

## IZOMFESZÜLÉS ÉS -MEREVSÉG - "SPASZTICITÁS" ATAXIA ESETÉN

A spaszticitás az ataxiában szenvedő emberek egyik tünete, és ez a tájékoztató:

- meghatározza a spaszticitás fogalmát,
- elmagyarázza a különböző kezelési lehetőségeket
- ajánlásokat ad a kezelésre vonatkozóan.

A szöveg az **egészségügyi szakemberek számára készült "Az ataxiák kezelése - a legjobb klinikai gyakorlat felé"** című iránymutatásból (Ataxia UK, harmadik kiadás, 2016. július) származik.

Javasoljuk, hogy ezeket az információkat beszélje meg egészségügyi szakemberrel.

### Meghatározás

**A spaszticitás a** fokozott izomtónus vagy hipertónia jelenléte, amely izommerevséget, görcsöket és fájdalmat okozhat. A tartósan emelkedett izomtónus a testrészek abnormális testtartását eredményezheti, ami ha elhúzódik, izom- és ínrovidülést, rögzült ízületeket és végül kontraktúrákat eredményezhet<sup>1</sup>.

**A kontraktúrákat** az ízületek és izmok mozgásterjedelmének tartós csökkenése jellemzi. A kontraktúrák általában a karban vagy a lábokban jelentkeznek.

**A görcsök** hirtelen, önkéntelen és gyakran fájdalmas izomösszehúzódások, amelyek gyakran spaszticitással járnak, és amelyeket izomnyújtás vagy más ingerek váltanak ki<sup>1</sup>. Ezek lehetnek átmeneti vagy elhúzódó jellegűek.

Ataxia és spaszticitás számos veleszületett, genetikai vagy szerzett betegségben, köztük olyan gyakori állapotokban is előfordulhat, mint a stroke, a sclerosis multiplex (MS), az agyi bénulás és a fejsérülés. Néhány ataxiás embernél a spaszticitás már a megjelenéskor is szembetűnő, és később diagnosztizálhatnak náluk spasztikus ataxiás szindrómát vagy az örökletes spasztikus paraplegiák (HSP) egyikét. A spaszticitás számos ataxiás rendellenesség kevésbé feltűnő vagy későbbi jellemzője lehet.<sup>2</sup>

A spaszticitás a test számos részét érintheti, és hozzájárulhat a progresszív ataxia számos tünetéhez, többek között:

- járási nehézség
- kézügyesség hiánya (pl. írás, ügyetlenség)
- diszarthria (beszédzavar)
- dysphagia (nyelési problémák)

**A fokális spaszticitást és az éjszakai görcsöket a betegtájékoztató** egy másik részében tárgyaljuk.

### A spaszticitás kezelése

Miért kezeljük a spaszticitást?

→ A mobilitás, az állóképesség, a felső végtagok funkciójának, a beszédnek és a nyelésnek az optimalizálása.

→ A fájdalom és a görcsök tüneteinek csökkentése, különösen az éjszakai görcsöké, amelyek rontják az alvást és hozzájárulnak a nappali fáradtságához.

→ A székből való átkelés, az ülőhelyzet, a mosakodás és az öltözködés javítása, és ezáltal a függetlenség előmozdítása és a gondozótól való függőség csökkentése.

→ A kontraktúrák megelőzése és ezáltal a krónikus fogyatékossg kialakulásának csökkentése érdekében

**A görcsösséget súlyosbíthatja a fájdalom, a fertőzés, a hasmenés, a székrekedés, a vizeletürítés, a szűk ruházat vagy a rossz testtartás. Ezért mielőtt a spaszticitást gyógyszerekkel kezelnénk, vagy növelnénk a spaszticitás elleni gyógyszeres kezelést, feltétlenül meg kell próbálni azonosítani és kezelni a spaszticitás egyéb okait.**

A spaszticitás kezelésére a következők állnak rendelkezésre:

- fizioterápiás alapú
- gyógyszerek
- műtét

Ideális esetben a kezelésnek a fenti sorrendet kell követnie, a következők szerint haladva

a következőre ebben a sorrendben, ha az előző sikertelen volt vagy nem nyújtott teljes hasznot.

**--- Alapvető fontosságú, hogy a gyógyszereket és a műtéti technikákat részletesen megbeszéljék a betegekkel, mielőtt elkezdenék alkalmazni őket. Az orvosnak vagy a terapeutának fel kell vázolnia a kockázatokat és az előnyöket. ---**

### Fizioterápia

A spaszticitás szövődményeinek, például az ízületi kontraktúráknak vagy csontdeformitásoknak a megelőzésén túl a fizioterápiának létfontosságú szerepe van a gyógytornában.

szerepet kell játszaniuk a gyakorlatok biztosításában, valamint a betegek és a gondozók helyes testtartásra, izomhasználatra és az alábbiak elkerülésére vonatkozó oktatásában.

spaszticitást kiváltó tényezők, például fájdalom és fertőzés.

### Gyógyszerek

Bár kevés bizonyíték van a görcsoldó gyógyszerek hatékonyságára. beavatkozások, különösen a spasztikus ataxia esetében, nagyobb bizonyítékokkal rendelkezik a spaszticitást okozó általánosabb állapotok, például az SM esetében. Mivel a spaszticitást és a görcsöket kiváltó mögöttes mechanizmusok hasonlóak, az orvosok általában a kapcsolódó állapotokból származó bizonyítékokat használják fel a gyógyszerekkel kapcsolatos döntések meghozatalához.

A görcsoldó gyógyszerek néha ronthatják a mobilitást azáltal, hogy feltájják a mögöttes izomgyengeséget, ha a beteg a merevségre támaszkodik a járásnál<sup>7</sup>. Fontos, hogy ezt megbeszélje orvosával, mielőtt bármilyen, a spaszticitásra szolgáló gyógyszert elkezdene szedni. Ha a mobilitás vagy más funkciók romlása következik be, fontos tájékoztatni az orvost, aki csökkentheti az adagot vagy abbahagyhatja a kezelést.

Általánosságban elmondható, hogy a görcsoldó gyógyszereket nem szabad hirtelen abbahagyni, különösen a nagy dózisoktól.

**A görcsoldó gyógyszereket lassan kell növelni a mellékhatások minimalizálása érdekében.**

A legtöbb orvos a következő szájon át szedhető gyógyszerekkel kezdi a spaszticitás kezelését (általában ebben a sorrendben):

- Baclofen,
- tizanidin,
- gabapentin,
- clonazepam,
- dantrolén-nátrium vagy
- diazepam

A diazepam hosszú távú alkalmazása nem ajánlott, kivéve nagyon súlyos esetekben. Számos más szájon át szedhető gyógyszer is bizonyítottan görcsoldó hatású más állapotokban, beleértve a metokarbamol, a levitiracetámot, a lamotrigint, a pregabalint, a progabidot, a klonidint, a piraketámot, a vigabatrint, a prazepámot, a ciproheptidint, az L-treonin, a timoxamint, az orfenadrin és a 3,4-diaminopiridin. Ezeket azonban a gyakorlatban ritkán alkalmazzák.

Ha ezek nem járnak sikerrel vagy nem tolerálhatók, a központi idegrendszerben nagyobb baclofenkoncentráció érhető el csökkentett mellékhatásokkal intratekális (a gerincvelő körüli folyadékba adott) baclofen-infúzióval. **Ezt a beavatkozást csak magasan specializált központokban kínálják, és gondos tervezést és hosszú távú nyomon követést igényel. Csak kis számú beteg esetében releváns<sup>3</sup>.**

Anekdotikusan ismert, hogy egyes ataxiás betegeknek a kannabisztermékek használata jótékonyan hat a fájdalom és a spaszticitás csökkentésére. Nem végeztek azonban olyan vizsgálatokat, amelyek az ataxiás betegek spaszticitására összpontosítottak volna, és kannabiszt használtak volna. Bár néhány vizsgálat előnyöket mutatott ki a spaszticitás kezelésében az SM-ben<sup>4</sup>, a legnagyobb ilyen vizsgálatok<sup>5,6</sup> nem mutattak ki jelentős csökkenést a spaszticitás objektív markereinek tekintetében, ezért további kutatásokra van szükség.

### Fokális spaszticitás

**A fokális spaszticitást (azaz a test egy részére lokalizált spaszticitást), különösen a kis izmokban, valószínűleg a legjobban intramuszkuláris botulinum toxin injekciókkal lehet kezelni<sup>8</sup>.**

Célszerű, ha az ilyen kezelésre szakosodott klinikára utalják. Bizonyított, hogy ez az előny további terápiákkal, például nyújtással, szalagozással, gipszeléssel, mesterséges külső eszközökkel vagy elektromos izomstimulációval meghosszabbítható.

Ezért nagyon fontos, hogy az ilyen injekciókat az injekció beadásakor vagy közvetlenül az injekció beadása után fizioterápiás kezelés vagy edzésprogram kísérje.

### Spaszticitással járó éjszakai görcsök

A spaszticitás fájdalmas éjszakai görcsökkel járhat. Ezekre általában a fent leírt gyógyszeres kezeléseket alkalmazzák, különösen a baclofentint vagy a gabapentint. Időseknél a kininszfátot széles körben alkalmazták ezekre, de súlyos mellékhatásokkal jár (különösen szívproblémák, vérzavarok és sükettség), ezért általában nem ajánlott:

- hosszú távú használatra,
- szívbetegek esetében,
- vagy Friedreich-taxiás betegeknek (a társuló kardiomiopátia miatt)

### Sebészeti kezelések

A sebészeti kezelések általában csak akkor jönnek szóba, ha a fizioterápia és a gyógyszerek nem váltak be, mivel ezek gyakran tartósak és romboló hatásúak. Kivételes esetekben azonban első vonalbeli beavatkozásnak tekinthetők. A sebészeti kezelések a spaszticitás súlyosságától és okától függően többféle eljárást foglalnak magukban. A sebészeti kezelések közé tartoznak az ortopédiai eljárások, mint az innhosszabbítás, tenotómia vagy ínátültetés; és az idegsebészeti eljárások, mint a perifériás neurotomia, a háti rizotómia és a háti gyökér belépési zónájának mikrosebészeti ablációja ("DREZotómia")<sup>9</sup>.

### Az ajánlások összefoglalása

1. Gondos értékelés neurológus által, fizioterapeuta tanácsaival, a kezelés típusának eldöntése érdekében.
2. A spaszticitást rontó tényezőket, például a fájdalmat, fertőzést, hasmenést, székrekedést, vizeletviszogatást, szűk ruházatot vagy rossz testtartást kell először kezelni.
3. Ezután fizioterápiát kell alkalmazni a spaszticitás kezelésére.
4. Ha ez nem nyújt teljes hasznot, a gyógyszeres kezelést kell megfontolni. A generalizált spaszticitás kezelésére szolgáló gyógyszerek közé tartozik a baclofen, a tizanidin, a gabapentin, a klonazepám, a dantrolén-nátrium vagy a diazepam.
5. A helyi spaszticitás kezelésére, különösen a kis izmok esetében, forduljon szakrendelőbe intramuszkuláris botulinum toxin injekcióval történő kezelésre, amelyet fizioterápia és testmozgás követ.
6. A műtétet olyan esetekben kell megfontolni, amikor a fizioterápia és a gyógyszerek nem váltak be.

### Hivatkozások

Ez a dokumentumban idézett és a különböző szakaszok megírásához felhasznált publikációk listája:

1. Stevenson, V. L. Rehabilitáció a gyakorlatban: Spasticity management. *Clin. Rehabil.* **24**, 293-304 (2010).
2. Bot, S. T. *et al.* A spasztikus ataxiák genetikai okainak áttekintése. *Neurology* **79**, 1507-1514 (2012).
3. Abbruzzese, G. A spaszticitás orvosi kezelése. *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. A kannabinoidok szerepe a fájdalom és a (fájdalmas) spaszticitás kezelésében. *Drugs* **70**, 2409-2438 (2012).
5. Zajicek, J. *et al.* Cannabinoids for treatment of spasticity and other symptoms related to multiple sclerosis (CAMS study): multicentrikus randomizált placebo-kontrollált vizsgálat. *The Lancet* **362**, 1517-1526 (2003).
6. Collin, C. *et al.* & Sativex Spasticity in MS Study Group. A kannabisz alapú gyógyszer randomizált, kontrollált vizsgálata a szklerózis multiplex okozta spaszticitásban. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **14**, 290-296 (2007).
7. Thompson, A. J. *et al.* A spaszticitás klinikai kezelése. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* **76**, 459-463 (2005).
8. Olver, J. *et al.* Botulinum toxin értékelése, beavatkozás és utókezelés az alsó végtagok mozgás- és izomtónuszavarainak kezelésére felnőtteknél: nemzetközi konszenzusnyilatkozat. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **17 Suppl 2**, 57-73 (2010).
9. Lazorthes, Y. *et al.* A spaszticitás sebészeti kezelése. *Eur. J. Neurol. Off. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 35-41-61 (2002).

### Felelősségi nyilatkozat

Az ERN-RND és az Ataxia UK által közzétett, jóváhagyott vagy megerősített klinikai gyakorlati iránymutatások, gyakorlati tanácsok, szisztematikus áttekintések és egyéb útmutatók az aktuális tudományos és klinikai információk értékelését jelentik, amelyeket oktatási szolgáltatásként nyújtunk. Az információk (1) nem tekinthetők az összes megfelelő kezelést, ellátási módszert magába foglalónak, vagy az ellátás standardjának kijelentéseként; (2) nem folyamatosan frissülnek, és nem feltétlenül tükrözik a legfrissebb bizonyítékokat (az információ kidolgozása és közzététele vagy olvasása között új információk jelenhetnek meg); (3) csak a konkrétan meghatározott kérdés(ek)re vonatkoznak; (4) nem írnak elő semmilyen konkrét orvosi ellátási módot; és (5) nem helyettesítik a kezelőorvos független szakmai megítélését, mivel az információk figyelembe veszik a betegek egyéni eltéréseit.

Minden esetben a kezelést végző szolgáltatónak a kiválasztott intézkedést az adott beteg kezelésének összefüggésében kell mérlegelnie. Az információ felhasználása önkéntes. Az ERN-RND és az Ataxia UK ezt az információt "ahogy van" alapon bocsátotta rendelkezésre, és nem vállal semmilyen kifejezett vagy hallgatólagos garanciát az információval kapcsolatban. Az ERN-RND és az Ataxia UK kifejezetten kizárja az eladhatóságra vagy a meghatározott felhasználásra vagy célra való alkalmasságra vonatkozó garanciákat. Az ERN-RND és az Ataxia UK nem vállal felelősséget az ezen információk használatából eredő vagy azzal kapcsolatos, személyeket vagy vagyontárgyakat ért sérülésekről vagy károkról, illetve az esetleges hibákért vagy kihagyásokért.

### Az ERN-RND-ről

**A Ritka Neurológiai Betegségek Európai Referenciahálózata (beleértve az ataxiát is) európai kórházak virtuális hálózata, amely a ritka neurológiai betegségekben szenvedő betegek pontos és időben történő diagnosztizálása, kezelése és ellátása érdekében működik együtt.**

ERN-RND honlap: [www.ern-rnd.eu](http://www.ern-rnd.eu)

Kövesse az ERN-RND-t a Facebookon, Twitteren, YouTube-on és LinkedIn-en.



### Az Ataxia UK-ról

**Az Ataxia UK az Egyesült Királyság vezető nemzeti jótékonyági szervezete az ataxia bármely típusa által érintett emberek számára. Támogatjuk a kezeléseket és gyógymódok megtalálására irányuló kutatásokat, valamint tanácsadást, tájékoztatást és támogatást nyújtunk az érintetteknek.**

Segélyvonal 0800 995 6037

[helpline@ataxia.org.uk](mailto:helpline@ataxia.org.uk)

Iroda 020 7582 1444

[office@ataxia.org.uk](mailto:office@ataxia.org.uk)

Ataxia UK honlapja: [www.ataxia.org.uk](http://www.ataxia.org.uk)



### Az Euro-ataxiáról

**Az Euro-ataxia egy nemzetközi nonprofit szövetség, amelynek tagszervezetei együtt dolgoznak azon, hogy a progresszív ataxiában szenvedő emberek a lehető legjobb életet élhessék. Ezt egy olyan erős szervezet létrehozásával tesszük, amely egész Európában képviseli a progresszív ataxiában szenvedőket.**

Euro-ataxia honlap: [www.euroataxia.org](http://www.euroataxia.org)

Kövesse az Euro-ataxiát Facebookon és Twitteren

