



Behandlung der Spastik bei ALS

Intrathekale Baclofen-Therapie

ALS-Tag 2010 St. Gallen

Dr. med. Kathi Schweikert

Oberärztin Neuromuskuläres Zentrum Basel und REHAB Basel

Karin Spohn

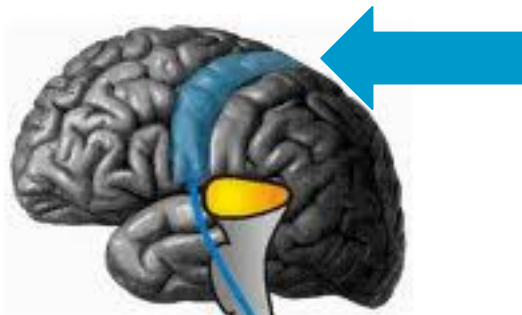
Leitung Physiotherapie REHAB Basel

"Der Muskel" bei ALS

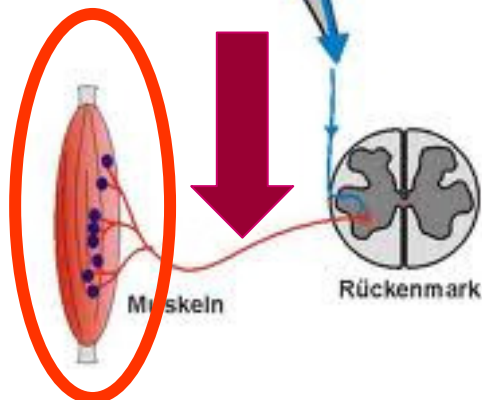
**2. Motoneuron:
Atrophie, Hypotonie**

↔
Parese

**1. Motoneuron:
Spastik**



Ausprägung in verschiedenen Muskeln unterschiedlich
"individuelles Muster"



Wandel im Krankheitsverlauf
"Dynamik"

Spastik

- Griechisch ***spasmos***: *Krampf*
erhöhte Eigenspannung Skelettmuskulatur
aufgrund Schädigung Gehirn/Rückenmark
geschwindigkeitsabhängiger Dehnungswiderstand
des nicht willkürlich vorinnervierten Skelettmuskels
- ***Spasmen***: einschliessende Spastik
- ***Klonus/klonischer Spasmus***:
rhythmische Kontraktion Muskel/Muskelgruppe
enthemmter Muskeleigenreflex

Folgen von Spastik

Lebensqualität ↓

Schmerz ↔

Kontrakturen



Sprechstörung

Dysphagie

Feinmotorik

Transfers

Stehen

Gehen

Blasenstörung

Obstipation

(Intim-) Pflege ↓

Spastik bei ALS - Behandlung



Systematische Review¹ 1966 bis April 2008 zu
Physio-/physikalische Therapie, Medikamente, THC,
chirurgische und alternativmedizinische Verfahren

Nur 1 randomisierte Studie²

- 25 ALS-Betroffene: moderates Ausdauertraining
2x/d 15 Min für 3 Mo versus Alltagsaktivität:
- Signifikante Spastikabnahme unter Therapie,
aber **kein** signifikanter Gruppenunterschied

¹Ashworth NL, Satkunam LE, Deforge D. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2006, Issue 1. Art.No.: CD004156.

²Drory VE et al. *J Neurol Sci* 2001;191(1–2):133–137

Physiotherapie



Kesiktas N et al. Neurorehab and neural repair 2004;18(4): 268–273

Medikamente



Orale Antispastika/Spasmolytika

- Baclofen Lioresal[©] bis 150mg/d
- Tizanidin Sirdalud[©] bis 24 mg/d
- Gabapentin Neurontin[©] bis 2400 mg/d
- Memantine Axura[©] Ebixa[©] bis 60 mg/d
- Dantrolen Dantamacrin[©] bis 100 mg/d
- Tetrazepam Musaril[©] bis 200 mg/d
- Diazepam Valium[©] bis 30 mg/d

Nebenwirkung: Schwäche, Müdigkeit !

Botulinumtoxin A (Botox[©]) i.m. bei fokaler Spastik

- Masseterspasmus/Trismus
- Fussklonus
- Stridor

Keine Leistungspflicht der Krankenkassen

Baclofen intrathekal - Wann



- **Spastik** vorherrschend ***und*** invalidisierend insb. bei Stand/Gang, Lagewechsel, Lagerung, Pflege *oder* **Schmerzen** *oder* **Spasmen**
 - Upper motor neuron prädominante ALS
 - Primäre Lateralsklerose/PLS: Symptome > 4 Jahre
- Unwirksamkeit/Nebenwirkungen orale Spasmolytika
- Keine/kaum atrophe, schlaffe Paresen vor allem
 - Pharynx
 - Nacken
 - Rumpf

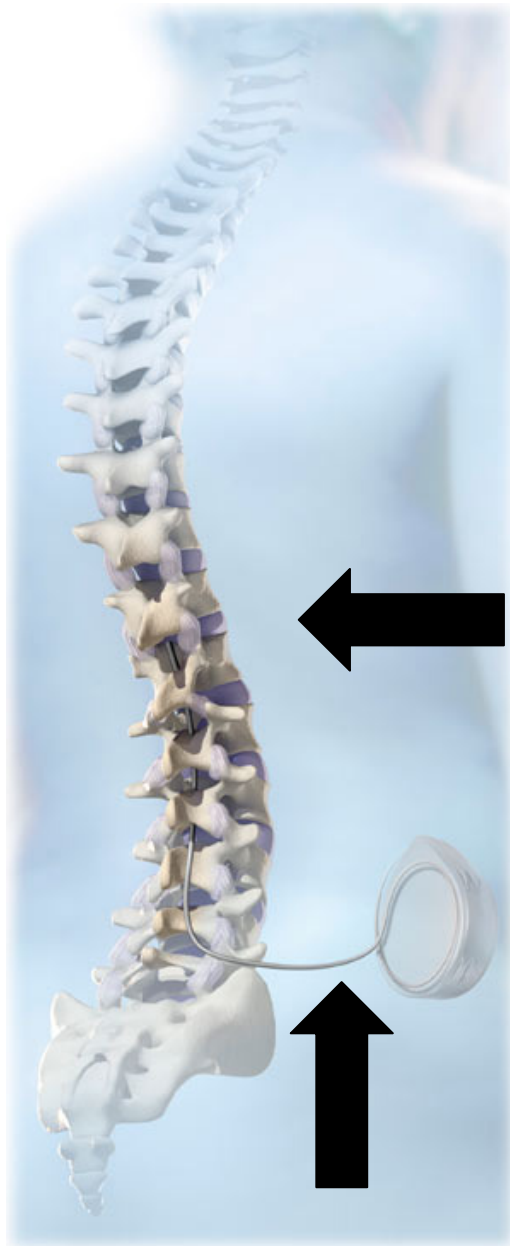
Intrathekale (i.t.) Baclofen-Therapie ITB



Lateinisch ***intra***: innerhalb
Griechisch ***theka***: Hülle
in Liquorraum, unter harter Hirnhaut

- GABA-Agonist
- 100 fach tiefere Dosis und
- 10 fach höhere Konzentration als p.o.
- Seit 1984 bei spinaler Ursache
- 1999 bei ALS⁷
- Nur kleine Fallserien bei ALS/PLS¹⁻⁷

ITB - Verfahren



Externe Probepumpe



Definitive Pumpe und Telemetriegerät

ITB - Pro und Contra

Pro

- Weniger Nebenwirkungen,
- Tiefere Dosis als p.o.
- Feineinstellung,
- Absetzen orale Medikation (Antispastika, Analgetika, Blasenmedikation) möglich

Contra

- Verschlechterung möglich
- Invasiv: Komplikationen bei 10-45% im Langzeitverlauf¹⁻³
- Pumpen-Zentrum nötig:
 - Dosisänderung
 - Wiederauffüllen
- Teuer

¹Zahavi et al. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:1553-7

²Becker WJ et al. *Can J Neurol Sci* 1995;22:208-17

³Penn RD. *J Neurosurg* 1992;77:236-40

ITB - Komplikationen



Pharmakologische Nebenwirkungen

60%

- Muskelschwäche 14%
- Schläfrigkeit/Müdigkeit 11%
- Atemschwierigkeiten 5%
- Dysarthrie 5%
- Psychiatrisch (Halluzinationen..) 4%
- Hypotonie 3%
- Schwindel 3%
- Epileptische Anfälle 3%

Technische/chirurgische Komplikationen

40%

- Katheterbedingt 23%
- Operationsbedingt 12%
- Pumpenbedingt 3%

Zahavi et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004;75:1553-7

ITB – Vorgehen REHAB



- Ambulantes **Rehabilitationskonsil**
 - Befund erheben
 - Indikation/Therapieziele klären
 - Kostengutsprache beantragen
- **Hospitalisation** ca. 3 Wochen
 - Probepumpe max. 14 Tage
 - Baclofen i.t. eindosieren
 - Orale Antispastika ausschleichen unter
 - Beurteilung des Rehabilitationsteams
 - Kostengutsprache stellen
- **Hospitalisation** ca. 2 Wochen
 - Einlage definitive Baclofenpumpe
 - Einstellung i.t. Baclofen, Ausschleichen orale Antispastika



Verlaufsdokumentation

Probatorische intrathekale Pumpe (Theramed) zur Spastik-Therapie mit Baclofen (Lioresal)

Name PatientIn _____ Geb.datum _____ Zimmer _____

Zuständige/r AAe _____ Zuständige/r OAe _____

Hauptdiagnose ☐ QS ☐ SHT ☐ ALS ☐ CP ☐ MS ☐ andere _____

Hauptproblem/-Indikation für Pumpe _____

Pumpe gestartet (Datum) _____ Pumpe entfernt (Datum) _____ Grund der Pumpenentfernung _____

[illegible]

Gehen

Vor Pumpe

7 Tage nach Pumpe

Vor Pumpeneinlage

Aufstehen und gehen

7 Tage nach Pumpeneinlage

Gehen

Gehen mit Stock

15 Tage nach definitiver i.t. Pumpe

15 Tage nach Pumpeneinlage

Gehen mit Stock

Aufsitzen

Vor Pumpe

10 Tage nach Pumpe

RL - Sitz

RL - Sitz

Aufstehen

Vor Pumpe

10 Tage nach Pumpe

Sitz - Stand

Sitz - Stand

ITB – Ergebnisse REHAB



Von 2/2007 bis 10/2010: i.t. Baclofen-Probepumpe bei 12 Pat. mit Motoneuronerkrankung (8 ALS, 4 PLS)

- 9 Männer, 3 Frauen
- Antispastische Wirkung in allen Fällen
- Keine relevanten Nebenwirkungen
- **Klarer Benefit bei 8 Pat.** → definitive ITB Pumpe
- 2 Frauen, 2 Männer *keine* definitive ITB Pumpe
 - Verschlechterung (3)
 - Ungenügende Wirkung auf ADL, Transfers (1)

Fazit



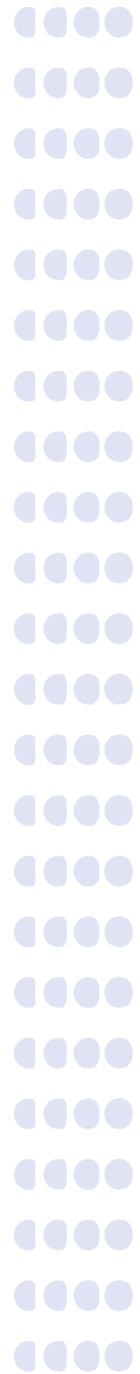
ITB bei Motoneuronerkrankungen

- Symptomatische, keine kausale Therapie
- Sorgfältige Indikationsstellung und
- Evaluation interprofessionelles Team nötig
- Probepumpe für Wirkungsnachweis angezeigt

Literatur ITB bei ALS



1. Schweikert K, Wilmes S, Kätterer Ch et al. Intrathecal baclofen for spasticity in motor neuron disease: criteria for ITB pump placement. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2009(suppl 1);10:193
2. Mc Clelland S, Bethoux F, Boulis N et al: Intrathecal baclofen for spasticity-related pain in amyotrophic lateral sclerosis. Muscle Nerve 2008;37:396-398
3. Teive H: Intrathecal baclofen for spasticity in primary lateral sclerosis. J Neurol 2007;254:261-261
4. Rosenfeld J, King R, Blythe A: Intrathecal baclofen pump for treatment of medically refractory rigidity and spasticity in patients with motor neuron disease. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord. 2006 (suppl 1); 7:47
5. Milano J, Coelho Neto M, Hunhevicz S et al: Intrathecal baclofen for spasticity in primary lateral sclerosis. J Neurol 2005;252:470-471
6. Marquardt G, Seifert V: Use of intrathecal baclofen for treatment of spasticity in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2002; 72:275-276
7. Marquardt G, Lorenz R: Intrathecal baclofen for intractable spasticity in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol 1999;244:619-620



Fragen

