

LECZENIE SPASTYCZNOŚCI I INNYCH OBJAWÓW NEUROLOGICZNYCH

dr n.med. Tomasz Kmieć

Klinika Neurologii i Epileptologii, Instytut Pomnik Centrum Zdrowia Dziecka

Spastyczność (wg. Lance, 1980) jest to zaburzenie ruchowe, charakteryzujące się wzmożeniem (nadpobudliwością) tonicznych odruchów ścięgniastych na rozciąganie (wzmożeniem napięcia mięśniowego) w zależności od szybkości rozciągania. Wynika to z odhamowania odruchu rozciągowego jako składowej uszkodzenia motoneuronów na wyższym poziomie.

Spastyczności, określanej także napięciem typu scyzorykowego, towarzyszy zwykle niedowład lub porażenie z wygórowaniem odruchów ścięgniastych, obecnością odruchów patologicznych, stopotrząs, łącznie określane mianem tzw. zespołu górnego neuronu. Zespół górnego neuronu powstaje w wyniku uszkodzenia zstępujących dróg ruchowych (piramidowych) na poziomie kory ruchowej, pnia mózgu lub rdzenia kręgowego; spastyczność ulega ewolucji w ciągu dni lub tygodni od uszkodzenia.

W przypadku ostrego uszkodzenia przed wystąpieniem spastyczności mięśnie są wiotkie, a odruchy ścięgniaste osłabione i w zależności od poziomu uszkodzenia stan taki może utrzymywać się przez kilka dni do kilku miesięcy.

Spastyczność zapoczątkowuje serię zdarzeń, które poprzez ograniczenie prawidłowej funkcji mięśni i wzrost ich napięcia prowadzi do powstawania przykurczów mięśniowo-ścięgniastych, deformacji kości i sztywności lub niestabilności stawów.

PATOFIZJOLOGIA

Patofizjologiczna przyczyna spastyczności nadal nie jest do końca wyjaśniona. Podłożem spastyczności jest zaburzenie równowagi między mechanizmami pobudzającymi i hamującymi w regulacji motoneuronów alfa i gamma rdzenia kręgowego.

Regulacja napięcia mięśniowego zależy od aktywności:

- I. ośrodków nadrdzeniowych:
 - a. hamujące: grzbietowa droga siatkowato-rdzeniowa (w sznurach bocznych rdzenia kręgowego)
 - b. pobudzające:
 - i. brzuszno-przyśrodkowa droga siatkowato-rdzeniowa (w sznurach przednich rdzenia kręgowego)
 - ii. droga przedsiorkowo-rdzeniowa
- II. ośrodków rdzeniowych (segmentarnych)
 - c. z licznymi neuronami wstawkowymi (interneuronami)
 - i. interneurony presynaptyczne hamujące akso-aksonalne na zakończeniach Ia (GABA-ergiczne), są kontrolowane przez drogi zstępujące z ośrodków nadrdzeniowych
 - ii. interneurony hamujące unerwienia na zakończeniach Ia (neuroprzekaźnik glicyna): uszkodzenie powoduje zaburzenia synchronicznej pracy agonistów i antagonistów – powoduje to zjawisko ko-kontrakcji mięśnia antagonisty zamiast jego rozkurczu (objaw: np. klonus stopy) lub znacznego osłabienia m. antagonisty (np. przykurcz ścięgna Achillesa: stopa końska czyli wzrost aktywności m. trójgłowego łydki powoduje nadmierne osłabienie m. piszczelowego przedniego) w zależności od miejsca uszkodzenia dróg siatkowato-rdzeniowych i przewagi bodźców hamujących lub pobudzających

- iii. komórki Renshaw – tzw. hamowania nawracającego, powodujące zwrotne hamowanie zarówno zakończeń Ia, jak i motoneuronów alfa.

Mechanizmy powstawania spastyczności:

- o wypadnięcie funkcji interneuronów hamujących powoduje nadpobudliwość motoneuronów rdzenia (utrata kontroli przez ośrodki nadrdzeniowe)
- o zmiany we właściwościach błon motoneuronów alfa powodujących ich nadmierną nadpobudliwość (z powodu „odcięcia” kontroli od górnego motoneuronu)
- o i tworzeniem na ich powierzchni nowych licznych zakończeń
- o zmianą wewnętrznych mechanicznych właściwości mięśni prowadzących do rozwoju trwałych przykurczów

Występowanie spastyczności (w bardzo wielu chorobach OUN):

- o stwardnienie rozsiane
- o udar mózgu
- o mózgowo porażenie dziecięce
- o urazy mózgu i rdzenia kręgowego
- o postępujące choroby zwyrodnieniowe układu nerwowego z zajęciem górnego neuronu ruchowego z objawami piramidowymi i pozapiramidowymi (leukodystrofia, choroba Hallervordena-Spatza, ceroidolipofuscynoza, choroba Huntigtona i in.)

OCENA I BADANIE STOPNIA SPASTYCZNOŚCI

Ocena stopnia spastyczności polega na stwierdzeniu, które mięśnie lub grupy mięśni są nadaktywne i określają efekt spastyczności we wszystkich aspektach funkcjonowania pacjenta takich, jak: zdolność poruszania się, możliwość pracy i codziennej aktywności życiowej. Fizjoterapeuci i terapeuci zajęciowi należą do zespołu, który ocenia i prowadzi leczenie pacjenta ze spastycznością.

Identyfikacja spastycznych mięśni jest złożonym zadaniem, gdyż wiele mięśni może zaburzać ruchomość stawu, a nie wszystkie mięśnie potencjalnie powodujące deformację są spastyczne. Badanie EMG z diagnostycznym blokowaniem przy użyciu miejscowych środków znieczulających pozwala na testowanie przyczyn deformacji i uzyskiwania informacji dotyczącej długoterminowego leczenia przez odnerwienie.

Diagnostyczne blokowanie punktów ruchowych kończyn pozwala na stwierdzenie czy wybrane postępowanie lecznicze osłabiające mięśnie jest wskazane dla obniżenia np. sztywności kolana. Spastyczność przywodzicieli i zginaczy biodra może prowadzić do skrzywienia miednicy. Często złożone deformacje kolana i biodra wymagają kombinacji stosowanych sposobów leczenia (neuroliza, chemodenerwacja).

Badanie stopnia spastyczności polega na kompleksowej ocenie i badaniu neurologicznym, ortopedycznym, fizjoterapeutycznym, z określeniem zakresu dziennej aktywności życiowej przed specyficznym leczeniem i po jego zastosowaniu. Obejmuje ona badanie napięcia mięśniowego, ruchomości, siły, równowagi i wytrzymałości. Dla obiektywnej oceny pacjenta ze spastycznością stosuje się m.in.: pomiary goniometryczne, ilościową komputerową obiektywną analizę chodu, zmodyfikowaną skalę Ashwortha oceny napięcia mięśniowego w stopniach od 0 do 4 (gdzie 0 oznacza brak wzmożenia napięcia mięśni, a 4 sztywność mięśni przy zginaniu i prostowaniu), pomiar obustronny przywodzicieli i inne. Dobór testu jest stosowany w zależności od spodziewanych zmian i wyników po zastosowanym wybranym sposobie leczenia. Zauważono, że zmiany w pomiarach technicznych spastyczności nie zawsze muszą dobrze korelować z uzyskaną poprawą kliniczną.

Spastyczność kończyn górnych:

Mięśnie powodujące spastyczność i dysfunkcję z przywiedzeniem i rotacją wewnętrzną ramienia to: m. latissimus dorsi, m. teres major, m. pectoralis major, m. subscapularis; tzw. łokieć zgięciowy: m. brachioradialis, m. biceps, m. brachialis; nadgarstek zgięciowy: m. flexor carpi radialis (objaw cieśni kanału nadgarstka), a zaciśnięcie pięści: mięśnie dłoni i palców.

Spastyczność kończyn dolnych:

Spastyczna deformacja kończyn dolnych wpływa na ułożenie w łóżku, siedzenie, zakres czynności w fotelu, na przemieszczanie i wstawanie. Stopa końsko-szpotawa jest najczęstszym objawem patologicznym widocznym w kończynach dolnych i kluczową deformacją ograniczającą codzienne funkcjonowanie lub przemieszczanie się bez pomocy. Nadaktywność mięśni zginaczy podudzi może wskazywać, że sztywność kolana zapobiega upadkowi blokując nagłe jego zgięcie.

PRZEGLĄD METOD LECZENIA SPASTYCZNOŚCI

Różne są obecnie sposoby leczenia spastyczności. Leczenie dzieci ze spastycznością jest tematem niezliczonej liczby publikacji, w większości jednak bez porównania z grupą kontrolną. Podstawową praktyczną zasadą, którą należy kierować się przed rozpoczęciem terapii jest to czy są wskazania do leczenia spastyczności i jakie będą spodziewane efekty tego sposobu postępowania.

Celem leczenia spastyczności, który chcemy uzyskać jest:

- poprawa jakości chodu (spastyczność ogniskowa-grupa mięśni)
- umożliwienie właściwej higieny i pielęgnacji (ok. krocza, ręka)
- poprawa wykonywania czynności codziennych
- zmniejszenie bólu, częstości i siły napięć mięśni (dyskomfort)
- eliminacja nieprzyjemnych bodźców
- zapobieganie powstawania trwałych przykurczów
- odłożenie w czasie do pełnego rozwoju mięśni zabiegów ortopedycznych

Metody leczenia spastyczności:

1. Farmakoterapia

- Leki doustne:
 - o benzodiazepiny: diazepam, clonazepam, tetrazepam
 - o baklofen (lioressal)
 - o dantroleum (dantrium)
 - o tizanidine (sirdalud)
 - o mydocalm
- Leki dokanałowe – baklofen w pompie (ITB)
- Leki podawane miejscowo – do mięśnia:
 - o toksyna botulinowa BTXA (Botox, Dysport)
 - o alkohol, fenol.

2. Leczenie chirurgiczne

- o tenotomia (przecięcie ścięgien)
- o rizotomia (przecięci korzeni grzbietowych)
- o DREZ-tomia (microsurgical dorsal root entry zone lesions) (drezotomia - mikrochirurgiczne przecięcie korzeni grzbietowych w strefie wejścia do rdzenia)
- o elektrostymulacja (na poziomie rdzenia, mózdzku i mózgu)

3. Rehabilitacja

- o kinezyterapia
- o fizjoterapia
- o terapia zajęciowa

Leczenie ciężkiej postaci uogólnionej spastyczności, np. w stwardnieniu rozsiałym, po urazach rdzenia kręgowego, w mózgowym porażeniu dziecięcym, polega obecnie na podawaniu baklofenu do kanału kręgowego w pompie automatycznej.

Leczenie spastyczności ogniskowej w mózgowym porażeniu dziecięcym w przypadku stopy „dynamicznej” (kiedy obecny jest niewielki zgięciowy grzbietowy ruch czynny lub bierny w stawie skokowym) lub w dystonii ogniskowej takiej, jak: kurcz powiek, dystonia ustno-żuchwowa, dystonia gardłowa, kurczowy kręcz szyi, kurcz pisarski, polega na miejscowym podaniu toksyny botulinowej.

Tabela 1.: Metody leczenia spastyczności

LECZENIE NEUROCHIRURGICZNE: RYZOTOMIE	LECZENIE ORTOPEDYCZNE: TENOTOMIE
BAKLOFEN DOKANAŁOWO	
INIEKCJE MIEJSCOWE / MIĘŚNIE/ BTX A, ALKOHOL, FENOL	
LEKI DOUSTNE	REHABILITACJA
LECZENIE PRZECIWBÓLOWE	

Farmakoterapia doustna (farmakologiczna regulacja napięcia mięśniowego).

Farmakologiczne leczenie doustne oparte jest na metodzie prób i błędów. Należy informować pacjentów o niewielkiej poprawie i niecałkowitej skuteczności stosowanych leków doustnych. Dlatego też chorzy nie powinni oczekiwać zupełnego ustąpienia objawów spastyczności czy dystonii. Leki doustne należy stosować codziennie. Wszystkie one mają potencjalne działanie niepożądane, co należy uwzględnić przy ocenie korzyści płynących z zastosowania danego leku. Niekiedy decyzja, co do leczenia należy do pacjenta i przy ocenie skuteczności terapii najważniejsze jest jego zdanie, a nie wyniki badania neurologicznego. Jeśli pacjent uważa, że leczenie jest skuteczne i nie ma działań niepożądanych albo jest ich niewiele, z reguły zaleca się dalsze przyjmowanie leku. Przy próbach wprowadzania leków doustnych obowiązują dwie proste zasady. Po pierwsze należy włączyć lek możliwie w najmniejszej dawce i stopniowo zwiększać dawkowanie. Po drugie należy stosować najmniejszą możliwą dawkę podtrzymującą..

Grupy leków:

1. Benzodiazepiny (receptor GABA-A):

- Diazepam (Realnium, Valium); 5-60 mg/dzień w 3 dawkach, tabl. po 2 i 5 mg
- Clonazepam (Rivotril); 0,5-20 mg/dzień w 3 dawkach, tabl. po 0,5 i 2 mg
- Myolastan; 12,5 – 100 mg/dzień w 2 dawkach, tabl. po 50mg

2. Baclofen (Lioresal) (receptor GABA-B):

- 10-100 mg/dzień w 3 dawkach, tabl. po 10 i 25 mg.

3. Tizanidine (Sirdalud) (poprzez glicynę, działającą na alfa-motoneurony i hamowanie odruchu H, zmniejsza stężenie aminokwasów pobudzających i substancji P): 1 – 36 mg/dzień w 2-4 dawkach, tabl. po 4mg

4. Dantrolene (Dantrium) (hamuje uwalnianie jonów wapnia z siateczki sarkoplazmatycznej): 5-400mg/dzień, dzieci 0,5 - 3mg/kg/dzień, kaps. po 25, 50, 100mg.

Objawy niepożądane stosowanych leków: senność, osłabienie, hipotensja, objawy żołądkowo-jelitowe, zaburzenia pamięci, niezdolność, splątanie, depresja, ataksja.

Uwaga: pacjenci otrzymujący benzodiazepiny, baklofen, sirdalud powinni pozostawać pod nadzorem lekarskim z powodu możliwości wystąpienia nadmiernej sedacji i depresji OUN oraz hepatotoksyczności.

5. Inne leki doustne obniżające napięcie mięśniowe:

- Klonidyna (Catapres) – agonista alfa 2-receptora oraz substancji P
- Gabapentyna (Neurontin) – wpływa na metabolizm kwasu glutaminowego

- Lamotrygina (Lamictal) – blokuje kanał sodowy i kwas glutaminowy
- Cythroheptadyna – antagonistą 5-HT serotoniny
- Tolperyzon (Mydocalm) – oddziałuje na interneurony rdzenia

Tabela 2.: Leki stosowane w spastyczności

<i>Lek</i>	<i>Mechanizm działania</i>
Diazepam (Relanium)	Receptor GABA
Tetrazepam (Myolastan)	Receptor GABA
Baklofen (Lioresal)	Receptor GABA B
Tizanidine (Sirdalud)	Glicyna
Tolperisone (Mydocalm)	Interneurony rdzenia
Dantrolena (Dantrium)	Zahamowanie uwalniania Ca z siateczki sarkoplazmatycznej
Toksyna botulinowa A (Botox, Dysport)	Działa na złącze nerwowo-mięśniowe i hamuje wydzielanie Ach
Gabapentin (Neurontin)	Hamuje kwas glutaminowy
Lamotrygina (Lamictal)	Działa na kanały Na i kwas glutaminowy
Cythroheptadyna	Antagonista 5-HT (serotoniny)

Neuroliza po użyciu neurotoksyn, chemodenerwacja, miejscowe znieczulenie.

Iniekcje toksyny botulinowej, alkoholu czy lidokainy mogą dawać znaczną poprawę u odpowiednio wybranych pacjentów i stanowią część kompleksowego planu leczenia spastyczności. Wielu klinicystów stosuje różne kombinacje leczenia w zależności od rodzaju uogólnionej czy ogniskowej spastyczności, w której najskuteczniejsze jest miejscowe podanie toksyny botulinowej.

ZASTOSOWANIE TOKSYNY BOTULINOWEJ (BTX A)

Toksyna botulinowa stosowana jest w leczeniu spastyczności w mózgowym porażeniu dziecięcym, w stwardnieniu rozsianym, po udarach mózgu, po urazach mózgu i rdzenia kręgowego i w wielu postępujących chorobach zwyrodnieniowych układu nerwowego.

Toksyna botulinowa jest białkiem produkowanym przez G(+) laseczki *Clostridium botulinum*. W roku 1980 została zastosowana w leczeniu zęza i połowiczego kurczu twarzy. W 1995 r. poznano mechanizm działania, który polega na nieodwracalnym hamowaniu w błonie presynaptycznej wydzielania acetylocholino (Ach).

Właściwości BTX A:

- początek działania: 24-72 godziny po iniekcji; czas działania śr. 2 – 8 miesięcy
- powrót funkcji mięśnia polega na reinerwacji poprzez tworzenie nowych zakończeń nerwowo-mięśniowych (z ang. sprouting).

Sposób stosowania BTX A:

1. Preparaty BTX A:
 - a. Botox (Allergan,USA) w fiol. po 100 j.
 - b. Dysport (Beaufour Ipsen Itc., Anglia) w fiol. po 500 j., gdzie 1 jedn. Botoxu = 4 - 5 jedn., Dysportu.
2. Dawki lecznicze:
 - c. Botox 2 - 4 - 6 j./kg.m.c. do maks.10 j./kg m.c. w czasie jednej sesji, przy całkowitej dawce na sesję do 300-500 j. tj. 4 - 6 j./kg m.c./miesiąc
 - d. Rozcieńczenie: 1-2 ml 0,9%NaCl; strzykawki do próby tuberkulinowej, igły 23 - 25
 - e. 1 – 2 grupy mięśni w kilku punktach (np. mm. przywodziciele, m. trójgłowy łydki)
 - f. w jednej sesji podawanie do maks. 2 - 3 grup mięśni
 - g. powtarzanie co 3 – 5 m-cy (częstsze powoduje wytwarzanie przeciwciał)

Wskazania do leczenia BTX A rokujące poprawę:

1. Mpdz: stopa końsko-szpotawa „dynamiczna”, przykurcz miejscowy z niedowładem średniego i małego stopnia; optymalny wiek: 2 – 6 r. życia, co umożliwi jeszcze prawidłowy wzrost mięśnia i hamuje rozwój trwałych przykurczów
2. Diagnostyka przedoperacyjna
3. Łagodzenie dystonii i bólu.
4. Zwiększenie skuteczności redresji gipsowych

Przeciwwskazania i objawy niepożądane stosowania BTX A:

1. Wiek poniżej 18 m-ca życia
3. Miastenia i wrodzone zespoły miasteniczne
4. W okresie leczenia nie wolno podawać antybiotyków, które działają na złącze nerwowo-mięśniowe (aminoglikozydy, tetracyklina, ampicilina)
5. Obecność utrwalonych przykurczów – p-wskazanie względne
6. Objawy niepożądane: Rzadko gorączka, miejscowe zaczerwienienie, podrażnienie, ból, osłabienie mięśni do 2 tyg., przejściowe nietrzymanie moczu (m. przywodziciele)

Podsumowanie korzyści stosowania BTX A:

1. Efekt przewidywalny, zależny od dawki i całkowicie odwracalny.
2. Prosty sposób podawania.
3. Działanie tylko miejscowe, wyłączające określoną grupę mięśni.
4. Lepszy od innych metod efekt kliniczny.
5. Zmniejszenie napięcia, poprawa funkcji, hamowanie rozwoju przykurczy.
7. Metoda bezbolesna.
8. Możliwość łączenia z innymi lekami i metodami leczenia.
9. Metoda diagnostyczna, symulująca zabieg ortopedyczny i jego efekty.

Ograniczenia w stosowaniu BTX A:

1. Konieczne powtarzanie wstrzyknięć co 3-5 m-cy.
2. Relatywnie wysoki koszt leczenia.
3. Możliwość (3-10%) wytwarzania p-ciał z wtórną utratą wrażliwości na leczenie.

DOKANAŁOWE PODAWANIE BAKLOFENU

Pompa baklofenowa

W 1985 r. oraz 1988 r. Dralle i Zierski zastosowali dokanałowo baklofen w leczeniu dzieci ze spastycznością podchodzenia mózgowego i rdzeniowego z dobrym, zachęcającym efektem klinicznym.

Dokanałowe podawanie baklofenu przez pompę ma zastosowanie w ciężkiej spastyczności o różnej etiologii. Oczekiwany efektami tej metody jest redukcja napięcia mięśniowego, skurczów, bólu, poprawa zakresu ruchów, poprawa jakości snu, kontroli pęcherza moczowego, samodzielności i wyglądu, samopoczucia oraz obniżenia i/lub odstawienia innych leków relaksacyjnych.

Dobór pacjentów ze spastycznością do stosowania pompy baklofenowej:

1. ciężka spastyczność uogólniona oraz kończyn dolnych
2. brak efektów stosowanych leków doustnych
3. okres powyżej jednego roku po urazie mózgu
4. wiek powyżej 4 lat

5. dodatnia odpowiedź na dokanałową próbę z baklofenem w dawce 50-100 mcg
6. wykluczenie chorych z nadwrażliwością na doustny baklofen.

Wszczepialny system infuzji dokanałowej baklofenu (Medtronic SynchroMed Infusion System) składa się z:

- o pompy ze zbiornikiem i programatorem dozowania leku (10 lub 18 ml),
- o cewnika dokanałowego,
- o telemetrycznego zewnętrznego programatora,
- o baterii (trwałość 4-5 lat)

Pompę baklofenową wszywa się podskórnie blisko talii pod powięzią na mięśniu zewnętrznym skośnym i prostym brzucha, koniec podskórnego cewnika prowadzonego z tyłu od wcięcia łądźwiowego i umieszcza się w przestrzeni od C7 do Th2 lub od Th10-Th12 u dzieci i L1-L2 u dorosłych. Pompę programuje się telemetrycznie, a jej zbiornik napełnia się przez nakłuwanie co 4-12 tygodni specjalnej membrany. Dawkowanie jest powolne, ostrożne i indywidualne. Zakres dawek stosowanych u chorych wg danych z piśmiennictwa wynosi:

- o dzieci poniżej 12 lat: śr. dawka dzienna wynosi 274 mcg/24 godz.(24-1199 mcg/dzień)
- o w spastyczności pochodzenia mózgowego: 22-1400mcg/dzień (większość pacjentów = 90-703 mcg/dzień)
- o w spastyczności rdzeniowej 12-2000 mcg/dzień (większość pacjentów = 300-800mcg/dzień).

Konieczne jest pozostawienie pewnego stopienia napięcia mięśniowego dla utrzymania czynności oddechowej oraz zapobiegania głębokim zakrzepom żylnym. Ułatwia to również wykonywanie czynności życia codziennego, opiekę i pielęgnację. Dostosowanie zmian napięcia mięśniowego przy użyciu pompy baklofenowej wymaga ustalenia równowagi między stanem pacjenta, wykonywaniem czynności i potrzebami fizjologicznymi. Stosowanie pompy musi być odpowiednie do ogólnego stopnia upośledzenia (od lekkiego do stanu wegetatywnego), stosowanego leczenia, zakresu wykonywanych czynności, uzgodnione z pacjentem, rodziną i zespołem prowadzącym opiekę przed rozpoczęciem tego rodzaju leczenia. Podsumowując, chorzy muszą być odpowiednio wybrani z jasno określonym i realnym sposobem leczenia rokującym najbardziej obiektywną poprawę.

LECZENIE CHIRURGICZNE

Bardzo ważną rolę w leczeniu przewlekłej spastyczności odgrywa leczenie chirurgiczne. Najczęściej stosuje się łącznie leczenie neurochirurgiczne i ortopedyczne. Dzieci ze spastycznością stanowią zawsze wyzwanie dla podejmujących leczenie, ponieważ ich spastyczność może zmieniać się w czasie wzrostu i rozwijać się, a zastosowane etapowe leczenie chirurgiczne może pozwolić na bardziej prawidłowy rozwój kości i mięśnia. Zabieg chirurgiczny może dać poprawę siły lub osłabienie, ale nie zawsze zupełnie usuwa spastyczność.

Leczenie neurochirurgiczne

Leczenie neurochirurgiczne spastyczności obejmuje cztery różne poziomy: mózg, rdzeń kręgowy, nerwy obwodowe, mięśnie może wzmacniać, osłabiać, nigdy nie likwiduje zupełnie spastyczności. Zabiegi stereotaktyczne na strukturach mózgu (gałka biała, jądro brzuszne wzgórza, mózdzek) dają niewielką poprawę i obecnie odstąpiono od ich wykonywania.

Najbardziej skutecznym, najczęściej stosowanym sposobem leczenia jest wybiórcza ryzotomia grzbietowa (tylna). Zabieg polega na przecięciu wybranych korzeni nerwów pomiędzy poziomami L2 do S1. Włókna korzeni leżą zewnętrznym na kręgosłupie, przewodzą bodźce nerwowe do i z rdzenia kręgowego. Włókna przewodzą informacje czuciowe do rdzenia z mięśnia i są celem dla chirurga, gdyż odgrywają prawdopodobnie rolę w generowaniu spastyczności. W fizjologicznych warunkach bodźce pobudzające z tych nerwów czuciowych są równoważone bodźcami hamującymi z mózgu, utrzymującymi prawidłowe napięcie mięśniowe. Upraszczając, kiedy uszkodzenie mózgu lub rdzenia zaburza tę równowagę, nadmiar sygnałów czuciowych może prowadzić do spastyczności. Wybiórcza ryzotomia tylna ma na celu zmniejszenie spastyczności przez częściową poprawę fizjologicznej równowagi pomiędzy obwodami w łuku odruchowym. Metodę stosuje się w leczeniu ciężkiej spastyczności kończyn dolnych, wpływającej na ich ruchomość i ustawienie u dzieci z mpdz.

Najlepszym kandydatem do jej zastosowania jest pacjent z dobrą siłą i równowagą, z małymi i nieutralizowanymi przykurczami w kończynach dolnych oraz z silną motywacją. Ryzotomia stosowana jest wtedy, gdy mniej inwazyjne metody nie są skuteczne w odpowiednim zmniejszeniu spastyczności. Wybiórcza ryzotomia tylna jest wykonywana w znieczuleniu ogólnym. Wybrane do przecięcia korzenie, są stymulowane elektrycznie, a te, które przewodzą nieprawidłowe bodźce - przecinane (zwykle 25-50% testowanych korzeni jest przecinane). Badania kontrolne operowanych dzieci z mpdz wykazały, że u większości pacjentów uzyskano zmniejszenie spastyczności i poprawę zakresu ruchomości po zabiegu operacyjnym nawet po kilku latach. Należy podkreślić, że dobre wyniki operacji gwarantuje tylko aktywny udział „pacjenta z motywacją” w intensywnym procesie rehabilitacji.

Inne zabiegi chirurgiczne dotyczące struktur mózgu i nerwów obwodowych lub stymulacja mózdku po doświadczeniach z przeszłości nie są obecnie stosowane w leczeniu spastyczności.

LECZENIE ORTOPEDYCZNE

Chirurgia kostno-mięśniowa nadal odgrywa ważną rolę w leczeniu przykurczy wtórnych do spastyczności. Zabiegi ortopedyczne polegają na wydłużeniu i rozluźnieniu mięśni i ścięgien oraz zabiegach na kościach. Największą liczbę zabiegów wykonuje się u dzieci w wieku 4-8 lat. Dotyczą ścięgien Achillesa i korekcji stopy „końsko-szpotawej”, przykurczy mięśni: kolan, bioder, barków, łokci i nadgarstków. Osteotomie i artrodezy są także dość często wykonywane w połączeniu z uwalnianiem przykurczy mięśni celem pełnej korekcji zdeformowanych stawów.

Rehabilitacja i terapia zajęciowa

Ten sposób leczenia służy do obniżenia napięcia mięśni, utrzymania i poprawienia zakresu ruchu, wzmocnienia siły i poprawy koordynacji, a także poprawy komfortu życia codziennego.

Dobór sposobu leczenia jest zindywidualizowany odpowiednio do oczekiwanych potrzeb dziecka ze spastycznością. Postępowanie lecznicze powinno zawierać:

- rozciąganie, które jest podstawą leczenia spastyczności, pomaga w utrzymaniu pełnego zakresu ruchu w stawie i zapobiega przykurczom
- ćwiczenia wysiłkowe, które mają na celu odzyskanie właściwego poziomu siły osłabionych mięśni i obniżenie wzmożonego napięcia niedowładnej kończyny
- stosowanie ortoz, łusek, wielokrotnej redresji gipsowej pozwala na likwidowanie nieprawidłowych ułożeń i przykurczów; ortoza stawu skokowego pomaga w utrzymaniu w zgięciu grzbietowym stopy i obniża przykurcze mięśni łydki.
- odpowiednio skorygowane ustawienie kończyny, które zmniejsza spastyczność i poprawia wzorzec chodu.
- stosowanie elektrostymulacji słabego mięśnia, które uaktywnia te mięśnie tak aby mogły przeciwstawić się aktywności pozostałych spastycznych mięśni; niekiedy zmniejsza to spastyczność jednak zwykle na krótki okres czasu.(np. wspomaganie zgięcia grzbietowego stopy, prostowania palców ręki).

INNE NEUROLOGICZNE ZABURZENIA RUCHOWE U DZIECI

Do zaburzeń ruchowych oprócz spastyczności należą dyskinezy (dystonia, płasawica i balizm, tiki, mioklonie, drżenie), zespoły hipokinetyczno-hipertoniczne (parkinsonizm) i ataksja. Większość niezwykłych ruchów mimowolnych występujących u dzieci jest przemijająca i niekoniecznie wywołane są one procesami chorobowymi. Jeśli potwierdzimy z całą pewnością obecność zaburzeń ruchowych to musimy je zakwalifikować do wymienionych uprzednio kategorii ruchów mimowolnych.

Różnicowanie napadów padaczkowych z zaburzeniami ruchowymi typu dyskinez może być trudne z uwagi na ich nagły, napadowy charakter, aurę i pozytywną odpowiedź na leki przeciwpadaczkowe.

Należy także określić etiologię nieprawidłowych ruchów mimowolnych, czy są dziedziczne, sporadyczne lub objawowe, w czym może pomóc dokładnie zebrany wywiad i precyzyjnie wybrane badania pomocnicze. Dopiero wtedy możemy zadać sobie pytanie, jaki będzie najlepszy sposób leczenia obserwowanych zaburzeń ruchu.

Tabela 3.: Zaburzenia ruchowe u dzieci

Rodzaj zaburzeń	Opis objawów klinicznych
Spastyczność	Zespół klinicznych objawów wzmożonego napięcia mięśniowego, wygórowanych odruchów ścięgniastych, osłabienia siły i złej koordynacji ruchowej
Płasawica	Mimowolne, nieregularne, niecelowe, nierytmiczne, nagłe, szybkie niestałe ruchy
Balizm	Obszerne ruchy płasawicze ksobnych części kończyn
Atetozą	Powolne, skręcające, ciągłe ruchy mimowolne z towarzyszącymi stałymi skurczami powodujące nieprawidłowe pozy
Dystonia	Spowodowana jednoczesnym skurczem mięśni agonistów i antagonistów tworzące przymusowe pozy i ruchy skręcające
Mioklonie	Nagłe szarpnięcia, ostre, niezależne ruchy spowodowane skurczem mięśnia (pozytywne mioklonie) lub zahamowaniem (negatywne), zwykle pochodzenia ośrodkowego
Drżenie	Rytmiczne, mechaniczne oscylacje przynajmniej jednej części ruchowej ciała
Tiki	Nieprawidłowe ruchy samoistne lub po bodźcach akustycznych

POSTĘPOWANIE LECZNICZE W DYSTONIACH

Ruchy dystoniczne spowodowane są jednoczesną kontrakcją mięśni agonistów i antagonistów, charakteryzują się wystąpieniem przymusowych, skręcających, utrzymujących się na szczycie ruchów, co powoduje nieprawidłowe utrwalone, przymusowe pozycje ciała. Szybkość ruchów jest bardzo różna od wolnych (dystonia atetotyczna) do nagłych (dystonia miokloniczna). Atetozą to wolne, skręcające, ciągłe ruchy mimowolne z często towarzyszącymi skurczami, powodującymi nieprawidłowe, dziwaczne pozy. Z tego opisu wynika, że atetozę miesza się z dystonią. Niekiedy te ruchy mimowolne są szybsze jak w płasawicy i określamy je mianem choreoatetozy.

FARMAKOLOGICZNE LECZENIE DYSTONII

Leczenie farmakologiczne dystonii ogólnionej, połowiczej i atetozy jest nadal bardzo mało skuteczne. W przypadkach dystonii obejmujących kończyny, uogólnionej dystonii torsyjnej idiopatycznej, a także dystonii w mózgowym porażeniu dziecięcym, należy zastosować małe dawki lewodopy celem wykluczenia dystonii wrażliwej na lewodopę. W wielu przypadkach, kiedy nie uzyskuje się pozytywnej odpowiedzi na lewodopę, stosuje się różne środki farmakologiczne, a leczenie modyfikuje się z czasem w oparciu o metodę prób i błędów.

U dzieci z wszystkimi typami dystonii można zastosować leki antycholinergiczne np. trihexyphenidyl (parkopan) od 2-4 mg/dzień, zwiększany o 2,5 mg co tydzień do dawki maksymalnej 60 mg/dzień. W przypadku braku poprawy, można zastosować kombinację z pimozide (antagonista dopaminy) w dawce 1 mg/dzień, zwiększanej co tydzień do 6-12 mg/dzień. W ciężkich postaciach dystonii można zastosować tzw. koktajl Marsdena złożony z tetrabenazine (nieдоступna w Polsce), pimozide, trihexyphenidylu. Alternatywą może być stosowanie środka antycholinergicznego (trihexyphenidyl) łącznie ze zwiększonymi dawkami benzodiazepin (diazepam) pod kontrolą występowania niepożądanego działania sedatywnego.

Doustne podawanie baklofenu w dawce od 40-180 mg/dzień daje niekiedy niewielką poprawę. Objawy uboczne to senność, suchość ust, zawroty głowy, a przy nagłym odstawieniu psychoza i napady padaczkowe. W dystoniach napadowych skuteczne są leki przeciwpadaczkowe jak karbamazepina (n. nocne), fenytoina (n. kinezygenne) lub acetazolamid (n. niekinezygenne).

NEUROCHIRURGICZNE LECZENIE DYSTONII

1. Dokanałowe podawanie baklofenu.

- o chociaż mechanizm działania baklofenu w ciężkiej uogólnionej i połowiczej dystonii nie jest znany, to od chwili pierwszego doniesienia Narayan'a z 1991 r. o skuteczności jego stosowania, w ostatniej dekadzie wzrosło znacznie używanie pompy baklofenowej w leczeniu dystonii. Z dotychczasowych doświadczeń wynika, że metoda ta jest skuteczniejsza w przypadkach wtórnych dystonii niż w dystoniach pierwotnych i dziedziczno-zwyrodnieniowych.

- o implantacji pompy baklofenowej dokonuje się w ten sam sposób, jak w leczeniu spastyczności, z tym że koniec cewnika należy umieszczać jak najwyżej w kanale kręgowym, powyżej Th4, co potwierdzono większą skutecznością działania. Wymagane są też wyższe dawki dzienne baklofenu, średnio 610 mcg/dzień, a lek podaje się raczej w okresowych bolusach, niż w sposób ciągły. W trakcie leczenia obniżał się stopień dystonii uogólnionej szyi, tułowia i kończyn a poprawę stwierdzono u 90% chorych.
2. Leczenie stereotaktyczne polegające na trwałym uszkodzeniu wzgórza lub gałki bladej ustąpiło obecnie metodzie głębokiej stałej stymulacji jąder podstawy.

Tabela 4: Podsumowanie dostępnych metod farmakologicznego i nefarmakologicznego leczenia dystonii.

<i>Nazwa</i>	<i>Zastosowanie</i>	<i>Dawkowanie</i>
Lewodopa	stosowana obowiązkowo we wszystkich przypadkach przez 1-3 miesiące jako test diagnostyczny dla dystonii wrażliwej na lewodopę	25-300 mg/dobę
Benzhexol, Trihexyphenidyl (Artan, Parkopan), Leki antycholinergiczne	złagodzenie objawów dystonii	od 2-4 mg/dobę, powoli zwiększane (2,5mg co 14 dni) aż do 30-80 mg/dobę w zależności od tolerancji
Baklofen (GABA – antagonist beta receptora)	obniżenie napięcia mięśniowego	40-120 mg/dobę
Klonazepam, Myolastan, Diazepam,	obniżenie napięcia mięśniowego, złagodzenie skurczy mięśni	w odpowiednio wysokiej dawce dobowej
Kombinacja: benzhexolu, haloperidolu, pimozidu, fenaktilu	złagodzenie dystonii, sztywności, hipokinezy, hiperkinety, skurczy mięśni	w odpowiednio stopniowanych i dobranych dawkach indywidualnych
Karbamazepina, Fenytoina, Kwas walproinowy	zwykle dodawane do innych leków	odpowiednio do masy ciała
Toksyna botulinowa A i B	zmniejszenie przykurczy w wybranych grupach mięśni	odpowiednio do masy ciała
Stereotaktyczna pallidotomia lub talamotomia	w ciężkim zaawansowanych stanach dystonicznych przebiegających z bólem i zaburzeniami oddechowymi	w specjalistycznych ośrodkach neurochirurgicznych
Głęboka stymulacja zwojów podstawy mózgu (gałka bladej)		
Dokanałowa infuzja baklofenu, ze zwiótczeniem mięśni oddechowych i wspomaganie oddechu	w stanie dystonicznym z opistotonus	w oddziale intensywnej terapii

POSTĘPOWANIE LECZNICZE W PŁASAWICY I BALIZMIE

Płasawica w przebiegu nadczynności tarczycy, zakażenia lub postać polekowa są najczęściej podatne na leczenie farmakologiczne. Łagodna płasawica nie powinna być leczona w ogóle, gdyż w konsekwencji można spowodować raczej pogorszenie, niż krótkotrwałą poprawę. Nie ma ustalonego postępowania w leczeniu płasawicy pochodzenia autoimmunologicznego, gdzie stosuje się łącznie kortykosteroidy i immunoglobuliny dożylnie. Niespecyficzne złagodzenie objawów płasawicy można uzyskać po włączeniu benzodiazepin np. klonazepamu w dawce od 0,5 do 6 mg/dzień. Natomiast leki antycholinergiczne nasilają tylko objawy.

Najskuteczniejszą grupę leków w terapii nasilonej płasawicy stanowią związki selektywnie hamujące aktywność dopaminy (przez receptor D2) takie, jak haloperidol 0,5 do 20 mg/dzień i pimozid 1-10 mg/dzień.

W ciężkich przypadkach płasawicy można stosować reserpinę 0,1-0,3mg/dzień. Opisywano także dobre działanie kwasu walproinowego.

POSTĘPOWANIE LECZNICZE W MIOKLONIACH

Padaczki miokloniczne i mioklonie pochodzenia korowego dobrze odpowiadają na leczenie kwasem walproinowym, w dawce 250-4000 mg/dzień i klonazepamem, w dawce 4-10 mg/dzień. Jeśli nie uzyskuje się poprawy należy podać piracetam 8-24 g/dzień. W padaczce mioklonicznej Unverrichta-Lunborga skutecznym okazał się zonisamid. Łagodne mioklonie dobrze reagują na primidon, propranolol lub leki antycholinergiczne.

POSTĘPOWANIE LECZNICZE W DRŻENIU

Podawane chorym leki mogą tylko zmniejszać amplitudę drżenia, nie wpływając na jego częstotliwość. Najbardziej popularne są primidon, beta blokery (propranolol) i benzodiazepiny. Podawanie primidonu rozpoczyna się od dawki 25 mg/dzień, rzadko dochodząc do 250 mg/dzień. Niedawno stwierdzono pozytywny efekt zmniejszenia drżenia po zastosowaniu topamaxu do dawki 400 mg/dzień.

W zespole hipokinetycznym ze sztywnością oraz w ataksji nie stwierdzono w chwili obecnej żadnego skutecznego doustnego leczenia farmakologicznego.

Tiki i ruchy mimowolne wymagają kompleksowego leczenia farmakologicznego i postępowania psychoterapeutycznego.

PODSUMOWANIE

Spastyczność jest przewlekłym zaburzeniem neurologicznym polegającym na utrzymywaniu się nieprawidłowo wzmożonego napięcia mięśniowego, które zaburza prawidłową kontrolę i funkcję mięśni kończyn. Upośledza niekiedy w dużym stopniu sprawność ruchową i obniża komfort życia pacjenta. Powyżej przedstawiono najważniejsze schorzenia ośrodkowego układu nerwowego, w których spastyczność jest bardzo uciążliwa dla chorego. Do schorzeń tych należą urazy mózgu i rdzenia kręgowego, udary, dystonie, stwardnienie rozsiane i mózgowie porażenie dziecięce. Omówiono dotychczas stosowane oraz powoli wprowadzane metody leczenia wzmożonego napięcia mięśniowego. Spectrum postępowania terapeutycznego obejmuje środki farmakologiczne doustne i podawane miejscowo, leczenie ortopedyczne, neurochirurgiczne w połączeniu z rehabilitacją i terapią zajęciową. Wobec nie ustalonych ostatecznie mechanizmów powstawania spastyczności, leczenie ma głównie charakter objawowy. Dlatego praktyka codzienna wykazuje, że mimo kompleksowego postępowania z udziałem wielu specjalistów, skuteczna terapia spastyczności nadal pozostaje poza zasięgiem tak osób chorych, jak i personelu medycznego. Leczenie z reguły nie spełnia oczekiwań leczącego i pacjenta.

PIŚMIENNICTWO

1. Albright A.L. et al. Pediatric movement disorders. J Child Neurology, 18, suppl. 1, 2003, S1-S89.
2. Adler Ch.H.: Sposoby postępowania w leczeniu dystonii, Medycyna po dyplomie, 10, 7, 2001, 144-150.
3. Brown P.: Pathophysiology of spasticity, J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry, 1994, 57, 773-777.
4. Heinen F. i wsp.: Interventional neuropaediatrics: treatment of dystonic and spastic muscular hyperactivity with botulinum toxin A. Neuropaediatrics, 1997, 28, 307-313.
5. Kmieć T.: Choroby układu pozapiramidowego. Postępy w diagnostyce i leczeniu chorób układu nerwowego u dzieci, Tom 4, BiFolium, 2002.
6. Mertens P i wsp.: Long-term clinical, electrophysiological and urodynamic effects of chronic intrathecal Baclofen infusion for treatment of spinal spasticity, Acta Neurochir., 1995, suppl-64, 17-25.
7. Michałowicz R., Józwiak S.: Neurologia Dziecięca. 1999, Urban i Partner.
8. Sławek J., Maciąg-Tymecka I.: Toksyna botulinowa w leczeniu spastyczności w mózgowym porażeniu dziecięcym, Klinika Pediatryczna, 2001 vol. 6, no 4, 477-482.
9. Sławek J.: Toksyna botulinowa typu A w leczeniu spastyczności – podstawy terapii, skuteczność i tolerancja w różnych wskazaniach. Aktualności. Neurolog, 2001, 1, no. 3, 194-205