS): wieloośrodkowe randomizowane badanie kontrolowane placebo. *The Lancet* **362**, 1517-1526 (2003).
6. Collin, C. *et al.* & Sativex Spasticity in MS Study Group. Randomizowane, kontrolowane badanie leku na bazie konopi indyjskich w spastyczności spowodowanej stwardnieniem rozsianym. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **14**, 290-296 (2007).
7. Thompson, A. J *et al.*. Postępowanie kliniczne w spastyczności. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* **76**, 459-463 (2005).
8. Olver, J. *i wsp.* Ocena toksyny botulinowej, interwencja i opieka pooperacyjna w przypadku zaburzeń ruchu i napięcia mięśni kończyn dolnych u dorosłych: międzynarodowy konsensus. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **17 Suppl 2**, 57-73 (2010).
9. Lazorthes, Y. *i wsp.* Chirurgiczne leczenie spastyczności. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 35-41-61 (2002).

Zastrzeżenie

Wytyczne praktyki klinicznej, zalecenia praktyczne, przeglądy systematyczne i inne wytyczne opublikowane, zatwierdzone lub potwierdzone przez ERN-RND i Ataxia UK są oceną aktualnych informacji naukowych i klinicznych dostarczanych jako usługa edukacyjna. Informacje (1) nie powinny być uważane za obejmujące wszystkie właściwe metody leczenia, metody opieki lub jako oświadczenie o standardzie opieki; (2) nie są stale aktualizowane i mogą nie odzwierciedlać najnowszych dowodów (nowe informacje mogą pojawić się między czasem opracowania informacji a czasem ich publikacji lub czytania); (3) odnoszą się tylko do konkretnie określonych pytań; (4) nie narzucają żadnego konkretnego sposobu opieki medycznej; oraz (5) nie mają na celu zastąpienia niezależnej profesjonalnej oceny lekarza prowadzącego leczenie, ponieważ informacje uwzględniają indywidualne różnice między pacjentami.

We wszystkich przypadkach wybrany sposób postępowania powinien zostać rozważony przez lekarza prowadzącego leczenie w kontekście leczenia danego pacjenta. Korzystanie z informacji jest dobrowolne. ERN-RND i Ataxia UK dostarczyły te informacje na zasadzie "tak jak jest" i nie udzielają żadnych gwarancji, wyraźnych ani dorozumianych, dotyczących tych informacji. ERN-RND i Ataxia UK wyraźnie zrzekają się wszelkich gwarancji przydatności handlowej lub przydatności do określonego użytku lub celu. ERN-RND i Ataxia UK nie ponoszą żadnej odpowiedzialności za jakiegokolwiek obrażenia lub szkody na osobach lub mieniu wynikające z lub związane z jakimkolwiek wykorzystaniem tych informacji lub za jakiegokolwiek błędy lub pominięcia.

Informacje o ERN-RND

Europejska Sieć Referencyjna ds. Rzadkich Chorób Neurologicznych (w tym ataksji) to wirtualna sieć europejskich szpitali współpracujących ze sobą w celu zapewnienia dokładnej i terminowej diagnostyki, leczenia i opieki nad pacjentami cierpiącymi na rzadkie choroby neurologiczne.

Strona internetowa ERN-RND: www.ern-rnd.eu

Śledź ERN-RND na Facebooku, Twitterze, YouTube i LinkedIn



O Ataxia UK

Ataxia UK jest wiodącą krajową organizacją charytatywną w Wielkiej Brytanii dla osób dotkniętych dowolnym rodzajem ataksji. Finansujemy badania nad znalezieniem metod leczenia i leków oraz oferujemy porady, informacje i wsparcie osobom dotkniętym tą chorobą.

Infolinia 0800 995 6037

helpline@ataxia.org.uk

Biuro 020 7582 1444

office@ataxia.org.uk

Strona internetowa Ataxia UK: www.ataxia.org.uk



O Euro-ataxia

Euro-ataxia to międzynarodowe stowarzyszenie non-profit, którego organizacje członkowskie współpracują ze sobą, aby pomóc osobom z postępującą ataksją prowadzić jak najlepsze życie. Robimy to poprzez budowanie silnej organizacji, która reprezentuje osoby z postępującą ataksją w całej Europie.

Strona internetowa Euro-ataxia: www.euroataxia.org

Śledź Euro-ataxia na Facebooku i Twitterze

