

## SPIERSPANNING EN -STIJFHEID - "SPASTICITEIT" BIJ ATAXIE

Spasticiteit is een van de symptomen die sommige mensen met ataxie ervaren:

- geeft een definitie van spasticiteit,
- legt de verschillende behandelingsopties uit
- geeft aanbevelingen voor behandeling.

De tekst is aangepast van de "**Management of the ataxias - towards best clinical practice**" richtlijnen voor professionals in de gezondheidszorg (Ataxia UK, derde editie, juli 2016). Het wordt aanbevolen om deze informatie te bespreken met een professionele zorgverlener.

### Definitie

**Spasticiteit** is de aanwezigheid van een verhoogde spiertonus of hypertonie, die spierstijfheid, spasmen en pijn kan veroorzaken. Aanhoudend verhoogde spierspanning kan resulteren in abnormale houdingen van lichaamsdelen die, als ze lang aanhouden, kunnen leiden tot verkorting van spieren en pezen, vastzittende gewrichten en uiteindelijk contracturen<sup>1</sup>.

**Contracturen worden** gekenmerkt door een permanente vermindering van de bewegingsmogelijkheden van gewrichten en spieren. Meestal komen contracturen voor in je arm of benen.

**Spasmen** zijn plotse, onwillekeurige en vaak pijnlijke spiersamentrekkingen die vaak gepaard gaan met spasticiteit en uitgelokt worden door spierrek of andere prikkels<sup>1</sup>. Ze kunnen van voorbijgaande of langdurige aard zijn.

Ataxie en spasticiteit kunnen samen voorkomen bij een groot aantal aangeboren, genetische of verworven aandoeningen, waaronder veel voorkomende aandoeningen zoals beroerte, multiple sclerose (MS), cerebrale parese en hoofdletsel. Spasticiteit is prominent aanwezig bij sommige mensen met ataxie bij wie vervolgens de diagnose spastisch ataxisch syndroom of een van de erfelijke spastische paraplegieën (HSP's) kan worden gesteld. Spasticiteit kan een minder opvallend of later kenmerk zijn van veel van de ataxische aandoeningen<sup>2</sup>.

Spasticiteit kan vele delen van het lichaam aantasten en bijdragen aan een reeks symptomen die bij progressieve ataxie voorkomen, waaronder:

- moeite met lopen
- gebrek aan handvaardigheid (bijv. schrijven, onhandigheid)
- dysartrie (onduidelijke spraak)
- dysfagie (slikproblemen)

**Focale spasticiteit en nachtelijke krampen worden** in een ander gedeelte van de bijsluiters besproken.

### Behandeling van spasticiteit

Waarom spasticiteit behandelen?

- Om mobiliteit, stahouding, functie van de bovenste ledematen, spraak en slikken te optimaliseren
- Om de symptomen van pijn en spasmen te verminderen, vooral die 's nachts die de slaap belemmeren en bijdragen aan vermoeidheid overdag
- Om het overstappen vanuit een stoel, de zithouding, het wassen en aankleden te verbeteren en zo de onafhankelijkheid te bevorderen en de zorgafhankelijkheid te verminderen.
- Om contracturen te voorkomen en zo de ontwikkeling van chronische invaliditeit te verminderen

**Spasticiteit kan verergeren door pijn, infectie, diarree, verstopping, niet kunnen plassen, strakke kleding of een slechte houding. Daarom is het cruciaal om, voordat de spasticiteit met medicijnen wordt behandeld of een anti-spasticiteitsmedicijn wordt verhoogd, te proberen een andere oorzaak van spasticiteit op te sporen en te behandelen.**

Beschikbare behandelingen voor spasticiteit zijn:

- op fysiotherapie gebaseerd
- medicijnen
- chirurgie

Ideaaliter volgt de behandeling de bovenstaande volgorde, van de ene naar de volgende in die volgorde als de vorige mislukt is of onvolledig voordeel heeft opgeleverd.

**--- Het is van vitaal belang dat medicijnen en chirurgische technieken in detail met patiënten worden besproken voordat ze worden toegepast. De arts of therapeut dient de risico's en voordelen te schetsen. ---**

### Fysiotherapie

Naast het voorkomen van complicaties door spasticiteit, zoals gewrichtscontracturen of misvormingen van het beendergestel, heeft fysiotherapie een belangrijke rol bij het voorkomen van spasticiteit. rol te spelen bij het aanbieden van oefeningen en het onderwijzen van patiënten en verzorgers in een juiste houding, spiergebruik en het vermijden van triggers van spasticiteit zoals pijn en infectie.

### Medicijnen

Hoewel er weinig bewijs is voor de werkzaamheid van anti-spasticiteit interventies specifiek in gevallen van spastische ataxie, bestaat er een grotere bewijsbasis voor veelvoorkomende aandoeningen die spasticiteit veroorzaken, zoals MS. Omdat de onderliggende mechanismen die spasticiteit en spasmen veroorzaken vergelijkbaar zijn, gebruiken artsen gewoonlijk bewijs van verwante aandoeningen om beslissingen te nemen over medicatie.

Medicijnen tegen spasticiteit kunnen soms de mobiliteit verslechteren door onderliggende spierzwakte bloot te leggen als de patiënt voor het lopen afhankelijk is van stijfheid<sup>7</sup>. Het is belangrijk om dit met uw arts te bespreken voordat u met spasticiteitsmedicatie begint. Als de mobiliteit of andere functies verslechteren, is het belangrijk dit te melden aan de arts, die de dosis kan verlagen of de behandeling kan stopzetten.

Over het algemeen moet je niet abrupt stoppen met spasticiteitsremmers, vooral niet met hoge doseringen.

**Medicatie tegen spasticiteit moet langzaam worden verhoogd om bijwerkingen te minimaliseren.**

De meeste artsen beginnen met de volgende orale medicijnen voor de behandeling van spasticiteit (meestal in deze volgorde):

- baclofen,
- tizanidine,
- gabapentine,
- clonazepam,
- dantroleennatrium of
- diazepam

Langdurig gebruik van diazepam wordt niet aanbevolen, behalve in zeer ernstige gevallen. Veel andere orale geneesmiddelen hebben zich bewezen als middelen tegen spasticiteit bij andere aandoeningen, waaronder methocarbamol, levetiracetam, lamotrigine, pregabaline, progabide, clonidine, piracetam, vigabatrine, prazepam, cyproheptidine, L-threonine, thymoxamine, orfenadrine en 3,4-diaminopyridine. Deze worden in de praktijk echter zelden gebruikt.

Als deze niet succesvol zijn of niet worden verdragen, kunnen grotere concentraties baclofen in het centrale zenuwstelsel worden bereikt met minder bijwerkingen door het gebruik van een intrathecaal (in de vloeistof rond het ruggenmerg) baclofeninfuus. **Deze interventie wordt alleen aangeboden in zeer gespecialiseerde centra en vereist zorgvuldige planning en langdurige follow-up. Het is slechts relevant bij een klein aantal patiënten<sup>3</sup>.**

Anekdotisch is bekend dat sommige patiënten met ataxie baat hebben bij het gebruik van cannabisproducten voor het verminderen van pijn en spasticiteit. Er zijn echter geen onderzoeken gedaan naar spasticiteit bij patiënten met ataxie die cannabis gebruiken. Hoewel enkele onderzoeken voordelen hebben aangetoond bij de behandeling van spasticiteit bij MS<sup>4</sup>, toonde het grootste van deze onderzoeken<sup>5,6</sup> geen significante vermindering van objectieve markers van spasticiteit aan, dus verder onderzoek is vereist.

### Focale spasticiteit

**Focale spasticiteit (d.w.z. spasticiteit gelokaliseerd in een deel van het lichaam), met name in kleine spieren, kan waarschijnlijk het best worden behandeld met intramusculaire botulinetoxine-injecties<sup>8</sup>.** Het is raadzaam om voor een dergelijke behandeling te worden doorverwezen naar een gespecialiseerde kliniek. Er zijn aanwijzingen dat dit voordeel wordt verlengd door aanvullende therapieën zoals rekken, tapen, gipsverband, kunstmatige uitwendige hulpmiddelen of elektrische spierstimulatie.

Het is daarom heel belangrijk dat dergelijke injecties gepaard gaan met een kuur fysiotherapie of een oefenprogramma op het moment of onmiddellijk na de injectie.

### Nachtelijke krampen geassocieerd met spasticiteit

Spasticiteit kan gepaard gaan met pijnlijke nachtelijke krampen. De hierboven beschreven medische behandelingen worden hiervoor vaak gebruikt, vooral baclofen of gabapentine. Bij ouderen is hiervoor veelvuldig kininesulfaat gebruikt, maar dit wordt in verband gebracht met ernstige bijwerkingen (met name hartproblemen, bloedafwijkingen en doofheid) en wordt daarom over het algemeen afgeraden:

- voor langdurig gebruik,
- voor patiënten met hartaandoeningen,
- of voor patiënten met ataxie van Friedreich (vanwege geassocieerde cardiomyopathie)

### Chirurgische behandelingen

Chirurgische behandelingen worden over het algemeen alleen overwogen als fysiotherapie en medicijnen niet hebben gewerkt, omdat ze vaak blijvend en destructief zijn. In uitzonderlijke gevallen kunnen ze echter als eerste behandeling worden overwogen. Chirurgische behandelingen omvatten een reeks ingrepen afhankelijk van de ernst en de oorzaak van de spasticiteit. Chirurgische behandelingen omvatten orthopedische ingrepen zoals peesverlenging, tenotomie of peesvervanging; en neurochirurgische ingrepen zoals perifere neurotomieën, dorsale rhizotomieën en microchirurgische ablatie van de dorsale wortelintredezone ('DREZotomie')<sup>9</sup>.

### Samenvatting van aanbevelingen

1. Zorgvuldige beoordeling door een neuroloog, met advies van een fysiotherapeut, om te beslissen over het type behandeling.
2. Factoren die spasticiteit verergeren moeten eerst worden behandeld, zoals pijn, infectie, diarree, verstopping, urineretentie, strakke kleding of een slechte houding.
3. Fysiotherapie moet dan worden gebruikt om spasticiteit te behandelen.
4. Als dat geen volledig effect heeft, moeten medicijnen worden overwogen. Medicijnen voor gegeneraliseerde spasticiteit zijn onder andere baclofen, tizanidine, gabapentine, clonazepam, dantroleennatrium of diazepam.
5. Om plaatselijke spasticiteit te behandelen, met name in kleine spieren, verwijs je naar een gespecialiseerde kliniek voor behandeling met intramusculaire botulinetoxine-injecties, gevolgd door fysiotherapie en lichaamsbeweging.
6. Een operatie moet worden overwogen als fysiotherapie en medicijnen niet hebben gewerkt.

### Referenties

Dit is de lijst met publicaties die in dit document worden geciteerd en gebruikt om de verschillende hoofdstukken te schrijven:

1. Stevenson, V. L. Revalidatie in de praktijk: Spasticiteitsmanagement. *Clin. Rehabil.* **24**, 293-304 (2010).
2. Bot, S. T. *et al.* Reviewing the genetic causes of spastic-ataxias. *Neurologie* **79**, 1507-1514 (2012).
3. Abbruzzese, G. De medische behandeling van spasticiteit. *Eur. J. Neurol. Uit. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 30-34-61 (2002).
4. Karst, P. D. M., Wippermann, S. & Ahrens, J. Rol van cannabinoïden in de behandeling van pijn en (pijnlijke) spasticiteit. *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. Gerandomiseerd gecontroleerd onderzoek naar geneesmiddelen op basis van cannabis bij spasticiteit veroorzaakt door multiple sclerose. *Eur. J. Neurol. Uit. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **14**, 290-296 (2007).
7. Thompson, A. J *et al.* Klinisch beheer van spasticiteit. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* **76**, 459-463 (2005).
8. Olver, J. *et al.* Botulinum toxin assessment, intervention and aftercare for lower limb disorders of movement and muscle tone in adults: international consensus statement. *Eur. J. Neurol. Uit. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **17 Suppl 2**, 57-73 (2010).
9. Lazorthes, Y. *et al.* De chirurgische behandeling van spasticiteit. *Eur. J. Neurol. Uit. J. Eur. Fed. Neurol. Soc.* **9 Suppl 1**, 35-41-61 (2002).

### Disclaimer

Klinische praktijkrichtlijnen, praktijkadviezen, systematische reviews en andere richtlijnen gepubliceerd, onderschreven of bekrachtigd door ERN-RND en Ataxia UK zijn beoordelingen van actuele wetenschappelijke en klinische informatie die wordt aangeboden als een educatieve service. De informatie (1) mag niet worden beschouwd als inclusief alle juiste behandelingen, zorgmethoden, of als een verklaring van de standaard van zorg; (2) wordt niet voortdurend bijgewerkt en weerspiegelt mogelijk niet het meest recente bewijs (nieuwe informatie kan opduiken tussen het moment dat informatie wordt ontwikkeld en het moment dat het wordt gepubliceerd of gelezen); (3) richt zich alleen op de vraag of vragen die specifiek zijn geïdentificeerd; (4) geeft geen opdracht voor een bepaalde koers van medische zorg; en (5) is niet bedoeld ter vervanging van het onafhankelijke professionele oordeel van de behandelend arts, aangezien de informatie rekening houdt met individuele variatie tussen patiënten.

In alle gevallen moet de gekozen handelwijze door de behandelend arts worden overwogen in de context van de behandeling van de individuele patiënt. Het gebruik van de informatie is vrijwillig. ERN-RND en Ataxia UK hebben deze informatie verstrekt op een "as is" basis, en geven geen garantie, expliciet of impliciet, met betrekking tot de informatie. ERN-RND en Ataxia UK wijzen specifiek elke garantie van verkoopbaarheid of geschiktheid voor een bepaald gebruik of doel af. ERN-RND en Ataxia UK aanvaarden geen verantwoordelijkheid voor enig letsel of schade aan personen of eigendommen voortvloeiend uit of gerelateerd aan enig gebruik van deze informatie of voor eventuele fouten of weglatingen.

### Over ERN-RND

**Het European Reference Network for Rare Neurological Diseases (inclusief ataxie) is een virtueel netwerk van Europese ziekenhuizen die samenwerken om een nauwkeurige en tijdige diagnose, behandeling en zorg te bieden aan patiënten met zeldzame neurologische ziekten.**

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

Volg ERN-RND op Facebook, Twitter, YouTube & LinkedIn



### Over Ataxia UK

**Ataxia UK is de belangrijkste nationale liefdadigheidsinstelling in het Verenigd Koninkrijk voor mensen die lijden aan een vorm van ataxie. Wij financieren onderzoek naar behandelingen en genezing en bieden advies, informatie en ondersteuning aan mensen die aan de aandoening lijden.**

Hulplijn 0800 995 6037

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

Kantoor 020 7582 1444

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

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



### Over Euro-ataxia

**Euro-ataxia is een internationale vereniging zonder winstoogmerk waarvan de lidorganisaties samenwerken om mensen met progressieve ataxie te helpen hun beste leven te leiden. We doen dit door een sterke organisatie op te bouwen die mensen met progressieve ataxie in heel Europa vertegenwoordigt.**

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

Volg Euro-ataxia op Facebook & Twitter

