

Frambu,

Smerter ved Friedreichs ataksi - årsak og behandlingsmuligheter

Ariane Kwiet

Spesialist i fysikalsk medisin og rehabilitering

Agenda

Litt generell om smerter

Smerter ved Friedreichs Ataxi

Behandlingsmuligheter

Agenda

Litt generell om smerter

Smerter ved Friedreichs Ataxi

Behandlingsmuligheter

Hva er smerte?

En ubehagelig sensorisk og emosjonell opplevelse assosiert med, eller likner det som er assosiert med aktuell eller potensiell vevsskade.

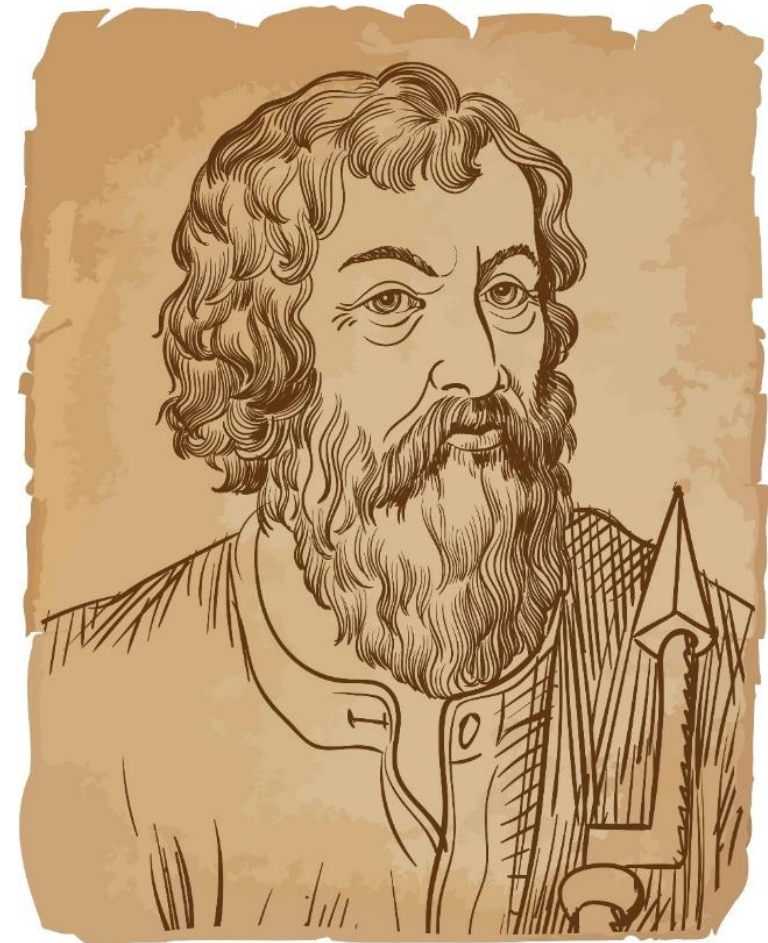
Historie



Louis La Forge based on Descartes' description in Treatise of Man

Hjerne og smerte

From the brain alone arise our pleasures, laughter, and jests, as well as our sorrows, pain, and griefs (Hippokrates)





LOGG INN

Søk...



ANNONSE

Dexter (4) lider av sjelden sykdom:

- Sønnen vår føler ikke smerte

Dexter smiler hele tiden - selv når bein brekker eller blodet spruter.

Forskjellige smertertyper

Smerte



Smerte

Nociseptiv smerte

- Smertereseptorene aktiveres på grunn av skade eller irritasjon i vevet
- Lokaliseres til skadestedet
- Lar seg stort sett påvirke av smertestillende medikamenter
- Sår, artrose, brudd...

Nevropatiske smerte

- Skade på en nerv (eller sentral i hjernen)
- Brennende, lynstøt, smerte ved lett berøring, prikking
- Føles ofte på andre steder enn skaden befinner seg
- Polynevropatier, prolaps...
- Trenger spesielle medikamenter, enten lokal eller systemisk

Nociplastiske smerte

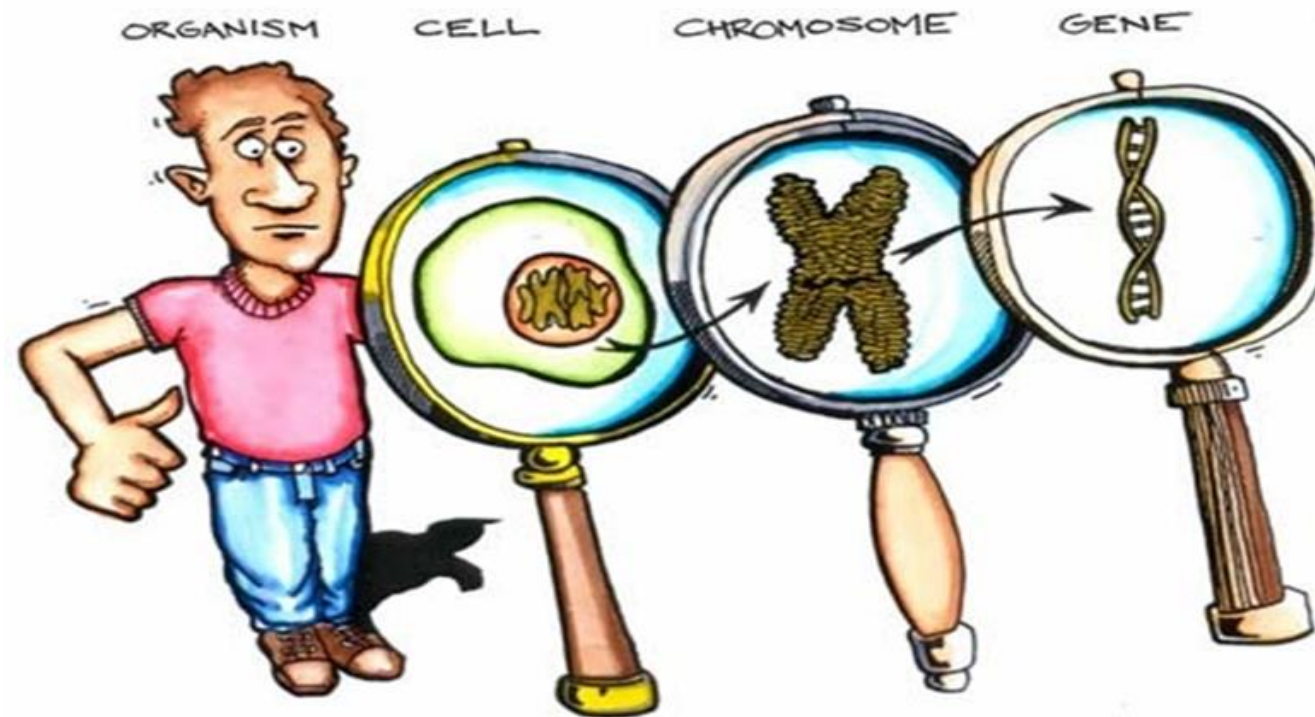
- Relativt nytt begrep
- Ingen vevskade som kan forklare smertene
- Hypotese om at det er forstyrrelser i måten det sentrale nervesystemet regulerer smertesignaler
- Kan starte med en akutt smerte som har gjort seg selvstendig

Akutt versus kronisk

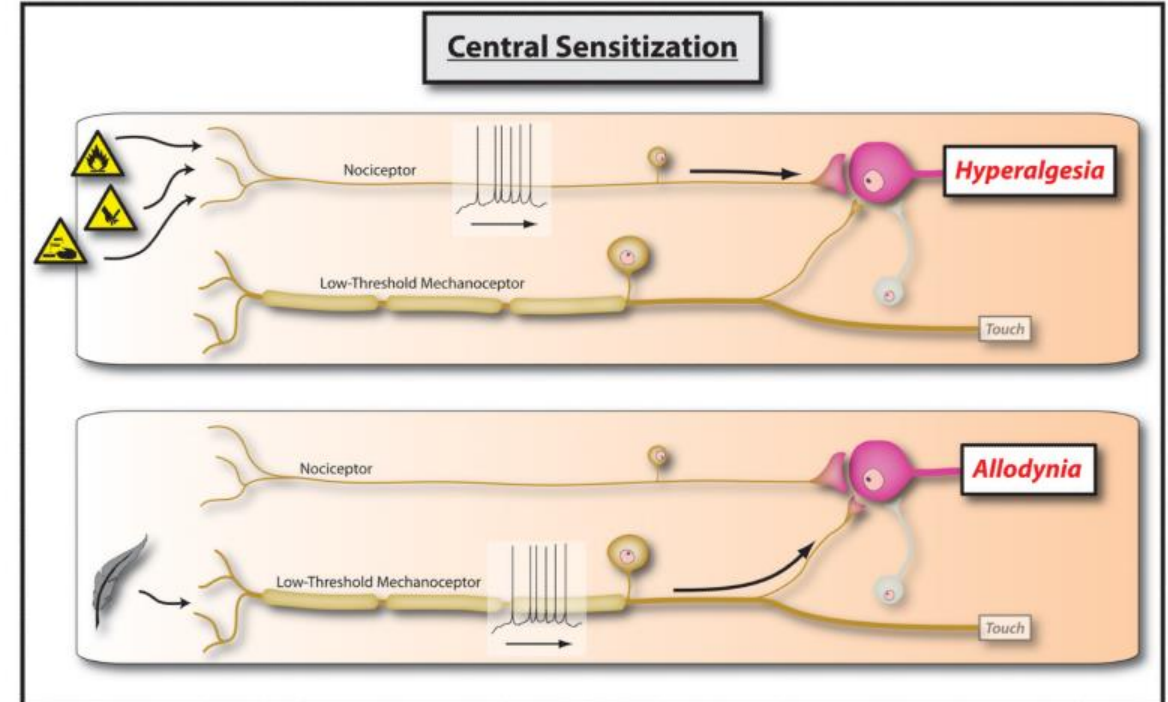
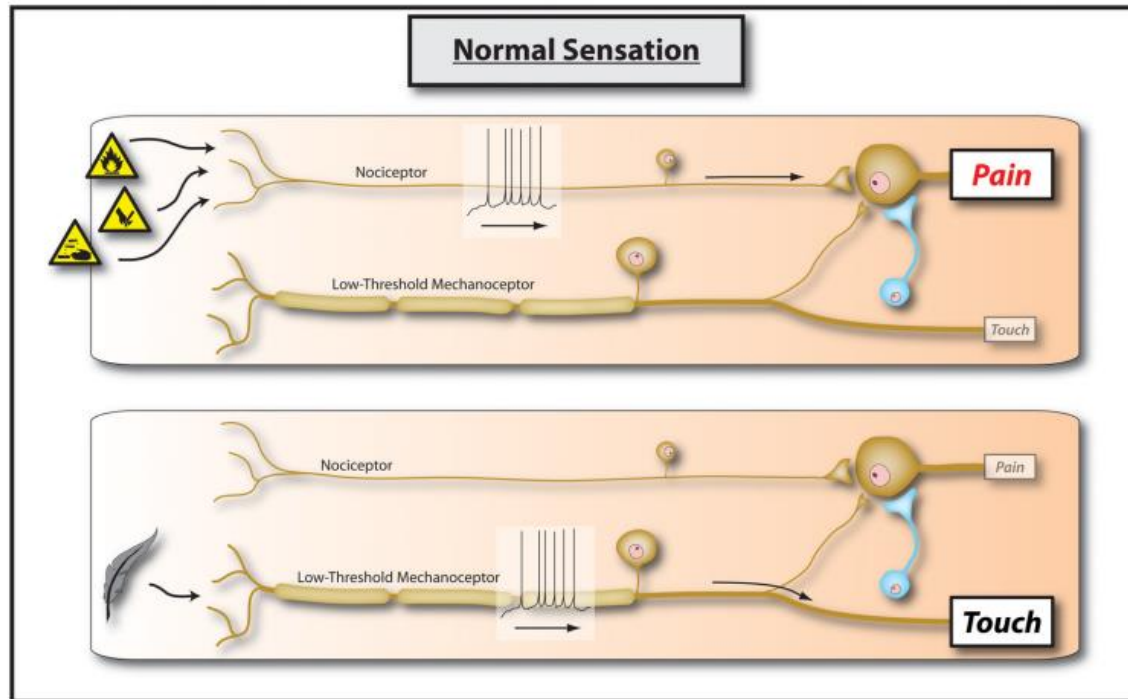
- Akutte smerter er en viktig farselsignal
- Skal beskytte kroppen
- Kroniske smerter har mistet denne funksjonen
- Nerverne sender signaler uten at det er en reel trussel for skade

Hva påvirker smerter?

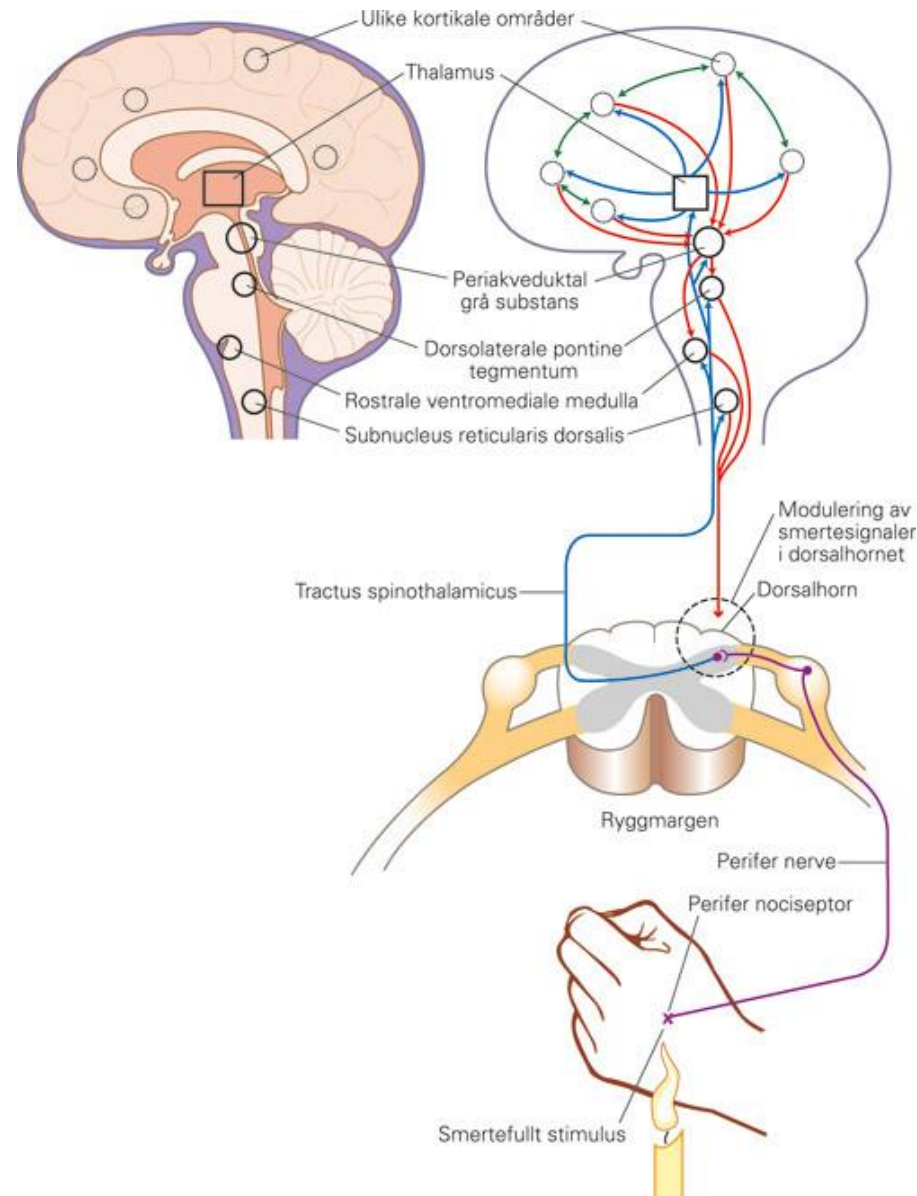
Rolle av genene ved kroniske smerte



Sentral sensitivisering



Smertebaner



Distraksjon

- Distraksjonsmetoder brukes mer og mer i behandling av akutte eller kroniske smerter eller ved intervensjoner
- Brukes som mestringsstrategi i behandling

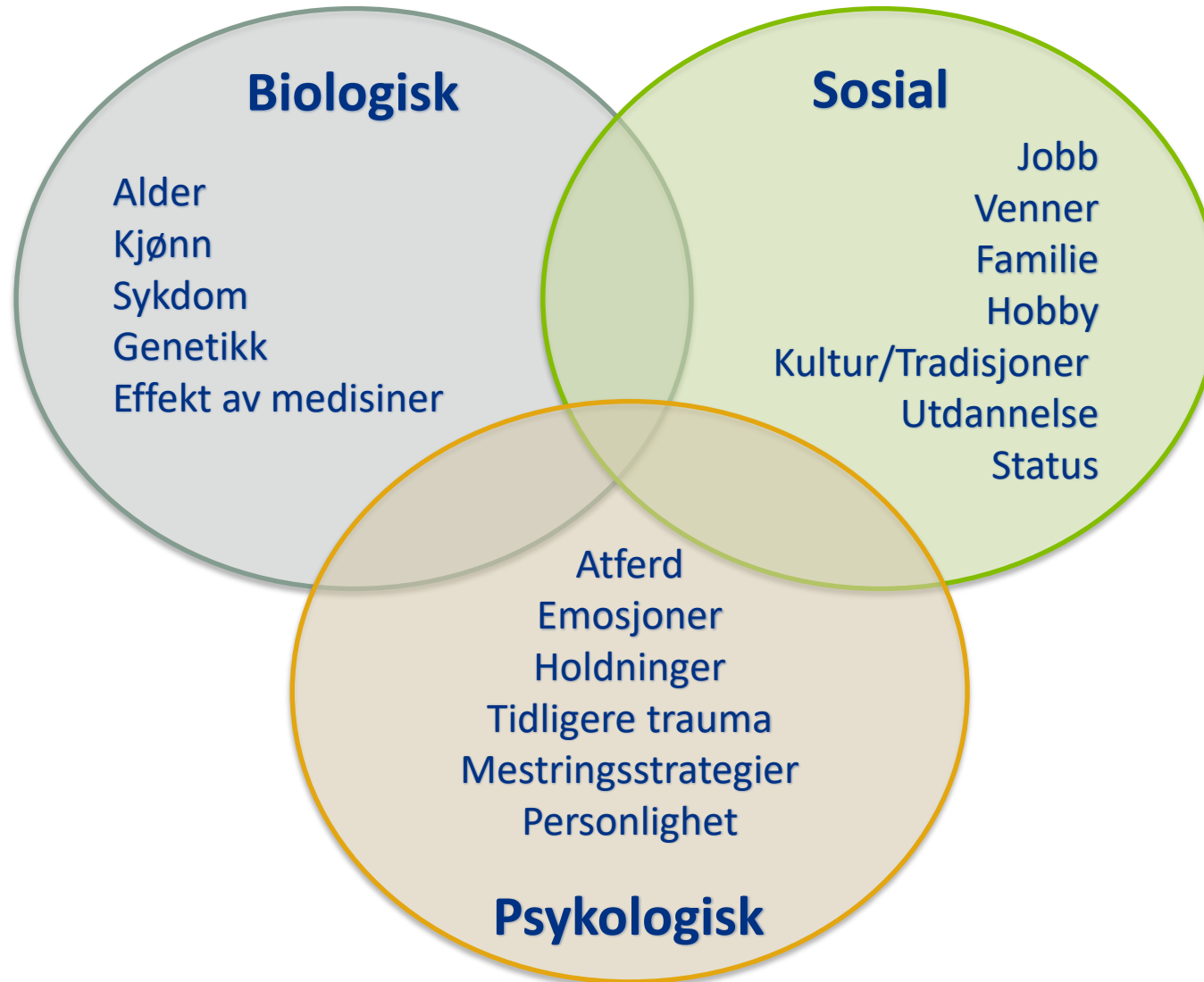
Inaktivitet kan bidra til mer smerter

- Inaktivitet kan føre til stivhet, muskelsvakhet, dårlig kondisjon
- Ledd må beveges regelmessig
- Trening er viktig for god beinhelse
- Mange studier har vist at personer som er regelmessig fysisk aktive, har mindre sjanse for å utvikle kroniske smerter
- Dyrestudier gir mistanke om at regelmessig fysisk aktivitet påvirker forandringer som skjer i nervesystemet

Situasjonsbetinget



Biopsykososiale modellen



Agenda

Litt generell om smerter

Smerter ved Friedreichs Ataksi

Behandlingsmuligheter

Smerter ved Friedreichs Ataksi

Journal of the Neurological Sciences 410 (2020) 116642



ELSEVIER

Contents lists available at [ScienceDirect](https://www.sciencedirect.com)

Journal of the Neurological Sciences

journal homepage: www.elsevier.com/locate/jns



Health related quality of life in Friedreich Ataxia in a large heterogeneous cohort

Emily Xiong^a, Abigail E. Lynch^a, Louise A. Corben^{b,c}, Martin B. Delatycki^{b,c}, S.H. Subramony^d,
 Khalaf Bushara^e, Christopher M. Gomez^f, J. Chad Hoyle^g, Grace Yoon^h, Bernard Ravinaⁱ,
 Katherine D. Mathews^j, George Wilmot^k, Theresa Zesiewicz^l, M. Susan Perlman^m,
 Jennifer M. Farmerⁿ, Christian Rummey^o, David R. Lynch^{a,*}



^a Division of Neurology, Children's Hospital of Philadelphia, 502 Abramson Research Center, 3615 Civic Center Blvd, Philadelphia, PA 19104-4318, United States of America

^b Bruce Lefroy Centre for Genetic Health Research, Murdoch Children's Research Institute, Parkville 3052, Victoria, Australia

^c Department of Paediatrics, University of Melbourne, Parkville 3052, Victoria, Australia

^d Department of Neurology, McKnight Brain Institute, Room L3-100, 1149 Newell Drive, Gainesville, FL 32611, United States of America

^e University of Minnesota, United States of America

^f University of Chicago, United States of America

^g Ohio State University, United States of America

^h Divisions of Neurology and Clinical and Metabolic Genetics, Department of Paediatrics, The Hospital for Sick Children, Canada Hospital, University of Toronto, Toronto, ON, United States of America

ⁱ University of Rochester, United States of America

^j University of Rochester, United States of America

Smertes ved Friedreichs ataksi

- Smerte er et problem hos pasienter med Friedreichs ataksi
- Jo eldre, jo mer smerte
- Jo lengre dem hadde diagnosen, jo mer smerter
- Ingen sammenheng med de ulike genetisk mutasjoner
- Smertene virker til å bli mer over tid, samtidig som de som har fått diagnosen sent, opplever smerten som mindre signifikant

Nevropatiske smerter

- Pasienter med Friedreichs ataksi kan utvikle nevropatiske smerter
- **Innspill fra Frambuleger**

Fra retningslinjer – utfordringer rundt muskelspasme

- Smertene kan henge sammen med muskelspasme
- Det er viktig å kartlegge tilstedeværelse av smerter, sammenheng med spasme og type smerter
- Smerter kan i seg selv også forverre muskelspasme

3.4 Spasticity and spasms in Friedreich ataxia

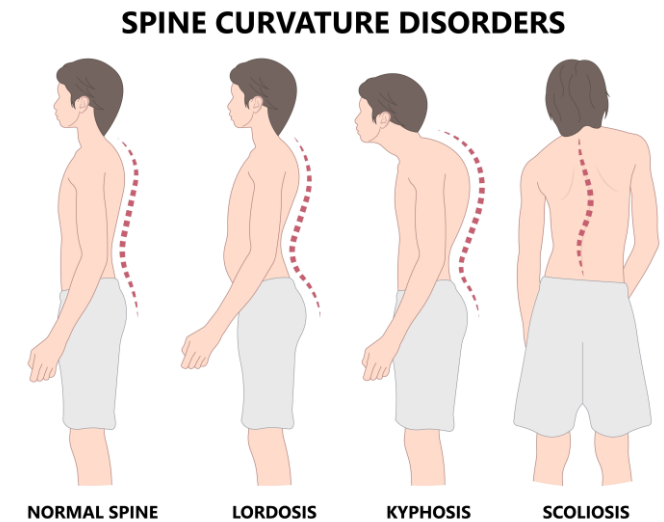
Best practice statements

People with Friedreich ataxia benefit from assessment for spasticity, pain and spasms (including nocturnal spasms) and incipient or established contracture. This will guide treatment

Aggravating factors such as infection, pain, constipation, diarrhea, dehydration and pressure sores should be considered and treated in the context of acute onset or exacerbation of spasticity and/or ataxia

Nociceptive smerter - kyphoskoliose

- Mange pasienter vil utvikle en skoliose eller en kyphosioliose
- Viktig å følge med klinisk og evt radiologisk
- En skoliose er en skjevhet i ryggen som kan være alt fra mild til alvorlig
- De som har fått diagnosen tidlig får vanligvis oftere skoliose og med mer progredierende forløp
- Kan være første symptom man oppdager
- Skoliosen kan gi ryggsmarter, men må ikke det



Nociceptive smerter - fotdeformiteter

- Mange pasienter vil utvikle fotdeformiteter
 - Inversjon av forfot
 - Pes Cavus
- Kan føre til smerter, men må ikke det
- Største problemet er hos de som fortsatt har gangfunksjon pga sårutvikling
- Pga nevropathien vil noen har redusert følelse og ikke kjenner smerten ved sårutvikling – Frambu???

Nociceptive smerter – generelle muskel- og skjelettplager

- Litt info fra Frambu leger
- Har dem mye muskel-skjelettplager generelt?
- Fra inaktivitet? Svake muskler? Dekondisjonering? Mye sitting?

Nociplastiske smerter

- Som alle andre personer kan også personer med Friedreichs Ataksi utvikle nociplastiske smerter
- Eksempler er fibromyalgi, Iritabel tarmsyndrom, CRPS og andre
- Krever en annen tilnærming, lite aktuelt med medikamentell behandling

Brystsmerter

- Mange pasienter vil utvikle en kardiomyopati
- Residiverende brystmerter kan være første symptom
- I tillegg kortpust, fatigue, palpitasjoner
- Viktig med kardiologisk oppfølging og behandling

Agenda

Litt generell om smerter

Smerter ved Friedreichs Ataksi

Behandlingsmuligheter

Behandling

Medikamentell

Kirurgisk

Andre metoder

Medikamentell behandling – nociplastisk smerte

- For eks behandling av artrose eller et sår
- Paracetamol ofte «basis»
 - Cave ved leversykdommer
- NSAIDS virker både smertelindrende og betennelsesdempende
 - Cave ved nyresykdommer, hjerte/kar sykdommer, væskeretensjon (BT)
- Kan gjerne brukes som en kur, for eks 14 dager
- Ikke bruk langvarig hvis ikke det har effekt og vurder alltid for bivirkninger

Medikamentell behandling - nevropati

- Medikamentell behandling av nevropati trenger tett oppfølging i starten og regelmessig underveis
- Gabapentin, pregabalin, lamotrigine, amitriptyline eller duloxetine er anbefalte medikamenter
- Viktig med å lage en opptrappingsplan og vurdere virkningen underveis
- Tett oppfølgingen i startfasen

Generelt om medikamentell behandling

- Ikke bare sette på medisiner, men prøv å trappe ned eller avslutte med jevne mellomrom
- Vurder virkning mot bivirkning

Spasmebehandling

- God spasmebehandling vil også påvirke smerter
- Konservativ behandling (fysioterapi, stretching, posisjonering)
- Lokal behandling med injeksjoner
- Systemisk behandling

Kirurgi

- Ryggkirurgi ved alvorlig skoliose
- Korrigerende operasjoner i føttene

Konservative tiltak

- Fysioterapi
- Ergoterapi
- Hjelpemidler
- Tverrfaglig rehabilitering
- Psykologisk støtte
- God søvnhygiene

