

MUSKELVERSPANNUNGEN UND STEIFHEIT - "SPASTIZITÄT" BEI ATAXIE

Spastizität ist eines der Symptome, die bei einigen Menschen mit Ataxie auftreten:

- gibt eine Definition von Spastizität,
- erklärt die verschiedenen Behandlungsmöglichkeiten
- gibt Empfehlungen, wie man sich behandeln lassen kann.

Der Text wurde aus den **Leitlinien für medizinisches Fachpersonal "Management of the ataxias - towards best clinical practice"** (Ataxia UK, dritte Ausgabe, Juli 2016) übernommen. Es wird empfohlen, diese Informationen mit einer medizinischen Fachkraft zu besprechen.

Definition

Spastizität ist das Vorhandensein eines erhöhten Muskeltonus oder einer Hypertonie, die Muskelsteifheit, Spasmen und Schmerzen verursachen kann. Ein dauerhaft erhöhter Muskeltonus kann zu einer abnormalen Haltung von Körperteilen führen, die bei längerer Dauer zu Muskel- und Sehnenverkürzungen, fixierten Gelenken und schließlich zu Kontrakturen führen kann¹.

Kontrakturen sind durch eine dauerhafte Einschränkung des Bewegungsumfangs von Gelenken und Muskeln gekennzeichnet. In der Regel treten Kontrakturen in den Armen oder Beinen auf.

Spasmen sind plötzliche, unwillkürliche und oft schmerzhafte Muskelkontraktionen, die oft mit Spastizität einhergehen und durch Muskeldehnung oder andere Reize ausgelöst werden¹. Sie können vorübergehend oder länger anhaltend sein.

Ataxie und Spastik können bei einer Vielzahl von angeborenen, genetischen oder erworbenen Erkrankungen auftreten, darunter häufige Erkrankungen wie Schlaganfall, Multiple Sklerose (MS), Zerebralparese und Kopfverletzungen. Bei einigen Menschen mit Ataxie, bei denen später ein spastisch-ataktisches Syndrom oder eine der hereditären spastischen Paraplegien (HSP) diagnostiziert wird, ist die Spastik bei der Vorstellung auffällig. Spastizität kann ein weniger auffälliges oder späteres Merkmal vieler ataktischer Störungen sein².

Spastizität kann viele Teile des Körpers betreffen und zu einer Reihe von Symptomen beitragen, die bei progressiver Ataxie auftreten:

- Schwierigkeiten beim Gehen
- mangelnde manuelle Geschicklichkeit (z. B. beim Schreiben, Ungeschicklichkeit)
- Dysarthrie (undeutliches Sprechen)
- Dysphagie (Schluckbeschwerden)

Fokale Spastik und nächtliche Krämpfe werden in einem anderen Abschnitt der Packungsbeilage behandelt.

Behandlung von Spastizität

Warum Spastizität behandeln?

- Optimierung von Mobilität, Stehvermögen, Funktion der oberen Gliedmaßen, Sprache und Schlucken
- Linderung von Schmerzsymptomen und Krämpfen, insbesondere nachts, die den Schlaf beeinträchtigen und zu Tagesmüdigkeit führen
- Verbesserung des Transfers vom Stuhl, der Sitzhaltung, des Waschens und Anziehens, um die Unabhängigkeit zu fördern und die Abhängigkeit von der Pflegekraft zu verringern
- Verhinderung von Kontrakturen und damit Verringerung der Entwicklung einer chronischen Behinderung

Spastizität kann durch Schmerzen, Infektionen, Durchfall, Verstopfung, Unvermögen, Urin zu lassen, enge Kleidung oder schlechte Haltung verschlimmert werden. Bevor man die Spastik mit Medikamenten behandelt oder die Dosis eines Medikaments gegen Spastik erhöht, muss man daher unbedingt versuchen, alle anderen Ursachen für die Spastik zu ermitteln und zu behandeln.

Für die Behandlung von Spastizität gibt es folgende Möglichkeiten:

- Physiotherapie
- Medikamente
- Praxis

Im Idealfall sollte die Behandlung in der oben beschriebenen Reihenfolge erfolgen, d. h. von einer zur nächsten in dieser Reihenfolge, wenn die vorhergehende gescheitert ist oder unvollständige Leistungen erbracht hat.

--- Es ist wichtig, dass Medikamente und chirurgische Techniken mit den Patienten ausführlich besprochen werden, bevor sie eingesetzt werden. Der Arzt oder Therapeut sollte die Risiken und Vorteile darlegen. ---

Physiotherapie

Neben der Vorbeugung von Komplikationen der Spastik, wie z. B. Gelenkkontrakturen oder knöchernen Deformationen, hat die Physiotherapie eine wichtige

Rolle bei der Bereitstellung von Übungen und der Aufklärung von Patienten und Betreuern über die richtige Körperhaltung, den Einsatz der Muskeln und die Vermeidung von Spastikauslöser wie Schmerzen und Infektionen.

Medikamente

Obwohl es kaum Belege für die Wirksamkeit von Antispastika gibt Interventionen speziell bei spastischer Ataxie, gibt es eine größere Evidenzbasis bei allgemeineren Erkrankungen, die Spastizität verursachen, wie MS. Da die zugrundeliegenden Mechanismen, die zu Spastizität und Spasmen führen, ähnlich sind, verwenden Ärzte in der Regel Erkenntnisse aus verwandten Erkrankungen, um Entscheidungen über Medikamente zu treffen.

Medikamente gegen Spastizität können manchmal die Mobilität verschlechtern, indem sie die zugrunde liegende Muskelschwäche aufdecken, wenn sich der Patient beim Gehen auf die Steifheit verlässt⁷. Es ist wichtig, dass Sie dies mit Ihrem Arzt besprechen, bevor Sie ein Medikament gegen Spastizität einnehmen. Wenn sich die Mobilität oder andere Funktionen verschlechtern, ist es wichtig, den Arzt zu informieren, der die Dosis verringern oder die Behandlung abbrechen kann.

Im Allgemeinen sollten Medikamente gegen Spastizität nicht abrupt abgesetzt werden, insbesondere nicht bei hohen Dosen.

Die spastikhemmenden Medikamente sollten langsam erhöht werden, um die Nebenwirkungen zu minimieren.

Die meisten Ärzte beginnen mit den folgenden oralen Medikamenten zur Behandlung von Spastizität (normalerweise in dieser Reihenfolge):

- Baclofen,
- Tizanidin,
- Gabapentin,
- Clonazepam,
- Dantrolen-Natrium oder
- Diazepam

Die Langzeitanwendung von Diazepam wird nicht empfohlen, außer in sehr schweren Fällen. Viele andere orale Medikamente haben sich als Mittel gegen Spastizität bei anderen Erkrankungen erwiesen, darunter Methocarbamol, Levetiracetam, Lamotrigin, Pregabalin, Progabid, Clonidin, Piracetam, Vigabatrin, Prazepam, Cyproheptidin, L-Threonin, Thymoxamin, Orphenadrin und 3,4-Diaminopyridin. Diese werden in der Praxis jedoch nur selten eingesetzt.

Sind diese Maßnahmen nicht erfolgreich oder werden sie nicht vertragen, können durch eine intrathekale (in die Flüssigkeit um das Rückenmark) Baclofen-Infusion höhere Konzentrationen von Baclofen im zentralen Nervensystem mit geringeren Nebenwirkungen erreicht werden. **Dieser Eingriff wird nur in hochspezialisierten Zentren angeboten und erfordert eine sorgfältige Planung und langfristige Überwachung. Sie ist nur für eine kleine Zahl von Patienten relevant³.**

Anekdotisch ist bekannt, dass einige Patienten mit Ataxie von der Verwendung von Cannabisprodukten zur Verringerung von Schmerzen und Spastizität profitieren. Es wurden jedoch keine Studien durchgeführt, die sich auf die Spastizität bei Patienten mit Ataxie und die Verwendung von Cannabis konzentrieren. Obwohl einige Studien einen Nutzen bei der Behandlung von Spastizität bei MS⁴ gezeigt haben, konnte die größte dieser Studien^{5,6} keine signifikante Verringerung der objektiven Marker für Spastizität nachweisen, so dass weitere Forschung erforderlich ist.

Fokale Spastik

Fokale Spastizität (d. h. Spastizität, die in einem Körperteil lokalisiert ist), insbesondere in kleinen Muskeln, wird wahrscheinlich am besten mit intramuskulären Botulinumtoxin-Injektionen⁵ behandelt. Es ist ratsam, sich für eine solche Behandlung an eine spezialisierte Klinik zu wenden. Es gibt Hinweise darauf, dass dieser Nutzen durch zusätzliche Therapien wie Dehnung, Taping, Gips, künstliche externe Geräte oder elektrische Muskelstimulation verlängert wird.

Es ist daher sehr wichtig, dass solche Injektionen mit einer Physiotherapie oder einem Übungsprogramm zum Zeitpunkt der Injektion oder unmittelbar danach verbunden werden.

Nächtliche Krämpfe in Verbindung mit Spastizität

Spastizität kann mit schmerzhaften nächtlichen Krämpfen verbunden sein. Die oben beschriebenen medikamentösen Behandlungen, insbesondere Baclofen oder Gabapentin, werden in der Regel eingesetzt. Bei älteren Menschen wurde Chininsulfat in großem Umfang eingesetzt, das jedoch mit schwerwiegenden Nebenwirkungen verbunden ist (insbesondere Herzprobleme, Blutstörungen und Taubheit) und daher im Allgemeinen nicht empfohlen wird:

- für den langfristigen Gebrauch,
- für Patienten mit Herzerkrankungen,
- oder für Patienten mit Friedreich-Ataxie (wegen der damit verbundenen Kardiomyopathie)

Chirurgische Behandlungen

Chirurgische Behandlungen werden in der Regel nur dann in Betracht gezogen, wenn Physiotherapie und Medikamente nicht geholfen haben, da sie oft dauerhaft und zerstörerisch sind. In Ausnahmefällen können sie jedoch als erste Wahl in Betracht gezogen werden. Chirurgische Behandlungen umfassen eine Reihe von Verfahren, die vom Schweregrad und der Ursache der Spastizität abhängen. Zu den chirurgischen Behandlungen gehören orthopädische Verfahren wie Sehnenverlängerung, Tenotomie oder Sehnentransfer sowie neurochirurgische Verfahren wie periphere Neurotomien, dorsale Rhizotomien und mikrochirurgische Ablation der dorsalen Wurzeleintrittszone ("DREZotomie")⁹.

Zusammenfassung der Empfehlungen

1. Sorgfältige Beurteilung durch einen Neurologen und Beratung durch einen Physiotherapeuten, um über die Art der Behandlung zu entscheiden.
2. Faktoren, die die Spastik verschlimmern, sollten zuerst behandelt werden, z. B. Schmerzen, Infektionen, Durchfall, Verstopfung, Harnverhalt, enge Kleidung oder Fehlhaltungen.
3. Zur Behandlung der Spastik sollte dann Physiotherapie eingesetzt werden.
4. Wenn dies keinen vollständigen Nutzen bringt, sollte eine medikamentöse Behandlung in Betracht gezogen werden. Zu den Medikamenten gegen generalisierte Spastizität gehören Baclofen, Tizanidin, Gabapentin, Clonazepam, Dantrolen-Natrium oder Diazepam.
5. Zur Behandlung von lokaler Spastik, insbesondere in kleinen Muskeln, überweisen Sie sich an eine spezialisierte Klinik zur Behandlung mit intramuskulären Botulinumtoxin-Injektionen, gefolgt von Physiotherapie und Übungen.
6. Ein chirurgischer Eingriff sollte in Betracht gezogen werden, wenn Physiotherapie und Medikamente keine Wirkung zeigen.

Referenzen

Dies ist die Liste der Veröffentlichungen, die in diesem Dokument zitiert und für die Abfassung der verschiedenen Abschnitte verwendet werden:

1. Stevenson, V. L. Rehabilitation in der Praxis: Spastik-Management. *Clin. Rehabil.* **24**, 293-304 (2010).
2. Bot, S. T. *et al.* Reviewing the genetic causes of spastic-ataxias. *Neurology* **79**, 1507-1514 (2012).
3. Abbruzzese, G. Die medizinische Behandlung von Spastizität. *Eur. J. Neurol. Aus. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 30-34-61 (2002).
4. Karst, P. D. M., Wippermann, S. & Ahrens, J. Role of Cannabinoids in the Treatment of Pain and (Painful) Spasticity. *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. Randomisierte kontrollierte Studie mit Medikamenten auf Cannabisbasis bei Spastizität aufgrund von Multipler Sklerose. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **14**, 290-296 (2007).
7. Thompson, A. J. *et al.* Klinische Behandlung von Spastizität. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* **76**, 459-463 (2005).
8. Olver, J. *et al.* Bewertung, Intervention und Nachsorge mit Botulinumtoxin bei Bewegungs- und Muskeltonusstörungen der unteren Gliedmaßen bei Erwachsenen: Internationale Konsenserklärung. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **17 Suppl 2**, 57-73 (2010).
9. Lazorthes, Y. *et al.* Die chirurgische Behandlung von Spastizität. *Eur. J. Neurol. Aus. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 35-41-61 (2002).

Haftungsausschluss

Klinische Praxisleitlinien, Praxisempfehlungen, systematische Übersichten und andere Leitlinien, die von ERN-RND und Ataxia UK veröffentlicht, gebilligt oder bestätigt wurden, sind Bewertungen aktueller wissenschaftlicher und klinischer Informationen, die als Bildungsdienstleistung bereitgestellt werden. Die Informationen (1) sollten nicht als allumfassend für alle angemessenen Behandlungen, Pflegemethoden oder als Erklärung des Pflegestandards angesehen werden; (2) werden nicht ständig aktualisiert und spiegeln möglicherweise nicht die neuesten Erkenntnisse wider (neue Informationen können zwischen dem Zeitpunkt der Entwicklung der Informationen und ihrer Veröffentlichung oder Lektüre auftauchen); (3) befassen sich nur mit der/den spezifisch identifizierten Frage(n); (4) schreiben keinen bestimmten Verlauf der medizinischen Versorgung vor; und (5) sind nicht als Ersatz für das unabhängige professionelle Urteil des behandelnden Anbieters gedacht, da die Informationen die individuellen Unterschiede zwischen den Patienten berücksichtigen.

In allen Fällen sollte die gewählte Vorgehensweise vom behandelnden Anbieter im Zusammenhang mit der Behandlung des einzelnen Patienten erwogen werden. Die Nutzung der Informationen ist freiwillig. ERN-RND und Ataxia UK stellen diese Informationen ohne Mängelgewähr zur Verfügung und übernehmen keine Garantie, weder ausdrücklich noch stillschweigend, für die Informationen. ERN-RND und Ataxia UK lehnen insbesondere jegliche Gewährleistung der Marktgängigkeit oder der Eignung für einen bestimmten Gebrauch oder Zweck ab. ERN-RND und Ataxia UK übernehmen keine Verantwortung für Personen- oder Sachschäden, die sich aus der Nutzung dieser Informationen ergeben oder damit zusammenhängen, oder für etwaige Fehler oder Auslassungen.

Über ERN-RND

Das Europäische Referenznetz für seltene neurologische Krankheiten (einschließlich Ataxie) ist ein virtuelles Netz europäischer Krankenhäuser, die zusammenarbeiten, um eine genaue und rechtzeitige Diagnose, Behandlung und Betreuung von Patienten mit seltenen neurologischen Krankheiten zu gewährleisten.

ERN-RND-Website: www.ern-rnd.eu

Folgen Sie ERN-RND auf Facebook, Twitter, YouTube und LinkedIn



Über Ataxia UK

Ataxia UK ist die führende nationale Wohltätigkeitsorganisation im Vereinigten Königreich für Menschen, die von irgendeiner Art von Ataxie betroffen sind. Wir finanzieren die Forschung zur Erforschung von Behandlungen und Heilungsmöglichkeiten und bieten Beratung, Information und Unterstützung für Betroffene an.

Telefonische Beratung 0800 995 6037

helpline@ataxia.org.uk

Büro 020 7582 1444

office@ataxia.org.uk

Website von Ataxia UK: www.ataxia.org.uk



Über Euro-ataxia

Euro-ataxia ist eine internationale gemeinnützige Vereinigung, deren Mitgliedsorganisationen zusammenarbeiten, um Menschen mit progressiver Ataxie zu helfen, ihr Leben bestmöglich zu gestalten. Wir tun dies, indem wir eine starke Organisation aufbauen, die Menschen mit progressiver Ataxie in ganz Europa vertritt.

Euro-ataxia-Website: www.euroataxia.org

Folgen Sie Euro-ataxia auf Facebook und Twitter

