



Pompa baklofenowa u dzieci z porażeniem mózgowym

Intrathecal baclofen therapy in cerebral palsy children

MAREK JÓZWIAK

Z Pracowni Biomechaniki Ruchu Katedry Ortopedii i Traumatologii
Dziecięcej Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

STRESZCZENIE. *Cel.* Postępowanie w spastyczności i jej klinicznych następstwach wymaga stałych badań klinicznych, jak i nowych sposobów postępowania. Celem było tu przedstawienie własnych doświadczeń autora w leczeniu spastyczności u dzieci z porażeniem mózgowym z zastosowaniem dokanałowego podawania baklofenu. **Badani i metoda.** Ocenie klinicznej (zmodyfikowana skala/Ashworta), czynnościowej (GMFM) i neurofizjologicznej poddano 10 pacjentów (w wieku 12–21 lat) z porażeniem mózgowym (przed i po wlewie do kanałowym baklofenu). Okres obserwacji wynosił od 6 do 20 miesięcy. **Wyniki.** U wszystkich pacjentów stwierdzono statystycznie istotne zmniejszenie spastyczności (zarówno w ocenie klinicznej, jak i neurofizjologicznej). Spastyczność początkowo ustępowała w górnych mięśniach kończyn dolnych, a następnie w częściach dystalnych. Ustalenie optymalnej dawki leku wymaga okresu obserwacji od 3 do 6 miesięcy. **Wniosek.** Zaprezentowane wyniki są bardzo obiecujące i wykazują kliniczną skuteczność baklofenu podawanego dokanałowo.

SUMMARY. *Aim.* The management of spasticity and its clinical consequences requires continuous research with a view to developing new strategies. The aim of this paper is to present the author's experience with intrathecal baclofen infusion in the treatment of children with the spastic bilateral form of cerebral palsy. **Subjects and methods.** Ten patients (aged from 12 to 21 years) with implanted baclofen pumps underwent clinical (the Ashworth scale), functional (GMFM) and neurophysiological (EMG tests) assessment before and at the time of baclofen infusion. The technical procedure of the pump implantation and methods of monitoring the patients are presented. The follow-up period varied from 6 to 20 months. **Results.** In all the patients a statistically significant reduction of spasticity was found on the basis of clinical and neurophysiological observations. Spasticity reduction appeared at first in the lower leg muscles, and later on in upper legs. The optimal time for the establishing the final baclofen dose ranged from 3 to 6 months. **Conclusion.** The presented results suggest that clinical effectiveness of intrathecal baclofen is very promising.

Słowa kluczowe: spastyczność / baklofen / dziecięce porażenie mózgowie

Key words: spasticity / baclofen / cerebral palsy

Spastyczność i jej kliniczne konsekwencje jest jednym z podstawowych problemów leczenia dzieci z obustronnymi formami porażenia w przebiegu mózgowego porażenia dziecięcego. Wraz innymi objawami uszkodzenia tzw. „górnego neuronu ruchowego” współistnieje z upośledzeniem funkcjonalnym, obniżą komfort życia chorych, a niejednokrotnie

ogranicza możliwości pielęgnacyjne. Ortopedycznymi powikłaniami spastyczności są: zmiany degeneracyjne mięśni, przykurcze o charakterze dynamicznym lub/i statycznym, niestabilność stawów, ich zwknięcia, zmiany zwyrodnieniowo–znieszczałające powierzchni stawowych, a w konsekwencji ból. Poszukiwanie nowych możliwości leczenia

spastyczności doprowadziło do wprowadzenia do praktyki klinicznej terapii opartej na podpajęczynówkowej infuzji baklofenu przy życiu tzw. „pomp baklofenowych”.

CEL

Celem pracy jest przedstawienie podstawowych zasad oraz metodyki leczenia podpajęczynówkowym podawaniem baklofenu w leczeniu spastyczności. Dalszym celem jest przedstawienie wstępnych wyników leczenia w oparciu o wykonane badania kliniczne, funkcjonalne.

BADANE OSOBY

Zbadano 9 chorych (8 dziewcząt i 1 chłopiec) w wieku od 12 do 21 lat z tetraplegią spastyczną w przebiegu mózgowego porażenia dziecięcego oraz jednego chorego w wieku 18 lat po urazie rdzenia kręgowego na poziomie C5/C6. Chorzy leczeni byli w Klinice Ortopedii i Traumatologii Dziecięcej Akademii Medycznej w Poznaniu oraz w Klinice Neurologii Centrum Zdrowia Dziecka w Warszawie. Wskazania do implantacji pompy baklofenowej przedstawiały się następująco: (1) silna spastyczność uogólniona prowadząca do pojawienia się dolegliwości bólowych, (2) przykurcze w stawach kończyn dolnych i górnych o charakterze dynamicznym, (3) ograniczenie funkcji wynikające z istniejącej spastyczności.

Charakterystyka badanych

Żaden z chorych przed leczeniem nie chodził samodzielnie. Jedna chora chodziła z asekuracją kul łokciowych, jeden chory pionizował się przy pomocy zaopatrzenia ortopedycznego. Pozostali byli chorymi leżącymi.

Spastyczność oceniana wg zmodyfikowanej skali Ashwortha wynosiła w obrębie wszystkich ocenianych grup mięśniowych od 1 do 4 (średnia: 2,5).

U wszystkich chorych zaimplantowano pompy infuzyjne do podpajęczynówkowego

podawania baklofenu (Lioresal), tzw. „pompy baklofenowe”.

METODYKA

Leczenie zasadnicze poprzedzone było testem klinicznym polegającym na podaniu podpajęczynówkowym preparatu Lioresal w jednorazowej dawce 25–50 μg . Pozytywna reakcja kliniczna, polegająca na wystąpieniu redukcji spastyczności ocenianej klinicznie o 2 punkty wg zmodyfikowanej skali Ashwortha przez czas nie mniejszy niż 6 godzin, determinowała podjęcie decyzji o implantacji pompy. Operacyjnej implantacji pompy baklofenowej (*Synchromed II; Medtronic Inc.*) dokonywano w znieczuleniu ogólnym chorego. W większości przypadków miejscem lokalizacji pompy były powłoki brzuszne, rzadziej okolica pośladkowa. Cewnik, najczęściej jednoczęściowy lub połączony z dalszą częścią za pomocą łącznika wprowadzony był do przestrzeni podpajęczynówkowej z lokalizacją zakończenia na poziomie Th9/Th10. Infuzje leku rozpoczynano bezpośrednio po implantacji pompy przy użyciu elektronicznego programatora. Zazwyczaj dawka początkowa wynosiła dwukrotność dawki „skutecznej” podanej podczas testu klinicznego. Zmiana dawki następowała w kolejnych dobach pooperacyjnych, każdorazowo poprzedzona oceną kliniczną spastyczności. Dawka ostateczna wynosi od 45 do 100 μg /dobę. Po ustaleniu dawki ciągłej chorzy podlegali systematycznej ocenie wraz z uzupełnieniem zbiornika pompy. Ma to miejsce co ok. 2–3 miesiące. Podczas trwania leczenia chorzy poddawani są systematycznej ocenie klinicznej zakresu ruchów w obrębie wybranych stawów, tj. łokciowych, biodrowych, kolanowych i skokowych, przeprowadzonych zgodnie z zasadami dynamicznej oceny zakresu ruchów. Ponadto przeprowadzana jest kliniczna ocena spastyczności w oparciu o zmodyfikowaną skalę Ashwortha. Oceniane są mięśnie dwugłowe i trójgłowe ramienia, mięśnie przywodziciele, mięśnie grupy przedniej i tylnej uda oraz mięsień trójgłowy

łydki. Badania te przeprowadzane są początkowo codziennie, a następnie co 2–3 miesiące. Ocena funkcjonalna oparta na podstawie skali *Gross Motor Function Measure* (GMFM) przeprowadzana jest w okresie co 12 miesięcy. U chorych chodzących dodatkowo wykonywana jest analiza laboratoryjna chodu. Obserwacje neurofizjologiczne prowadzone są w zakładzie Patofizjologii Narządu Ruchu AM w Poznaniu. W zakresie przewodnictwa eferentnego ocena neurofizjologiczna obejmuje badania elektroneurograficzne (ENG) oraz elektromiograficzne (EMG), natomiast przy ocenie przewodnictwa aferentnego stosujemy metodę rejestracji somatosensorycznych potencjałów wywołanych (SPW). Wyniki powyżej wymienionych badań stanowią przedmiot osobnego opracowania.

WYNIKI

Zakres ruchów w obrębie badanych stawów uległ w okresie pooperacyjnym zwiększeniu o ok. 20%. Dolegliwości bólowe występujące przed przeprowadzonym leczeniem ustąpiły u wszystkich leczonych. Zakres spastyeczności w badaniu poimplantacyjnym wynosi od 0 do 4° (średnia 1,8) i różni się istotnie statystycznie od wartości przedoperacyjnych. Zauważalne zmiany spastyeczności w obrębie mięśni kończyn dolnych pojawiają się ok. 6 miesięcy po rozpoczęciu podpajęczynówkowej infuzji baklofenu.

Stan funkcjonalny. Z wyjątkiem 3 chorych stan funkcjonalny leczonych nie uległ istotnym zmianom. Wynika to z faktu znacznego stopnia upośledzenia funkcjonalnego w okresie przedoperacyjnym. Jedna chora rozpoczęła samodzielne chodzenie, kolejny – chodzenie przy pomocy balkonika, a trzecia osiągnęła możliwość pionizacji przy pomocy sprzętu ortopedycznego.

Obserwowane powikłania u dwóch chorych polegały u jednej chorej na wczesnych problemach infekcyjnych w okolicy wprowadzonego cewnika (wyleczone drogą ponownej plastyki rany operacyjnej i antybiotykoterapią)

oraz w kolejnym przypadku na nagłym przerwaniu „dostaw” leku z powodu jego braku w zbiorniku (zaniedbanie opiekunów dziecka). Objawem było wystąpienie silnych dolegliwości bólowych głowy u dziecka.

DYSKUSJA

Obecnie, w czasach szerokich możliwości wyboru optymalnych metod leczenia spastyeczności stoimy przed decyzją leczniczą dotyczącą podjęcia właściwych środków terapeutycznych. Jedne charakteryzują się skutecznością miejscową bądź odcinkową, inne bardziej znoszą skutki spastyeczności ją samą pozostawiając bez zmiany. Nie bez znaczenia w tych przypadkach jest obserwacja reakcji mięśni antagonistycznych, których napięcie, a również spastyeczność, jest wypadkową całości złożonych procesów biomechanicznych kończyny, tzw. „reakcji dźwigniowo zależnych” [1]. Podpajęczynówkowe podawanie baklofenu przy pomocy pomp baklofenowych to kolejna opcja leczenia do zastosowania w uzasadnionych przypadkach. Baklofen jest strukturalnym odpowiednikiem kwasu gamaaminomasłowego (GABA), agonistą jego receptorów, którego działanie osłabia mono- i polisynaptyczne pobudzenia na drodze hamowania wydzielania neurotransmiterów. Efekty kliniczne, jak wynika z obserwacji własnych oraz z literatury, polegają na zmniejszeniu spastyeczności, poprawie funkcjonalnej oraz poprawie możliwości pielęgnacyjnych [2, 3, 4, 5, 6, 7]. Ostatecznie wpływają na poprawę jakości życia chorych oraz zwiększenie ich samooceny. Dane literaturowe traktują zasadniczo o leczeniu tą metodą spastyeczności tzw. „pochodzenia rdzeniowego” [4, 6, 7]. Znacznie mniej publikacji dotyczy zastosowania tej metody w leczeniu chorych z mózgowym porażeniem dziecięcym [2, 3, 5]. Wspólną cechą tych doniesień jest zmniejszenie liczby potrzeb operacyjnych u leczonych podpajęczynówkowo podawanym baklofenem dzieci z mózgowym porażeniem dziecięcym. Szczególnie

korzystne rezultaty opisywane są w przypadkach porażen mieszanych spastyczno-dystonicznych.

Uzyskane z naszych obserwacji wyniki wskazują na statystycznie istotne zwiększenie zakresu ruchów w obrębie wszystkich badanych stawów oraz zmniejszenie stopnia spastyczności mięśni. Reakcja mięśni kończyn górnych występuje później niż w obrębie kończyn dolnych i jest nieco słabiej wyrażona.

WNIOSEK

Przedstawione wyniki wskazują na korzystne wyniki zastosowanej terapii spastyczności w obrębie kończyn dolnych oraz górnych. Efekt przeciwbólowy został osiągnięty we wszystkich przypadkach.

PIŚMIENNICTWO

1. Lebidowska KM. Ilościowe metody oceny spastyczności. *Ortop Traumat Rehab* 2001; 4: 478.

2. Albright L, Meythaler J, Ivanhoe C. Intrathecal baclofen therapy for spasticity of cerebral origin: patient selection guidelines. *Medtronic Inc* 1997; 1
3. Albright L, i wsp. Continuous intrathecal baclofen infusion for spasticity of cerebral origin. *JAMA* 1993; 270: 2475.
4. Coffey R, i wsp. Intrathecal baclofen for intractable spasticity of spinal origin: results of a long-term multicenter study. *J Neurosurg* 1993; 78: 226.
5. Józwiak M, i wsp. Podpajęczynówkowe podawanie baklofenu w leczeniu spastyczności u chorych z mózgowym porażeniem dziecięcym – doniesienie wstępne. *Chir Narz Ruchu Ortop Pol* 2003; 68 (4): 253.
6. Middel B, i wsp. Effect of intrathecal baclofen delivered by an implanted of programmable pump on health related quality of life in patients with severe spasticity. *J Neurol Neurosurg* 1997; 63: 204.
7. Nance P, i wsp. Intrathecal baclofen therapy for adults with spinal spasticity: therapeutic efficacy and effect on hospital admissions. *J Neurol Sci* 1995; 22: 22.

*Adres: Prof. Marek Józwiak, Pracownia Biomechaniki Ruchu Katedry Ortopedii i Traumatologii
Dziecięcej Akademii Medycznej im. K. Marcinkowskiego,
ul. 28 Czerwca 1956 r. nr 135/147, 61-545 Poznań, e-mail: mjwl@poczta.onet.pl*