

МУСКУЛНО СТЫГАНЕ И СКОВАНОСТ - "СПАСТИЧНОСТ" ПРИ АТАКСИЯ

Спастичността е един от симптомите, с които се сблъскват някои хора с атаксия и тази листовка:

- дава определение за спастичност,
- обяснява различните възможности за лечение.
- дава препоръки как да се лекуват.

Текстът е адаптиран от насоките за здравни специалисти "Лечение на атаксите - към най-добра клинична практика" (Ataxia UK, трето издание, юли 2016 г.).

Препоръчително е тази информация да бъде обсъдена с медицински специалист.

Определение

Спастичността е наличието на повишен мускулен тонус или хипертония, което може да причини мускулна скованост, спазми и болка. Трайно повишеният мускулен тонус може да доведе до необичайно положение на частите на тялото, което при продължително задържане може да доведе до скъсяване на мускулите и сухожилията, фиксирани на ставите и в крайна сметка до контрактури¹.

Контрактурите се характеризират с трайно намаляване на обхвата на движение на ставите и мускулите. Обикновено контрактурите се появяват в ръцете или краката.

Спазмите са внезапни, неволеви и често болезнени мускулни съкращения, които често са свързани със спастичност и се провокират от мускулно разтягане или други стимули¹. Те могат да бъдат преходни или продължителни.

Атаксия и спастичност могат да съществуват едновременно при голям брой вродени, генетични или придобити състояния, включително често срещани състояния като инсулт, множествена склероза (МС), церебрална парализа и травма на главата. При някои хора с атаксия, които впоследствие могат да бъдат диагностицирани със спастичен атаксичен синдром или с една от наследствените спастични параплегии (НСП), спастичността е ясно изразена при появата на заболяването. Спастичността може да бъде по-слабо изразена или по-късна характеристика на много от атаксичните разстройства².

Спастичността може да засегне много части на тялото, което допринася за редица симптоми, наблюдавани при прогресивна атаксия, включително:

- затруднения при ходене
- липса на ръчна сръчност (напр. писане, несръчност).
- дизартрия (неясен говор)
- дисфагия (проблеми с преглъщането)

Фокалната спастичност и нощните крампии ще бъдат разгледани в друг раздел на листовката.

Лечение на спастичност

Защо да се лекува спастичността?

- Оптимизиране на мобилността, способността за изправяне, функцията на горните крайници, говорора и преглъщането
- Да се намалят симптомите на болка и спазми, особено тези през нощта, които влошават съня и допринасят за умората през деня
- Подобряване на преместването от стол, седящата поза, миенето и обличането и по този начин насърчаване на независимостта и намаляване на зависимостта от болногледач
- Да се предотвратят контрактурите и по този начин да се намали развитието на хронична инвалидност

Спастичността може да се влоши от болка, инфекция, диария, запек, невъзможност за отделяне на урина, тесни дрехи или лоша стойка. Ето защо, преди да започнете да лекувате спастиката с медикаменти или да увеличите количеството на медикаментите против спастиката, е изключително важно да се опитате да установите и лекувате всяка друга причина за спастиката.

Наличните методи за лечение на спастичност са:

- физиотерапия
- медикаменти
- хирургия

В идеалния случай лечението трябва да следва последователността, описана по-горе, като се преминава от към следващия в този ред, ако предишният е бил неуспешен или е предоставил непълна полза.

--- Изключително важно е лекарствата и хирургичните техники да бъдат подробно обсъждани с пациентите, преди да се пристъпи към тях. Лекарят или терапевтът трябва да очертае техните рискове и ползи. ---

Физиотерапия

В допълнение към предотвратяването на усложненията от спастичност, като например ставни контрактури или костни деформации, физиотерапията има жизненоважно значение за роля в осигуряването на упражнения и обучението на пациентите и лицата, полагащи грижи за тях, за правилна стойка, използване на мускулите и избягване на фактори, предизвикващи спастичност, като болка и инфекция.

Лекарства

Въпреки че има малко доказателства за ефикасността на антиспастичните средства

интервенции конкретно в случаи на спастична атаксия, съществува голяма база данни за по-често срещани състояния, причиняващи спастичност, като например МС. Тъй като основните механизми, пораждащи спастичност и спазми, са сходни, лекарите обикновено използват доказателства от сродни състояния, за да вземат решения относно лекарствата.

Лекарствата срещу спастичност понякога могат да влошат подвижността, като разкрият скритата мускулна слабост, ако пациентът разчита на сковаността при ходене⁷. Важно е да обсъдите това с Вашия лекар, преди да започнете да приемате каквито и да било лекарства за спастичност. Ако настъпи влошаване на подвижността или други функции, е важно да информирате лекаря, който може да намали дозата или да спре лечението. По принцип антиспастичните лекарства не трябва да се спират внезапно, особено при високи дози.

Антиспастичните лекарства трябва да се увеличават бавно, за да се сведат до минимум страничните ефекти.

Повечето лекари започват със следните перорални лекарства за лечение на спастичност (обикновено в този ред):

- баклофен,
- тизанидин,
- габапентин,
- Клоназепам,
- натриев дантролен или
- диазепам

Дългосрочната употреба на диазепам не се препоръчва, освен в много тежки случаи. Много други перорални медикаменти са показали известни доказателства като антиспастични средства при други състояния, включително метокарбамол, леветирацетам, ламотрижин, прегабалин, прогабид, клонидин, пирацетам, вигабатрин, празепам, ципрохептидин, L-треонин, тимоксамин, орфенадрин и 3,4-диаминопиридин. Те обаче се използват рядко в практиката.

Ако те не са успешни или не се понасят, по-големи концентрации на баклофен в централната нервна система могат да бъдат постигнати с намалени странични ефекти чрез интратекална инфузия на баклофен (в течността около гръбначния мозък). **Тази интервенция се предлага само във високоспециализирани центрове и изисква внимателно планиране и дългосрочно проследяване. Тя е подходяща само за малък брой пациенти³.**

По неофициални данни е известно, че някои пациенти с атаксия имат полза от употребата на продукти от канабис за намаляване на болката и спастичността. Въпреки това не са провеждани проучвания, насочени към спастичността при пациенти с атаксия и употребата на канабис. Въпреки че някои проучвания показват ползи при лечението на спастичност при МС⁴, най-голямото от тези проучвания^{5,6} не успява да покаже значително намаляване на обективните маркери за спастичност, така че са необходими допълнителни изследвания.

Фокална спастичност

Фокалната спастичност (т.е. спастичност, локализирана в една част на тялото), особено в малките мускули, вероятно се лекува най-добре с интрамускулни инжекции с ботулинов токсин⁸.

Препоръчително е да бъдете насочени към специализирана клиника за такова лечение. Съществуват доказателства, че ползата се удължава от допълнителни терапии, като разтягане, тапициране, леене, изкуствени външни устройства или електрическа мускулна стимулация.

Ето защо е много важно тези инжекции да се придружават от курс на физиотерапия или програма за упражнения по време на инжектирането или непосредствено след него.

Нощни спазми, свързани със спастичност

Спастичността може да бъде свързана с болезнени нощни спазми. За тях обикновено се използват описаните по-горе медицински методи, особено баклофен или габапентин. При възрастните хора за тях широко се използва хинин сулфат, но той е свързан със сериозни нежелани събития (особено сърдечни проблеми, кръвни нарушения и глухота) и затова обикновено не се препоръчва:

- за дългосрочна употреба,
- за пациенти със сърдечни заболявания,
- или за пациенти с атаксия на Фридрайх (поради свързаната с нея кардиомиопатия).

Хирургично лечение

Хирургичното лечение обикновено се обмисля само когато физиотерапията и лекарствата не са дали резултат, тъй като те често са трайни и разрушителни. Въпреки това в изключителни случаи те могат да се разглеждат като първа линия. Хирургичното лечение включва серия от процедури в зависимост от тежестта и причината за спастичността. Хирургичното лечение включва ортопедични процедури, като удължаване на сухожилията, тенотомия или трансфер на сухожилията, и неврохирургични процедури, като периферна невротомия, дорзална ризотомия и микрохирургична аблация на зоната на вход на дорзалния корен ("DREZotomy")⁹.

Обобщение на препоръките

1. Внимателна оценка от невролог със съвет от физиотерапевт, за да се определи видът на лечението.
2. Първо трябва да се лекуват факторите, които влошават спастичността, като болка, инфекция, диария, запек, задържане на урина, тесни дрехи или лоша стойка.
3. След това за лечение на спастичността трябва да се използва физиотерапия.
4. Ако това не доведе до пълна полза, трябва да се обмисли прием на лекарства. Медикаментите за генерализирана спастичност включват баклофен, тизанидин, габапентин, клоназепам, натриев дантролен или диазепам.
5. За лечение на локализирана спастичност, особено на малки мускули, се обърнете към специализирана клиника за лечение с интрамускулни инжекции с ботулинов токсин, последвани от физиотерапия и упражнения.
6. Хирургия трябва да се обмисли в случаите, когато физиотерапията и лекарствата не са дали резултат.

Препратки

Това е списъкът на публикациите, цитирани в този документ и използвани за написването на различните раздели:

1. Стивънсън, В. Л. Рехабилитация на практика: Управление на спастичността. *Clin. Rehabil.* **24**, 293-304 (2010).
2. Bot, S. T. *et al.* Преглед на генетичните причини за спастични атаксии. *Neurology* **79**, 1507-1514 (2012).
3. Abbruzzese, G. Медицинско лечение на спастичността. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 30-34-61 (2002 г.).
4. Karst, P. D. M., Wippermann, S. & Ahrens, J. Ролята на канабиноидите в лечението на болката и (болезнената) спастичност. *Drugs* **70**, 2409-2438 (2012).
5. Zajicek, J. *и др.* Канабиноиди за лечение на спастичност и други симптоми, свързани с множествена склероза (проучване CAMS): многоцентрово рандомизирано плацебо-контролирано проучване. *The Lancet* **362**, 1517-1526 (2003).
6. Collin, C. *et al.* & Sativex Spasticity in MS Study Group. Рандомизирано контролирано изпитване на лекарство на основата на канабис при спастичност, причинена от множествена склероза. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **14**, 290-296 (2007 г.).
7. Томпсън, А. Д. *и др.* Клинично управление на спастичността. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* **76**, 459-463 (2005).
8. Olver, J. *et al.* Оценка, интервенция и последващи грижи с ботулинов токсин при нарушения на движенията и мускулния тонус на долните крайници при възрастни: международно консенсусно становище. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **17 Suppl 2**, 57-73 (2010 г.).
9. Lazorthes, Y. *и др.* Хирургично лечение на спастичността. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 35-41-61 (2002 г.).

Отказ от отговорност

Ръководствата за клинична практика, практическите съвети, систематичните прегледи и други насоки, публикувани, одобрени или потвърдени от ERN-RND и Ataxia UK, представляват оценка на актуална научна и клинична информация, предоставяна като образователна услуга. Информацията (1) не трябва да се счита за включваща всички подходящи лечения, методи на лечение или за декларация за стандарта на лечение; (2) не се актуализира непрекъснато и може да не отразява най-новите доказателства (нова информация може да се появи между момента на разработване на информацията и момента на нейното публикуване или четене); (3) разглежда само конкретно посочения въпрос (въпроси); (4) не налага конкретен начин на медицинско лечение; и (5) не е предназначена да замени независимата професионална преценка на лекуващия лекар, тъй като информацията отчита индивидуалните различия между пациентите.

Във всички случаи избраният начин на действие трябва да бъде разгледан от лекуващия лекар в контекста на лечението на конкретния пациент. Използването на информацията е доброволно. ERN-RND и Ataxia UK предоставят тази информация на принципа "както е" и не дават никакви гаранции, изразени или подразбиращи се, по отношение на информацията. ERN-RND и Ataxia UK изрично се отказват от всякакви гаранции за продаваемост или пригодност за конкретна употреба или цел. ERN-RND и Ataxia UK не поемат никаква отговорност за каквито и да било наранявания или щети на лица или имущество, произтичащи от или свързани с използването на тази информация, или за каквито и да било грешки или пропуски.

За ERN-RND

Европейската референтна мрежа за редки неврологични заболявания (включително атаксия) е виртуална мрежа от европейски болници, които работят заедно, за да осигурят точна и навременна диагностика, лечение и грижи за пациенти с редки неврологични заболявания.

Уебсайт на ERN-RND: www.ern-rnd.eu
Следвайте ERN-RND във Facebook, Twitter, YouTube и LinkedIn



За Атаксия Великобритания

Ataxia UK е водещата национална благотворителна организация в Обединеното кралство за хора, засегнати от всякакъв вид атаксия. Финансират изследвания за намиране на лечение и излекуване и предлагаме съвети, информация и подкрепа на хората, засегнати от това заболяване.

Телефонна линия за помощ 0800 995 6037
helpline@ataxia.org.uk
Офис 020 7582 1444
office@ataxia.org.uk
Уебсайт на Ataxia UK: www.ataxia.org.uk



За Euro-ataxia

Euro-ataxia е международна асоциация с нестопанска цел, чиито членуващи организации работят заедно, за да помогнат на хората с прогресивна атаксия да водят най-добрия си живот. Ние постигаме това, като изграждаме силна организация, която представлява хората с прогресивна атаксия в цяла Европа.

Уебсайт Euro-ataxia: www.euroataxia.org
Следвайте Euro-ataxia във Facebook и Twitter

