

SVALOVÉ NAPĚTÍ A ZTUHLOST - "SPASTICITA" U ATAXIE.

Spasticita je jedním z příznaků, které se vyskytují u některých lidí s ataxií, a tento leták:

- uvádí definici spasticity,
- vysvětluje různé možnosti léčby
- poskytuje doporučení, jak se léčit.

Text byl převzat z pokynů pro zdravotnické pracovníky
"Management of the ataxias - towards best clinical practice"
(Ataxia UK, třetí vydání, červenec 2016).

Doporučujeme, abyste tyto informace konzultovali se
zdravotnickým pracovníkem.

Definice

Spasticita je zvýšený svalový tonus neboli hypertonie, která může způsobovat svalovou ztuhlost, křeče a bolest. Trvale zvýšený svalový tonus může mít za následek abnormální držení částí těla, které při delším trvání může vést ke zkrácení svalů a šlach, fixaci kloubů a nakonec ke kontrakturám¹.

Kontrakturny jsou charakterizovány trvalým omezením rozsahu pohybu kloubů a svalů. Obvykle se kontrakturny vyskytují na ruce nebo nohou.

Křeče jsou náhlé, mimovolní a často bolestivé svalové stahy, které jsou často spojeny se spasticitou a vyvolány natažením svalu nebo jinými podněty¹. Mohou být přechodné nebo dlouhodobé.

Ataxie a spasticita se mohou vyskytovat současně u mnoha vrozených, genetických nebo získaných onemocnění, včetně běžných stavů, jako je mrtvice, roztroušená skleróza (RS), mozková obrna a úraz hlavy. U některých lidí s ataxií, u nichž může být následně diagnostikován spastický ataxický syndrom nebo některá z dědičných spastických paraplegií (HSP), je spasticita výrazná již při prezentaci. Spasticita může být méně nápadným nebo pozdějším rysem mnoha ataxických poruch².

Spasticita může postihovat mnoho částí těla a přispívat k řadě příznaků, které se u progresivní ataxie vyskytují, včetně:

- potíže s chůzí
- nedostatek manuální zručnosti (např. psaní, nešikovnost).
- dysartrie (nezřetelná řeč)
- dysfagie (problémy s polykáním)

O fokální spasticitě a nočních křečích pojednává jiná část letáku.

Léčba spasticity

Proč léčit spasticitu?

- optimalizace pohyblivosti, schopnosti stání, funkce horních končetin, řeči a polykání.
- zmírnění příznaků bolesti a křečí, zejména těch nočních, které zhoršují spánek a přispívají k denní únavě.
- Zlepšit přesun ze židle, držení těla vsedě, mytí a oblékání, a tím podpořit nezávislost a snížit závislost na pečovateli.
- zabránit vzniku kontraktur a omezit tak rozvoj chronického postižení.

Spasticitu může zhoršovat bolest, infekce, průjem, zácpa, neschopnost vymočit se, těsné oblečení nebo špatné držení těla. Proto je před léčbou spasticity léky nebo zvýšením dávky léků proti spasticitě zásadní pokusit se identifikovat a léčit jakoukoli jinou příčinu spasticity.

K dispozici jsou následující způsoby léčby spasticity:

- fyzioterapie
- léky
- operace

V ideálním případě by léčba měla probíhat podle výše uvedeného pořadí, tedy od na další v tomto pořadí, pokud předchozí selhal nebo poskytl neúplný prospěch.

--- Je nezbytné, aby byly léky a chirurgické techniky s pacienty před jejich použitím podrobně prodiskutovány. Lékař nebo terapeut by měl popsat jejich rizika a přínosy. ---

Fyzioterapie

Kromě prevence komplikací spasticity, jako jsou kloubní kontrakturny nebo kostní deformace, má fyzioterapie zásadní význam i pro prevenci spasticity.

hrát roli při poskytování cvičení a vzdělávání pacientů a pečovatelů v oblasti správného držení těla, používání svalů a předcházení jejich poškození.

spouštěče spasticity, jako je bolest a infekce.

Léky

Přestože existuje jen málo důkazů o účinnosti antispastických přípravků intervence konkrétně v případech spastické ataxie, větší důkazní základna existuje u běžnějších onemocnění způsobujících spasticitu, jako je RS. Vzhledem k tomu, že základní mechanismy způsobující spasticitu a křeče jsou podobné, lékaři při rozhodování o lécích obvykle využívají důkazy z příbuzných stavů.

Léky proti spasticitě mohou někdy zhoršit pohyblivost tím, že odhalí základní svalovou slabost, pokud se pacient při chůzi spoléhá na ztuhlost⁷. Před nasazením jakýchkoli léků na spasticitu je důležité probrat tuto skutečnost s lékařem. Pokud dojde ke zhoršení pohyblivosti nebo jiných funkcí, je důležité informovat lékaře, který může snížit dávku nebo léčbu ukončit. Obecně platí, že léky proti spasticitě by se neměly vysazovat náhle, zejména ne vysoké dávky.

Léky proti spasticitě by se měly zvyšovat pomalu, aby se minimalizovaly vedlejší účinky.

Většina lékařů začíná léčbu spasticity následujícími perorálními léky (obvykle v tomto pořadí):

- baklofen,
- tizanidin,
- gabapentin,
- klonazepam,
- dantrolen sodný nebo
- diazepam

Dlouhodobé užívání diazepamů se kromě velmi závažných případů nedoporučuje. Mnoho dalších perorálních léků se ukázalo jako antispastické látky v jiných stavech, včetně metokarbamolů, levetiracetamu, lamotriginu, pregabalínu, progabidu, klonidinu, piracetamu, vigabatrinu, prazepamu, cyproheptidinu, L-treoninu, thymoxaminu, orfenadrinu a 3,4-diaminopyridinu. Ty se však v praxi používají jen zřídka.

Pokud nejsou úspěšné nebo nejsou tolerovány, lze dosáhnout vyšší koncentrace baklofenu v centrálním nervovém systému s menšími vedlejšími účinky pomocí intratekální infuze (do tekutiny v okolí míchy) baklofenu. **Tento zázrak je nabízen pouze ve vysoce specializovaných centrech a vyžaduje pečlivé plánování a dlouhodobé sledování. Má význam pouze u malého počtu pacientů³.**

Neoficiálně je známo, že některým pacientům s ataxií pomáhá užívání produktů z konopí snižovat bolest a spasticitu. Nebyly však provedeny žádné studie zaměřené na spasticitu u pacientů s ataxií a užívajících konopí. Ačkoli některé studie prokázaly přínos při léčbě spasticity u RS⁴, největší z těchto studií^{5,6} neprokázaly významné snížení objektivních markerů spasticity, takže je zapotřebí dalšího výzkumu.

Fokální spasticita

Fokální spasticitu (tj. spasticitu lokalizovanou v určité části těla), zejména u malých svalů, je pravděpodobně nejlépe léčit intramuskulárními injekcemi botulotoxinu⁸. Pro takovou léčbu je vhodné nechat se odeslat na specializovanou kliniku. Existují důkazy, že tento přínos prodlužují další terapie, jako je protahování, tejpování, sádrování, umělé zevní pomůcky nebo elektrická stimulace svalů.

Proto je velmi důležité, aby tyto injekce byly v době aplikace injekce nebo bezprostředně po ní doprovázeny fyzikální terapií nebo cvičebním programem.

Noční křeče spojené se spasticitou

Spasticita může být spojena s bolestivými nočními křečemi. Na ty se běžně používá výše popsaná medikamentózní léčba, zejména baklofen nebo gabapentin. U starších osob se pro ně hojně používá chinin sulfát, který je však spojen se závažnými nežádoucími účinky (zejména srdečními problémy, poruchami krvetvorby a hluchotou), a proto se obecně nedoporučuje:

- pro dlouhodobé používání,
- pro pacienty se srdečním onemocněním,
- nebo u pacientů s Friedreichovou ataxií (kvůli přidružené kardiomyopatii).

Chirurgická léčba

Chirurgická léčba se obvykle zvažuje pouze tehdy, když fyzioterapie a léky nezabírají, protože jsou často trvalé a destruktivní. Ve výjimečných případech je však lze považovat za první volbu. Chirurgická léčba zahrnuje řadu zákroků v závislosti na závažnosti a příčině spasticity. Chirurgická léčba zahrnuje ortopedické postupy, jako je prodloužení šlach, tenotomie nebo přenos šlach, a neurochirurgické postupy, jako je periferní neurotomie, dorzální rizotomie a mikrochirurgická ablace dorzální vstupní kořenové zóny ("DREzotomie")⁹.

Shrnutí doporučení

1. Pečlivé posouzení neurologem s radou fyzioterapeuta, na jehož základě se rozhodne o typu léčby.
2. Nejprve je třeba léčit faktory, které zhoršují spasticitu, jako je bolest, infekce, průjem, zácpa, zadržování moči, těsné oblečení nebo špatné držení těla.
3. Fyzioterapie by pak měla sloužit k léčbě spasticity.
4. Pokud to nepřináší úplný prospěch, je třeba zvážit léčbu léky. Mezi léky na generalizovanou spasticitu patří baklofen, tizanidin, gabapentin, klonazepam, dantrolen sodný nebo diazepam.
5. K léčbě lokální spasticity, zejména malých svalů, se obraťte na specializovanou kliniku, kde vám budou aplikovány intramuskulární injekce botulotoxinu, po nichž bude následovat fyzioterapie a cvičení.
6. Chirurgický zákrok by měl být zvažován v případech, kdy fyzioterapie a léky nezabírají.

Odkazy

Toto je seznam publikací citovaných v tomto dokumentu a použitých při psaní jednotlivých oddílů:

1. Stevenson, V. L. Rehabilitace v praxi: V.: Management spasticity. *Clin. Rehabil.* **24**, 293-304 (2010).
2. Bot, S. T. *et al.* Přehled genetických příčin spastických ataxií. *Neurology* **79**, 1507-1514 (2012).
3. Abbruzzese, G. Léčba spasticity. *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. Role kanabinoidů v léčbě bolesti a (bolestivé) spasticity. *Drugs* **70**, 2409-2438 (2012).
5. Zajíček, J. *a kol.* Kanabinoidy pro léčbu spasticity a dalších symptomů spojených s roztroušenou sklerózou (studie CAMS): multicentrická randomizovaná placebem kontrolovaná studie. *The Lancet* **362**, 1517-1526 (2003).
6. Collin, C. *et al.* & Sativex Spasticity in MS Study Group. Randomizovaná kontrolovaná studie léku na bázi konopí u spasticity způsobené roztroušenou sklerózou. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **14**, 290-296 (2007).
7. Thompson, A. J. *a kol.* Klinický management spasticity. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* **76**, 459-463 (2005).
8. Olver, J. *et al.* Hodnocení, intervence a následná péče o botulotoxin u poruch hybnosti a svalového tonu dolních končetin u dospělých: mezinárodní konsenzus. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **17 Suppl 2**, 57-73 (2010).
9. Lazorthes, Y. *et al.* Chirurgická léčba spasticity. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 35-41-61 (2002).

Odmítnutí odpovědnosti

Pokyny pro klinickou praxi, doporučení pro praxi, systematické přehledy a další pokyny publikované, schválené nebo potvrzené ERN-RND a Ataxia UK jsou vyhodnocením aktuálních vědeckých a klinických informací poskytovaných jako vzdělávací služba. Tyto informace (1) by neměly být považovány za souhrn všech správných léčebných postupů, metod péče nebo za vyjádření standardu péče; (2) nejsou průběžně aktualizovány a nemusí odrážet nejnovější důkazy (nové informace se mohou objevit v době mezi vypracováním informací a jejich zveřejněním nebo přečtením); (3) zabývají se pouze konkrétně určenou otázkou (otázkami); (4) nepředepisují žádný konkrétní postup lékařské péče a (5) nejsou určeny k tomu, aby nahradily nezávislý odborný úsudek ošetřujícího lékaře, protože informace zohledňují individuální rozdíly mezi pacienty.

Ve všech případech by měl ošetřující lékař zvážit zvolený postup v kontextu léčby konkrétního pacienta. Použití informací je dobrovolné. ERN-RND a Ataxia UK poskytly tyto informace tak, jak jsou, a neposkytují žádnou záruku, ať už výslovnou nebo implicitní, týkající se těchto informací. ERN-RND a Ataxia UK se výslovně zřikají jakýchkoli záruk prodejnosti nebo vhodnosti pro konkrétní použití nebo účel. ERN-RND a Ataxia UK nepřebírají žádnou odpovědnost za jakékoli zranění nebo škody na osobách nebo majetku, které by vznikly v důsledku nebo v souvislosti s použitím těchto informací, ani za jakékoli chyby nebo opomenutí.

O společnosti ERN-RND

Evropská referenční síť pro vzácná neurologická onemocnění (včetně ataxie) je virtuální síť evropských nemocnic, které spolupracují na zajištění přesné a včasné diagnostiky, léčby a péče o pacienty se vzácnými neurologickými onemocněními.

Webové stránky ERN-RND: www.ern-rnd.eu

Sledujte ERN-RND na Facebooku, Twitteru, YouTube a LinkedIn



O společnosti Ataxia UK

Ataxia UK je přední národní charitativní organizace ve Spojeném království pro lidi postižené jakýmkoli typem ataxie. Financujeme výzkum zaměřený na hledání léčby a léků a nabízíme poradenství, informace a podporu lidem postiženým tímto onemocněním.

Linka pomoci 0800 995 6037

helpline@ataxia.org.uk

Kancelář 020 7582 1444

office@ataxia.org.uk

Webové stránky Ataxia UK: www.ataxia.org.uk



O společnosti Euro-ataxia

Euro-ataxia je mezinárodní nezisková asociace, jejíž členská organizace spolupracují, aby pomohly lidem s progresivní ataxií vést co nejlepší život. Toho dosahujeme budováním silné organizace, která zastupuje lidi s progresivní ataxií v celé Evropě.

Webové stránky Euro-ataxia: www.euroataxia.org

Sledujte Euro-ataxií na Facebooku a Twitteru

