

Crampi , contratture e sindromi da iperattività muscolare

www.fisiokinesiterapia.biz

Crampi muscolari

Improvvisa contrazione muscolare visibile e palpabile, dolorosa, che si riduce con lo stiramento del muscolo affetto ed è indotta dal raccorciamento.

Colpisce quasi il 50% degli anziani almeno tre volte la settimana

Specie arti inferiori – singolo muscolo.

Multifattoriale (metabolica, elettrolitica, neuropatica, familiare, età)



Il crampo può influire sensibilmente nella qualità di vita

CRAMP SEVERITY SCORE

- 4** continuous spontaneous muscle cramping severely interfering with daily activities and/or nocturnal sleep.
- 3** continuous or sub-continuous presence of muscle cramps triggered by muscle contraction limiting daily activities and nocturnal sleep.
- 2** frequent muscle cramps not significantly interfering with daily activities or with nocturnal sleep.
- 1** occasional day and night cramps not interfering with daily activities or sleep.
- 0** no cramps

Crampo: qualche distinguo

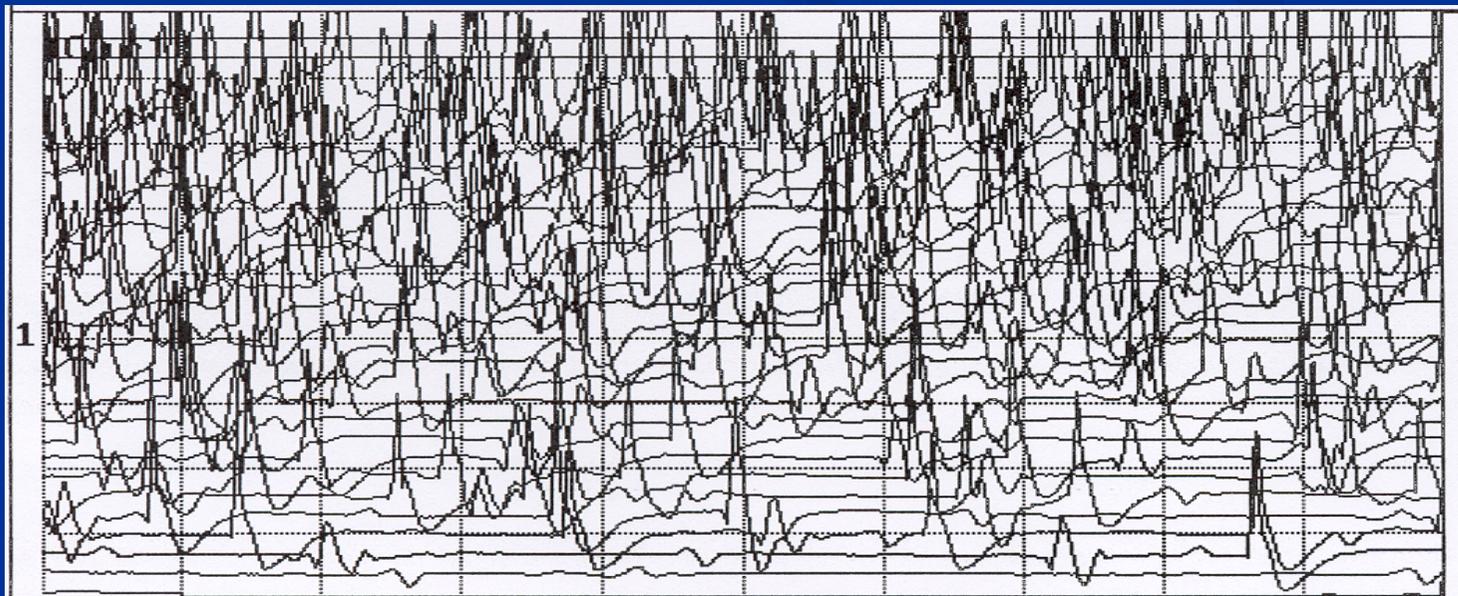
- **Crampo, propriamente detto: contrazione , breve, focale, di un muscolo scheletrico con un tipico pattern emg, spesso dolorosa, inibita dallo stiramento.**
 - **Crampo distonico, contrazione di durata variabile mono o plurisegmentaria talvolta dolorosa, non influenzata dallo stiramento.**
 - **Contrattura: persistente contrazione parcellare o segmentaria spesso indotta dalla attività, più o meno prolungata, talvolta dolorosa.**
- Alcuni eventi possono sovrapporsi.**

Valutazione crampi : importanza dell'anamnesi e della clinica

- Crampi localizzati o plurisegmentari.
- Frequenza di simultaneità tra i due lati.
- Ruolo dello sforzo e dell'affaticamento.
- Età, familiarità, orario di comparsa
- Condizioni di lavoro , temperatura
- Durata della contrazione e manovre che ne facilitano la fine.
- Soglia da stimolazione e soglia clinica al crampo.

Caratteristiche neurofisiologiche dei crampi

- **Frequente associazione a fascicolazioni.**
- **Firing a frequenza elevata > 150 hz.**
- **Progressivo reclutamento spaziale-relativamente brusca conclusione.**



Crampi

(patogenesi periferica distale)

Tipologia comune : nel normale

- **Elementi precipitanti**

- **sembrano secondari ad ipereccitabilità delle arborizzazioni nervose terminali**
- **spesso seguono le contrazioni volontarie: specialmente le contrazioni di un muscolo accorciato**
- **occasionalmente durante il riposo e sonno**
- **stimolazione elettrica a 10 hz**

Crampi - segue

Risoluzione : stretching muscolare passivo;
massaggio locale

- Localizzazione

- usualmente coinvolgente un singolo muscolo piuttosto che gruppi
- colpisce soprattutto il gastrocnemio
- crampi locali in altri muscoli sono spesso associati con denervazione o altre malattie neuromuscolari

- Sequele comuni:

- **dolenzia muscolare e rigonfiamento**
- **innalzamento del CK serico**

Patologie Neuromuscolari associate a crampi

- legate al Nervo

- **Patologie motorie sistemiche**

- > SLA

- > neuropatie motorie

- > Malattie ereditarie del neurone motorio

- **Altre forme di denervazione**

- > stenosi del canale spinale

- > polineuropatie

- **Sindromi da attività spontanea**

- > atassia episodica 1 (EA1)

- > neuromiotonia (Isaac's syndrome)

- > stiffman syndrome

- > cramp-fasciculation syndromes

(segue) Patologie Neuromuscolari associate a crampi

legate al Muscolo:

- > Becker muscular dystrophy**
- > Type II muscle fiber predominance**

Patologie crampiformi familiari

- Cramp syndromes: autosomica dominante**
 - > Familial cramp syndrome**
 - > Familial dwarfism with muscle spasms**
 - > Satoyoshi syndrome**
 - > Muscle cramp & neuropathy syndrome**
 - > Cramps & myalgias**
- Becker muscular dystrophy**
- Electrically silent deficiency (McArdle's)**
 - > Rippling muscle syndrome**
 - > Brody's syndrome**

Patologie sistemiche associate a crampi

- **Deidradazione: idrosi; diuretici;
emodialisi**
- **Metaboliche: riduzione di sodio,
magnesio, calcio, glucosio**
- **Endocrine: tiroide (iper o ipo);
insufficienza surrenalica**
- **Gravidanza**
- **Farmaci e tossine**

Prove di laboratorio da richiedere per i crampi

Na, K, CL, HCO₃

creatinina

magnesio, calcio

livelli di CK

profilo tiroideo

osmolarità

Crampi da calore

- > deplezione di volume
- > iponatriemia

traggono beneficio da

- > introito di sale
- > idratazione

Crampi associati alla gravidanza

- * **Frequenza:** dal 10% al 30% della gravidanze
- * **Inizio :** più comune nel secondo e terzo trimestre
- * **Sintomi**
 - > **Durata:** ~ 8 settimane
 - > **Frequenza:** ogni altro giorno
 - > **Localizzazione:** gambe
- * **Più comune**
 - > con il proseguire edlla gravidanza
 - > alla notte: raramente durante il giorno
 - > forse in associazione con bassa magnesemia
- * **Trattamento**
 - > ? **Magnesio lattato o citrato preso in 5mmol al mattino e in 10mmol verso sera**
- * **Nessuna relazione con**
 - > altre complicazioni della gravidanza e l'outcome fetale **causato dalla ritenzione di fluidi e distorsione della giunzione neuromuscolare ?**

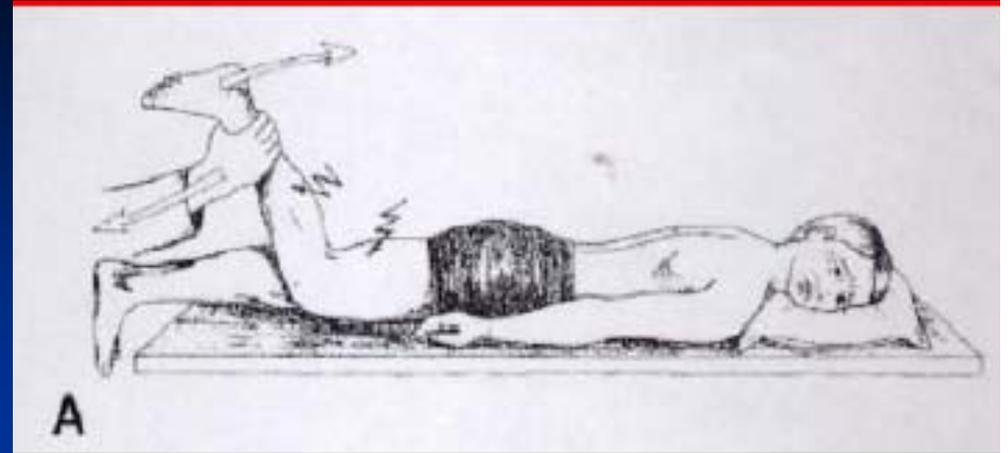
Per i pazienti dializzati:

(crampi spesso alla fine dialisi)

- > sodio profiling nei fluidi dialitici
- > espansione ematica con
 ipertoniche glucosate e saline
- > dialisi lenta
- > idratazione
- > somministrazione di creatina

Trattamento di base per crampi

- idratazione
- supplementi di sodio
- tutori per caviglie
- esercizio fisico
- stretching preesercizi
- attivazione agonisti



Trattamento per i crampi:

Normalizzare le alterazioni metaboliche

Agenti bloccanti il Sodio :

Carbamazepine: 200 mg bid or tid

Phenytoin: 300 mg qd

Quinine sulfate: 260 mg qhs or bid ??

Tocainide: 200 to 400 mg bid

Verapamil: 120 mg qd

Amitriptyline: 25 to 100 mg qhs

Vitamin E: 400 IU qd

Riboflavin: 100 mg qd

Diphenhydramine: 50 mg qd

Calcium: 0.5 to 1 g elemental Ca⁺⁺ qd

Gabapentin, Baclofen

Sindrome dei crampi e fascicolazioni

Età di esordio: giovani o adulti prima della mezza età

Clinicamente:

Crampi: contrazioni muscolari caratterizzate da

+ inizio improvviso

+ dolorabilità

+ involontarietà

+ associazione con indurimento palpabile del muscolo

+ spesso indotte dall'esercizio

+ localizzazione al polpaccio e quadricipite

> tipica associazione con fascicolazioni (anche Stiffness)

> forza normale (talora danno handicap)

Da trattare con carbamazepina

Sindrome Crampi e Fascicolazioni (segue)

Laboratorio

- * **Anti-K⁺ channel anticorpi: alcuni pazienti**

- * la stimolazione ripetitiva del nervo (Post Tibial : 1, 2 fino a 5 Hz) spesso produce after-discharges, potenziali da crampo, attività continua delle unità motorie

- * **EMG**

 - o attività spontanea di unità motorie

 - (fascicolazioni)

 - o la stimolazione nervosa lenta repetitive provoca after- discharges dei potenziali di unità motoria

Da escludere

- * **Fabry disease**

- * **Patologie localizzate come**

 - Post-irradiazione**

 - Radiculopatie**

- * **Neuromiotonia**

Malattie muscolari con crampi e rigidità

- Rigid spine syndrome. (miopatie con fibrosi).
- D. Emery-Drayfuss.
- Varianti alleliche D. Becker.
- Sindromi miotoniche.
- Miopatia ipotiroidea.
- Miopatie metaboliche.
- Rippling muscle disease.
- Miopatia di Brody.

Crampi elettricamente silenti (Contratture)

Contratture muscolari

- in genere da prolungate contrazioni dolorose del muscolo
- provocate da
 - > deplezione di riserve energetiche muscolari
 - > continue contrazioni muscolari ; ischemia
- elettricamente silenti
- associazione con “glycogen metabolic disorders”
- presenti in : Rippling muscle syndrome
 - Brody's syndrome
 - Myoedema

Terapia delle sindrome miotoniche (Thomsen) Cl channel

possibilità di utilizzare :

- * Quinine (200 to 1,200 mg/d)
- * Mexiletine (150 to 1,000 mg/day)
- * Dilantin (300 to 400 mg/day; livello terapeutico da 10 to 20 $\mu\text{l/mL}$)
- * Procainamide (125 to 1,000 mg /day)
- * Tocainide (soppressione del midollo osseo quale effetto collaterale)
- * Carbamazepine
- * Acetazolamide (125 to 750 mg/day)

Terapia delle sindromi paramiotoniche(Na Cl)

* Miotonia: farmaci antiaritmici

- o Mexiletine 150 a 1,000 mg/giorno

 - + bloccaggio “use-dependent” dei canali del Na

 - + Riduce la serie ripetitiva di potenziali d'azione

 - > Riduce la rigidità muscolare

- o ? Tocainide

* Astenia : K⁺-sensitive

- o Hydrochlorothiazide (250 a 1,000 mg/giorno)

- o ± Supplementi di K⁺

- o Acetazolamide (125 a 1,000 mg/dì)

- o Dichlorphenamide (50 a 150 mg/dì)

* Astenia: Paramyotonia

- o Mexiletine 150 a 1,000 mg/dì

- o ? Tocainide

- o K⁺

Sindrome di Isaac - neuromiotonia: trattamento

Sintomatico

- > Carbamazepine (200 a 600 mg/dì)
- > Phenytoin (200 a 400 mg/dì)
- > Mexiletine
 - > Gabapentin

Immunosoppressione: Plasma Exchange
(beneficio a corto termine); Prednisone

EFNS lineeguida (good practice points)

All neuromyotonia patients should be treated symptomatically with an anti-epileptic drug that reduces peripheral nerve hyperexcitability

Definitive management of paraneoplastic neuromyotonia and LEMS is treatment of the underlying tumour

For immunosuppressive treatment of LEMS and NMT it is reasonable to adopt treatment procedures by analogy with MG

Stiffperson : Terapia (Raramente del tutto efficace)

Sintomatica

- > Diazepam (alti dosaggi; 20 mg fino a 300 mg/dì); Clonazepam
 - può aggravare la depressione
- > Baclofene
 - Baclofene (Orale): terapia associata
 - Baclofene in pompa (Intratecale)
 - # Indicazioni sindromi gravi
 - # la sospensione improvvisa può essere fatale
- > Valproato
- > Tiagabina: 6 mg qd

Stiffperson : terapia (segue)

terapie di immunomodulazione

- Corticosteroidi: Solumedrol ad alte dosi con tapering; miglioramenti dopo mesi

- immunoglobuline intravenose

- Plasma exchange

- Rituximab

Tossina botulinica nella terapia della iperattività muscolare

Ampio range di utilizzo

Utile in forme focali

Scarsi effetti collaterali

Reports aneddotici

Sindromi da iperattività muscolare e channelopatie :

qualche spunto nella direzione di una terapia razionale e omogenea

Terapia farmacologica :

Farmaci bloccanti-modulanti dei canali

Potassio orale (canalopatie K, QT sindrome)

Diuretici (canalopatie Na)

Agonisti dei recettori β -adrenergici (canalopatie

Na): acidificano il microambiente di canale