

HEREDITÄRE SPASTISCHE
SPINALPARALYSE



Arzneimitteltherapie

Risiken, Nebenwirkungen,
Anwendungshinweise, Wirkweise...



Wald Apotheke

medipolis in Eisenberg



MEDIPOLIS APOTHEKE

Arzneimitteltherapie bei HSP

Inhalt

1. Begrifflichkeiten
2. Medikamentöse Therapie – Therapie der **Spastik**
3. Medikamentöse Therapie – **Blasenstörungen**
4. Medikamentöse Therapie – **Schmerzen**
5. Medikamentöse Therapie – **Depression**
6. Medikamentöse Therapie – **Restless - legs**

Syndrom



Arzneimitteltherapie bei HSP

**HEREDITÄRE SPASTISCHE
SPINALPARALYSE**



www.hsp-verein.de

Hereditär

= erblich → die Ursache ist ein Gendefekt

Spastik

= krampfartiges Zusammenziehen der Muskulatur → Symptom der Krankheit

Spinal

= der Ort, von dem die Krankheit ausgeht, also das Rückenmark

Paralyse

= Lähmung → die mögliche Folge der Krankheit

Arzneimitteltherapie bei HSP

Es sind auch folgende Bezeichnungen verbreitet:

Familiäre spastische Paraplegie (FSP)

Spastische Paraplegie (SPG)

Spastische Spinalparalyse (SSP)

Struempell – Lorrain – Syndrom

(benannt nach den Ärzten, die Erkrankung Ende des 19.Jh. Erstmals beschrieben haben)

PHYSIOTHERAPIE

PHYSIKALISCHE
THERAPIE

ERGOTHERAPIE

Therapie bei HSP

MEDIKAMENT

E

Arzneimitteltherapie bei HSP

Medikamente zur Behandlung verschiedener Beschwerden bei HSP:

- ✓ Spastik
- ✓ Blasenstörungen
- ✓ Schmerzen
- ✓ restless-legs Syndrom
- ✓ Depressionen

Arzneimitteltherapie bei HSP

Evidenzbasierte Medizin (EBM)

= eine medizinische Versorgung, welche die Erkrankung eines Patienten auf der Grundlage der bestens zur Verfügung stehenden Wissensquellen bzw. Daten behandelt

Arzneimitteltherapie bei HSP

evidenzbasierte Therapie bei der HSP

bis heute meist nur die Grundlage von gesammelten individuellen Erfahrungswerten von Arzt und Patient bei der Anwendung

Evidenzbasierte Studien liegen zum größten Teil nicht vor.



Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

Quelle:

Leitlinie „**Therapie des spastischen Syndroms**“

Entwicklungsstufe: S1

Stand: September 2012 → Gültigkeit verlängert bis 29.09.2017

AWMF-Registernummer: 030/078

Federführend: Prof. Dr. Joachim Liepert, Allensbach

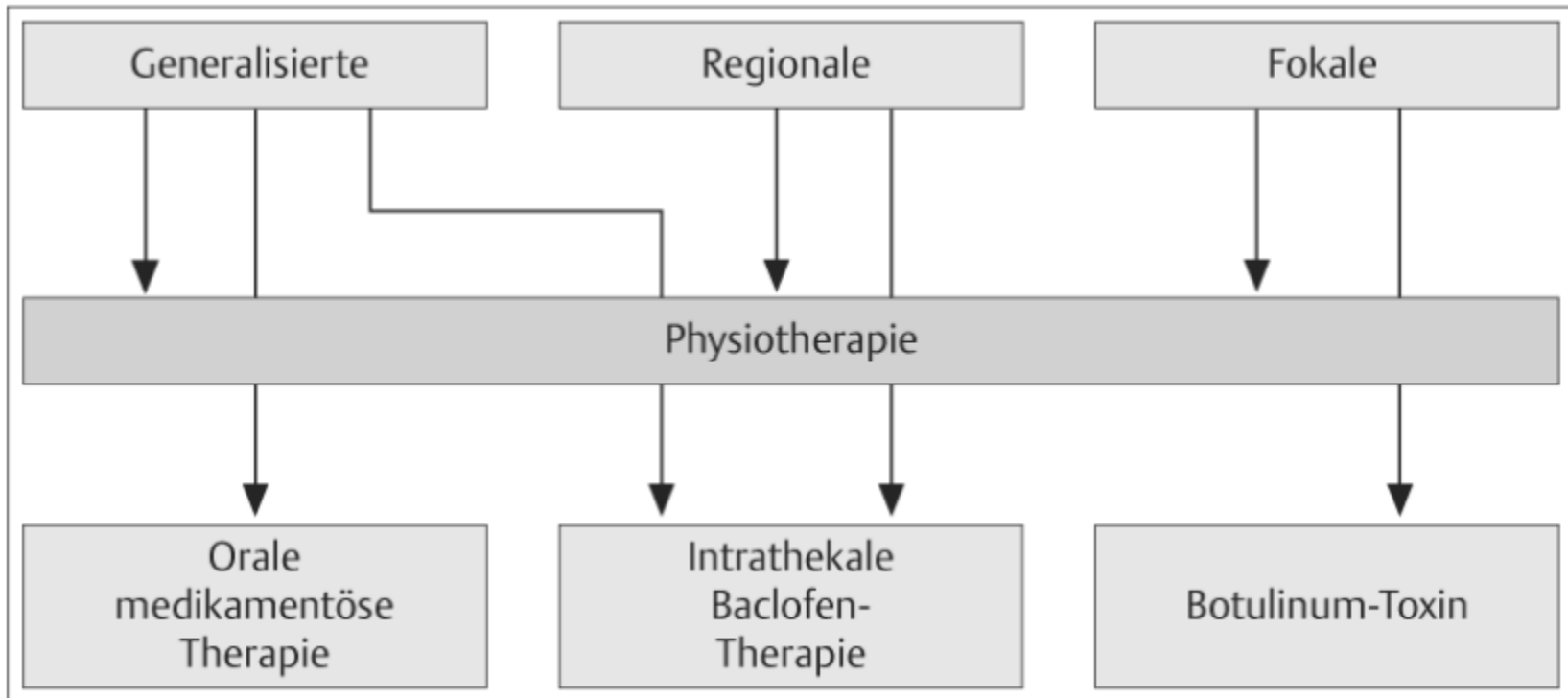
S1: von einer Expertengruppe im informellen Konsens erarbeitet (Ergebnis: Empfehlungen)



Deutsche Gesellschaft
für Neurologie

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

Schema der Stufentherapie der Spastik in Abhängigkeit von Lokalisation, klinischer Ausprägung und sekundären Komplikationen



Arzneimitteltherapie bei HSP – orale medikamentöse Therapie

Tab. 89.1 Oral oder mukosal applizierbare Antispastika mit Darreichungsformen und den maximalen täglichen Dosierungen.

Generikum	Handelsname	Darreichungsform	Dosierung
Baclofen (Corston et al. 1981, Bass et al. 1988)	z. B. Lioresal	5, 10 und 25 mg	bis 100 mg/d
Tizanidin (Lapierre et al. 1987)	Sirdalud	2, 4 und 6 mg	bis 36 mg/d
Tetrazepam (Bass et al. 1988)	z. B. Musaril nicht mehr verkehrsfähig seit August 2013	50 mg	bis 400 mg/d
Tolperison ROTE HAND-BRIEF 02/2013:	Mydocalm, Viveo	50 mg (Mydocalm) 150 mg (Viveo)	bis 450 mg/d
Symptomatische Behandlung von Spastizität nach einem Schlaganfall bei Erwachsenen			
Dantrolen Reservemittel	Dantamacrin	25 mg, 50 mg	bis 400 mg/d
Clonazepam	Rivotril, Anteplepsin	0,5 mg, 2 mg	bis 6 mg/d
Tetrahydrocannabinol und Cannabidiol	Sativex	2,7 mg Delta-9-THC, 2,5 mg CBD und 40 mg Alkohol in einem Sprühstoß	12 Sprühstöße pro Tag



Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

Zentral wirksame Antispastika bewirken eine Abnahme der Erregbarkeit von Nervenzellen, die Muskulatur steuern

- ✓ (dosisabhängig) relativ häufig Nebenwirkungen, insbesondere Sedation und Abnahme von Muskelkraft
- ✓ daher ist in der Regel eine einschleichende Dosierung zu empfehlen

VORSICHT!

Wechselwirkungen mit Alkohol!!!



http://www.lieber-leihen.de/wp-content/uploads/Weingl__ser_4bbf039a7844a.jpg

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

BACLOFEN (LIORESAL)

- ✓ am häufigsten genutztes Medikament
- ✓ Muskelrelaxans

Wirkweise

- ✓ Baclofen wirkt an den Nerven des Rückenmarkes → kann den natürlichen antispastischen Effekt der GABA nachahmen → GABA-B-Agonist
- ✓ GABA = Gamma-Amino-Buttersäure (hemmender Botenstoff im Nervensystem)
- ✓ wirkt an allen Muskeln (auch den gesunden → Nebenwirkungen besonders bei hoher Dosis → Gefühl einer Muskelschwäche)

Anwendungsgebiet

- ✓ zur Reduzierung und Linderung einer erhöhten Muskelspannung (Spastizität)

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik BACLOFEN (LIORESAL)

Anwendungsverbote

- ✓ Epilepsie
- ✓ Niereninsuffizienz im Endstadium

Dosierung

- ✓ immer einschleichend

Erwachsene

- ✓ 5-60mg am Tag
- ✓ 10-15mg zur Nacht
- ✓ die Tageshöchstdosis beträgt 75 mg Baclofen

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

BACLOFEN (LIORESAL)

Dosierung

- ✓ individuell sehr verschieden
- ✓ zum Teil auch Tagesdosen von 2mg ausreichend

Nebenwirkungen

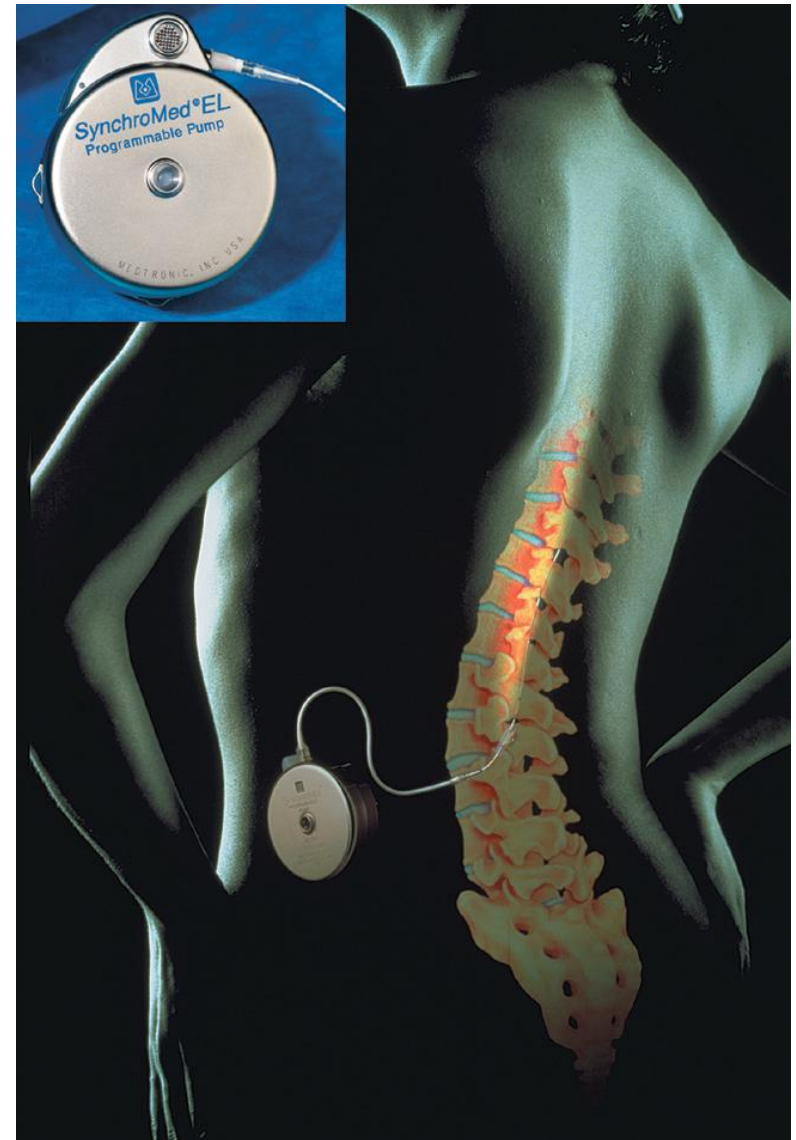
- ✓ Übelkeit und Erbrechen sowie **Müdigkeit**, Schwindel, Benommenheit (besonders zu Behandlungsbeginn)
- ✓ **Schwächung der verbliebenen Muskelkraft**
- ✓ Blasenstörungen

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

INTRATHEKALE THERAPIE

=

innerhalb der harten
Rückenmarkshaut → direkt in die
Rückenmarksflüssigkeit



<http://gehn-mit-hsp.de/blog/wp-content/uploads/2014/07/Baclofenpumpe.jpg>

<http://gehn-mit-hsp.de/blog/wp-content/uploads/2014/07/Baclofenpumpe.jpg>

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

BACLOFEN – intrathekale Therapie

Wann?

- ✓ falls auch durch hohe Dosen (bis 75 mg/Tag) kein Erfolg zu erzielen ist

Wie?

- ✓ Pumpe wird über einen chirurgischen Eingriff in den Unterleib eingesetzt
- ✓ liefert über einen dünnen Schlauch stetig kleine Mengen Baclofen direkt in den Spinalkanal
- ✓ niedrigste Dosen ausreichend (da direkte Applikation)

Wirkung und Nebenwirkung

- ✓ wirkt lokal auf das Rückenmark / Nervenwurzeln → Wirkung nur auf Beine beschränkt
- ✓ weniger Nebenwirkungen (Schwindel, Müdigkeit) → aber Gefahr der Infektion (Katheter), Über- oder Unterdosierung bei Fehlleistung der Pumpe

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

BACLOFEN – intrathekale Therapie

Bei HSP: Studie von Dr. Klebe, Kiel

- ✓ ca. 50% profitieren von einer Testung: 1x Injektion von Baclofen
- ✓ nach Implantation profitieren nicht alle Patienten dauerhaft
- ✓ Gangbild wird flüssiger

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

TIZANIDIN (SIRDALUD)

Wirkweise

- ✓ Zentrale Wirkung im Rückenmark
- ✓ Wirkung und Verträglichkeit mit Baclofen vergleichbar
- ✓ Kann auch mit Baclofen kombiniert werden (dann Dosisreduktion), da Wirkmechanismus verschieden

Dosierung

- ✓ 2-4mg 1-3x / Tag

Nebenwirkungen

- ✓ Müdigkeit, Schwindel
- ✓ **Mundtrockenheit, Benommenheit**
- ✓ Schlafstörungen

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

TIZANIDIN (SIRDALUD)

VORSICHT!

- viele Wechselwirkungen mit anderen Medikamenten
- z.B. keine gleichzeitige Anwendung best. Antibiotika (Ciprofloxacin)
- **Überwachung nötig bei:** Pille
- **Symptome:** Blutdruckabfall, verlangsamter Herzschlag, Schwindel...

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

DANTROLEN

Wirkweise

- ✓ Wirkt direkt am Muskel → wirkt nicht zentral!

Dosierung

- ✓ 2-4mg 1-3x / Tag

Nebenwirkungen

- ✓ Benommenheit, Schwindel, Fieber
- ✓ **Leberfunktionsstörungen**

Anwendungsbeschränkung

- ✓ Wegen Leberschädigung und Verstärkung der Paresen nur als Reservemittel in Anwendung

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

BOTOX = Botulinumtoxin

Wirkweise

- ✓ Hemmt die Neuromuskuläre Übertragung am Muskel irreversibel → Nervengift einer Bakterienspezies (*Clostridium botulinum*)

Wirkdauer

- ✓ 12-24 Wochen (Rezeptoren sind neu gebildet)

Anwendung

- ✓ Bei besonders starken Fällen der Spastik → nicht zugelassen für HSP → im Einzelfall genehmigen lassen
- ✓ Wird direkt in den Muskel gespritzt

Nebenwirkungen

- ✓ wenige
- ✓ zu starke Muskelschwäche, kann durch Dosisreduktion vermieden werden

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

CANNABINOIDE (HANFPRÄPARATE)

Sativex Mundspray:

- ✓ nur für Multiple Sklerose zugelassen
- ✓ ggf. off label use → Rücksprache mit Krankenkasse
- ✓ enthält einen Extrakt aus den Blättern und Blüten der Hanfpflanze *Cannabis sativa*

Anwendung

- ✓ während den Mahlzeiten auf die Mundschleimhaut verabreicht
- ✓ die Wirkstoffe gelangen rasch über die Schleimhaut in den Blutkreislauf

Nebenwirkung

- ✓ Müdigkeit, Schwindel

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

FAMPRIDIN (FAMPYRA)

- ✓ relativ neu für MS (Multiple Sklerose)
- ✓ für HSP wird es nur nach Einzelfallprüfung genehmigt
- ✓ Es kann bei gehfähigen Patienten eine deutliche Geschwindigkeitsverbesserung im Gehen bewirken

Wirkweise

- ✓ er wirkt auf geschädigte Nerven → verhindert, dass geladene Kaliumteilchen aus den Nervenzellen entweichen

Dosierung (bei MS)

- ✓ 2 x 1 Tab. zu 10mg pro Tag

Nebenwirkung

- ✓ Missempfindungen, Schwindel Schlaflosigkeit

Arzneimitteltherapie bei HSP – Therapie der Spastik

ANTIPILEPTIKA : Gabapentin (Neurontin)

wirksam bei Spastiken und bei Schmerzen

Dosierung

300-900mg 3x / Tag

Nebenwirkung

Müdigkeit, Schwindel, Mundtrockenheit

Arzneimitteltherapie bei HSP – Blasenstörungen

häufiger Harndrang, auch nachts, mit / ohne Inkontinenz:

- ✓ Solifenacin (Vesikur®) 5-10mg 1xtgl.
- ✓ Tolterodin (z.B. Detrusitol®) 2x2mg
- ✓ Trospiumchlorid (z.B. Spasmex®) 2-3 x 2-3 Tabl. 30-45 mg
- ✓ Oxybutinin (Dridase®) 2-3 x 2,5-5 mg

↓ Nebenwirkungen für alle:

- ✓ Mundtrockenheit, Verstopfung, Herzrasen

Restharn/ Harnverhalt → Problem: Infektanfälligkeit

Arzneimitteltherapie bei HSP – Schmerzen

- ✓ die meisten Schmerzen sind muskulär, meist im unteren Rücken
 - ✓ auch Gelenkschmerzen
- Durch Fehlbelastung der Gelenke und Muskelverspannung ausgelöst

„klassische“ Schmerzmittel

Aspirin, Ibuprofen, Voltaren

→ haben dauerhaft **Nebenwirkungen** und haben keinen deutlichen Effekt

Beste Therapie ist Krankengymnastik und regelmäßige körperliche Aktivität!

Mittel gegen Spastik helfen auch gegen die Schmerzen

Arzneimitteltherapie bei HSP – Depression/Schmerzen

Trizyklische Antidepressiva

✓ Amitryptilin

SNRI

Duloxetin (Cymbalta): Beginn mit 30mg, dann 60-90mg

Venlafaxin (Trevilor): Beginn mit 37,5 oder 75mg, dann bis 150mg / Tag

Arzneimitteltherapie bei HSP – **Restless-legs Syndrom**

- ✓ Unangenehmes Gefühl in den Beinen bei Ruhe, v.a. nachts → Schlafstörungen
- ✓ Unstillbarer Bewegungsdrang
- ✓ Besserung durch Bewegung und Aufstehen / Gehen

Therapie

L-DOPA (Restex) → 1 Stunde vor dem Schlafen 1 Tab.

Arzneimitteltherapie bei HSP – ZUSAMMENFASSUNG

- ✓ Die Behandlung mit Medikamenten kann die Beschwerden durch HSP lindern
- ✓ Medikamente gegen Spastik sind oft von vielen Nebenwirkungen begleitet und helfen zu wenig
- ✓ Eine Blasenstörung sollte urologisch untersucht werden und je nach Befund eine Therapie empfohlen werden
- ✓ Medikamente sind sinnvoll in Kombination mit Krankengymnastik



Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!

