

Katarzyna Toruńska

TEŻYCZKA JAKO TRUDNY PROBLEM DIAGNOSTYCZNY

Streszczenie

Artykuł prezentuje schemat diagnostyczny i terapeutyczny tężyczki ze szczególnym uwzględnieniem roli preparatów magnezu oraz leczenia psychoterapeutycznego/psychiatrycznego.

Tężyczka dotyczy głównie młodych kobiet. Wyróżnia się dwa rodzaje choroby: jawna - hipokalcemiczna (zwykle u osób po strumektomii, w przebiegu pooperacyjnej niedoczynności przytarczyc) występująca stosunkowo rzadko, oraz utajona - normokalcemiczna, wynikająca z niedoboru magnezu komórkowego i wzmożonego napędu oddechowego, występująca znacznie częściej. Tężyczka utajona (spazmofilia) pomimo, że występuje dość powszechnie, rzadko jest rozpoznawana. Nie istnieje bowiem żaden objaw, który byłby patognomoniczny.

Tężyczką określamy stan chorobowy, który cechuje wzmożona pobudliwość nerwowo-mięśniowa w postaci napadów parestezji, tonicznych i klonicznych skurczów mięśni kończyn górnych i dolnych oraz kurczów głośni przy braku lub współistniejących zaburzeniach hormonalnych. Tężyczka (tetania) została opisana po raz pierwszy w 1874 roku jako stan wzmożonej pobudliwości nerwowo - mięśniowej określony przez zmniejszenie progu pobudliwości nerwów ruchowych na prąd galwaniczny. Późniejsze opisy objawów klinicznych schorzenia pochodzą między innymi od Trousseau i Chwostka.

W 1958r. Klotz podzielił tężyczkę na trzy grupy: tężyczka powstała na tle zaburzeń hormonalnych , tężyczka pochodzenia ośrodkowego oraz tężyczka samoistna (spazmofilia) stanowiąca 70% przypadków tężyczki. W tym samym roku Jesserer wyróżnia dwa rodzaje tej patologii: tężyczka hipokalcemiczna i normokalcemiczna.

Istnieje jeszcze podział tężyczki wg Rotha z 1963r., który wprowadza: tężyczkę pierwotnie metaboliczną (normokalcemiczną i hipokalcemiczną) i tężyczki pierwotnie neurogenne powstałe w przebiegu organicznego lub czynnościowego uszkodzenia OUN.

W latach 1959-1961 pojawiły się pierwsze doniesienia o roli obniżonego poziomu magnezu w surowicy krwi lub/i erytrocytach, co mogłoby stanowić podłoże wzrostu pobudliwości nerwowo-mięśniowej, a w latach 1959-1969 Durlach określił spazmofilię (tężyczkę utajoną) jako zespół chorobowy związany z pierwotnym niedoborem magnezu, szczególnie komórkowego.

Dla klinicysty najbardziej przydatnym, łatwym i praktycznym podziałem tężyczki będzie wyróżnienie tężyczki jawnej oraz utajonej (spazmofilii).

Objawy kliniczne tężyczki

O ile objawy tężyczki jawnej są powszechnie znane, a napady tężyczkowe są łatwe do rozpoznania, o tyle tężyczkę utajoną (spazmofilię) wykrywa się zazwyczaj przypadkowo u ludzi na pozór zdrowych, lub też podających skargi na bardzo nietypowe dolegliwości ze strony różnych narządów i układów.

Napad tężyczki jawnej przebiega w sposób charakterystyczny zaczynając się zwykle od uczucia mrowienia w opuszkach palców rąk i wokół ust. Następnie dochodzi do wystąpienia wzmożonego napięcia w mięśniach twarzy i kończyn oraz ich przykurczu. Najwcześniej skurcze mięśniowe pojawiają się w obrębie mięśni kłębku kciuka z silnym jego przywiedzeniem, co nadaje dłoni kształt „ręki położnika”.

Napadowi tężyczki jawnej towarzyszy często niepokój, silny lęk, pobudzenie psychiczne, hiperwentylacja. Niekiedy dochodzi nawet do utraty przytomności z towarzyszącymi drgawkami. Są to wprawdzie sytuacje rzadkie, ale niebezpieczne dla pacjenta i zawsze wymagające różnicowania z padaczką.

Innym objawem mogącym stanowić zagrożenie życia chorego podczas napadu tężyczkowego jest kurcz mięśni głośni. W okresach pomiędzy napadami tężyczki pacjenci zwykle skarżą się na: niepokój, rozdrażnienie, uczucie stałego znużenia, zaburzenia pamięci, trudności w koncentracji uwagi, bezsenność, ogólne osłabienie.

Dolegliwości te zwłaszcza w połączeniu z uczuciem ciągłego mrowienia w obrębie twarzy i kończyn traktowane są zazwyczaj mylnie jako nerwica.

W odróżnieniu od tężyczki jawnej, tężyczka utajona przebiega skrycie objawiając się w sposób niecharakterystyczny, a rozpoznaje się ją zwykle przypadkowo. Nie istnieje bowiem żaden patognomiczny objaw, na podstawie którego można by z dużym prawdopodobieństwem rozpoznać spazmofilię. Objawy mogące sugerować istnienie tężyczki utajonej dzielą się na: centralne (wzmoczone napięcie nerwowe, napadowe zasłabnięcia, bezsenność, obniżenie nastroju, męczliwość), obwodowe (kurcze mięśni, drętwienia i mrowienia kończyn, parestezje), wegetatywne (ból w okolicy przedsercowej, kołatania serca, opasujące bóle w klatce piersiowej i jamie brzusznej, wzdęcia, kolki, zaburzenia naczynioruchowe w obrębie kończyn), neurologiczne (objaw Chwostka, objaw Trousseau, wygórowane odruchy ścięgniste), elektrofizjologiczne (obraz spontanicznych wyładowań wieloiglicowych potencjałów).

Tężyczka utajona jest zjawiskiem spotykanym często, lecz równie często nie rozpoznawanym. Wynika to przede wszystkim z braku wiarygodnych źródeł, dosyć skąpych opisów tej patologii w podręcznikach neurologii czy interny, a także z braku jednoznacznej systematyki pojęć dotyczących definicji, etiologii i patogenezы zjawiska. Spazmofilia dotyczy głównie młodych kobiet, które cierpiąc na bardzo wiele niespecyficznych dolegliwości szukają porady u lekarzy licznych specjalności nie uzyskując fachowej pomocy jedynie przez brak trafnej diagnozy.

W badaniu neurologicznym powszechnie znanymi objawami świadczącymi o nadpobudliwości nerwowo-mięśniowej są: objaw Chwostka, objaw Trousseau, a także wygórowane odruchy ścięgniste.

Objaw Chwostka to wyraz wzmoczonej pobudliwości nerwowej (nerwu twarzowego) na bodźce mechaniczne. Uzyskujemy go opukując policzek pacjenta w połowie długości między płatkiem ucha a kątem ust. W przypadku istnienia nadpobudliwości nerwowo-mięśniowej dochodzi do skurczu mięśni twarzy po tej stronie.

Objaw Trousseau – występuje samoistnie podczas napadu tężyczki jawnej, ale też obserwowany jest podczas próby ischemicznej w tężyczce utajonej. Polega on na przykurczu palców dłoni oraz ich ustawieniu w postaci tzw. „ręki położnika”.

Wygórowane odruchy ścięgniste dość często współistnieją zarówno z tężyczką jawną jak i utajoną, ale nie są objawem ani charakterystycznym, ani patognomicznym.

Najczulszym testem wykazującym obecność nadpobudliwości nerwowo-mięśniowej, a tym samym tężyczki jest badanie elektromiograficzne - próba tężyczkowa (próba

ischemiczna). Charakterystyczny obraz pod postacią spontanicznych, powtarzających się co najmniej 1 minutę po aktywacji niedokrwieniem lub/i hiperwentylacją, wyładowań wieloiglicowych potencjałów wskazuje na obecność tężyczki, lecz nie na jej rodzaj. Próbę ischemiczną przeprowadzamy wprowadzając elektrodę igłową w pierwszy mięsień międzykostny, zakładając opaskę uciskową na 10 minut na ramieniu (prowokacja ischemii) i dołączając w ostatnich dwóch minutach hiperwentylację. Po 10 minutach zdejmujemy opaskę uciskową i przez następne 5 minut obserwujemy rodzaj wyładowań na ekranie oscyloskopu.

Podjezwając u chorego tężyczkę należy pamiętać, że istnieją choroby predysponujące do wystąpienia tej patologii. Są to: alergie (w tym szczególnie astma oskrzelowa), cukrzyca, choroby tarczycy (zwłaszcza stan po strumektomii). Każdy pacjent, u którego na podstawie badania elektromiograficznego stwierdza się obecność objawów nadpobudliwości nerwowo-mięśniowej powinien mieć wykonane szczegółowe badania morfologiczne i biochemiczne, pozwalające na określenie rodzaju patologii. U chorych z typową tężyczką utajoną odchylenia w badaniach laboratoryjnych mogą dotyczyć tylko poziomu magnezu w surowicy krwi lub/i erytrocytach (obniżony), oraz gazometrii (zasadowica oddechowa). Wszystkie inne odchylenia biochemiczne, szczególnie dotyczące gospodarki wapniowo-fosforanowej świadczą o obecności tężyczki jawnej. Diagnostykę tężyczki zawsze warto uzupełnić o kilka badań dodatkowych: elektrokardiogram, elektroencefalogram, echokardiogram. Istotne dla rozpoznania jest także badanie psychologiczne.

Badanie psychologiczne. Na podstawie danych psychometrycznych ustalono, że do wystąpienia niedoboru magnezu, a później tężyczki predysponuje osobowość typu A. Ludzi o tym typie osobowości cechuje mała odporność na sytuacje stresowe. Powszechnie znanym testem psychologicznym przydatnym w diagnostyce zaburzeń osobowości często współistniejących z tężyczką jest Kwestionariusz Osobowości EPQ-R. Test ten jest stosowany na całym świecie i służy do badania podstawowych wymiarów osobowości.

Elektroencefalogram. U chorych z tężyczką hipokalcemiczną (jawną) zapis EEG w 20% przypadków może być prawidłowy lub wykazywać niewielkie przesunięcie w częstotliwości fal alfa w kierunku wolniejszego rytmu. W przypadkach znacznej hipokalcemii obserwuje się nieregularność i zwolnienie rytmu alfa, występowanie fal theta, a w czasie hiperwentylacji mogą pojawić się fale delta, rzadko iglice, fale ostre czy

zespoły iglicy z falą wolną. Wyładowania napadowe występują zwykle przy stężeniu wapnia poniżej 1,5 mmol/l.

Echokardiogram jest szczególnie przydatnym badaniem pozwalającym rozpoznać istnienie wypadania płatków zastawki mitralnej (prolaps mitralny) czy cechy kardiomiopatii idiopatycznej. Obydwa schorzenia spotykane są najczęściej w tężycze utajonej z objawami lęku napadowego. Zespół wypadania płatków zastawki dwudzielnej (ZWPZD) występuje u 5-15 % populacji generalnej, zaś u osób z zaburzeniami lękowymi aż u 30-50 % pacjentów, przy czym najczęściej dotyczy to chorych z tzw. atakami paniki. Istnieje wiele teorii na temat ścisłego związku pomiędzy ZWPZD a zaburzeniami lękowymi, lecz najbardziej przekonujące wydają się badania przeprowadzone przez Gaffneya wykazujące dysfunkcję układu wegetatywnego między spadkiem napięcia układu parasympatycznego a wzrostem napięcia układu alfa-adrenergicznego przy normalnym napięciu i reaktywności układu beta-adrenergicznego. Stwierdza się także podobną zależność pomiędzy występowaniem objawów lęku napadowego, a obecnością tzw. idiopatycznej kardiomiopatii.

Elektrokardiogram pozwala uwidocznić zmiany o charakterze głównie nadkomorowych zaburzeń rytmu oraz zaburzeń przewodzenia pod postacią wydłużenia odcinka QT, które często występują u chorych z tężyczką utajoną.

Tężyczka jawna

Tężyczką jawną nazywamy stan chorobowy, który cechuje wzmożona pobudliwość nerwowo-mięśniowa przy współistniejących zaburzeniach hormonalnych. Najczęstszymi przyczynami prowadzącymi do wystąpienia tężyczki jawnej są: nie zamierzone usunięcie przytarczyc w czasie zabiegów operacyjnych na szyi (np. strumektomia), procesy autoimmunologiczne prowadzące do destrukcji przytarczyc, bardzo rzadko zanik przytarczyc i grasicy (zespół Di George'a), oraz wszelkiego rodzaju patologie powodujące hipokalcemię (ostre zapalenie trzustki, zespół upośledzonego wchłaniania jelitowego, zapalenie otrzewnej, okres zdrowienia w krzywicy lub osteomalacji, znaczny niedobór wit. D, niewydolność nerek, podaż krwi zawierającej EDTA lub cytrynian). Tężyczka hipokalcemiczna występuje w 75% przypadków w idiopatycznej i w 40% przypadków pooperacyjnej niedoczynności przytarczyc.

Objawy tężyczki jawnej są powszechnie znane, a napady tężyczkowe przebiegają w sposób klasyczny nie stwarzając raczej trudności diagnostycznych. Patomechanizm

powstawania wzmożonej pobudliwości nerwowo-mięśniowej, będący podłożem tężyczki jawnej, nie różni się w sposób istotny od patomechanizmu powstawania tego zjawiska w przypadku tężyczki utajonej i wynika z zaburzeń równowagi jonowej w płynie pozakomórkowym i w komórkach. Do wystąpienia objawów tężyczki jawnej predysponują: hiperkaliemia, hipokalcemia, hipomagnezemia oraz zasadowica metaboliczna. Schemat diagnostyki tężyczki jawnej jest podobny do schematu diagnostycznego spazmofilii. Pierwszym i koniecznym badaniem potwierdzającym obecność nadpobudliwości nerwowo-mięśniowej jest próba ischemiczna.

Spazmofilia - tężyczka utajona

Tężyczka utajona (spazmofilia) to patologia, której podłożem jest wzrost pobudliwości nerwowo-mięśniowej w następstwie niedoborów magnezowych lub/i hiperwentylacji. W odróżnieniu od tężyczki jawnej, spazmofilię wykrywa się zwykle przypadkowo na podstawie badania elektromiograficznego. Objawy mogące sugerować istnienie u chorego tej patologii można podzielić na: psychiczne i narządowe. Objawy psychiczne to wzmożona pobudliwość a niekiedy nawet psychoza z objawami wytwórczymi, duszność spoczynkowa, ataki hiperwentylacyjne, niepokój, lęki, obniżenie nastroju, bezsenność, ogólne osłabienie, stałe uczucie zmęczenia, zasłabnięcia napadowe, trudności w koncentracji uwagi, drażliwość, zaburzenia pamięci, wady wymowy np.: zacinanie się. Wymieniając objawy psychiczne występujące w przebiegu spazmofilii warto wspomnieć o lęku napadowym, zwanym inaczej napadami paniki (panic attack disorder). Schorzenie to występuje u 1 do 2 % w populacji generalnej i rozpoczyna się w okresie pomiędzy adolescencją a 30 rokiem życia. Etiopatogeneza ataków paniki nie jest do końca poznana. Nie istnieją testy laboratoryjne, na podstawie których można jednoznacznie rozpoznać atak paniki. Wielu autorów donosiło o istnieniu u tych chorych skompensowanej zasadowicy oddechowej (obniżenie poziomu CO₂ i poziomu dwuwęglanów, przy nieznacznych odchyleniach od normy pH), lecz zjawisko to nie jest specyficzne. Osoby z objawami lęku napadowego cierpią na wiele zaburzeń somatycznych (zastawki mitralnej, idiopatyczną kardiomiopatię, różnego rodzaju zaburzenia czynności tarczycy, zaostrzenie dolegliwości związanych z owrzodzeniem żołądka i dwunastnicy, nasilenie ataków astmy). Ostatnio pojawiły się doniesienia o wysokiej śmiertelności u osób z atakami paniki. Wysoki wskaźnik samobójstw w tej grupie chorych porównywalny jest jedynie z danymi dotyczącymi osób z chorobą

afektywną i w/g różnych autorów wynosi on aż 20%. Zjawisko to tłumaczy się między innymi częstym pojawianiem się wtórnej depresji u pacjentów źle reagujących na leczenie przeciwlękowe, a także częstym występowaniem uzależnienia od alkoholu i środków uspokajających. Objawy narządowe to: kurcze mięśni - przeważnie łydek i stóp, drętwienia i mrowienia kończyn górnych i dolnych – szczególnie palców rąk, bóle i zawroty głowy, nadmierna potliwość, ziębnięcie i zsinienie kończyn, kłucie i pobołowanie w okolicy serca, skurcze oskrzeli, bóle opasujące w klatce piersiowej i jamie brzusznej, ucisk w nadbrzuszu, uczucie ciała obcego w gardle „kula histeryczna”, drżenia rąk i całego ciała, drętwienia twarzy i języka, ruch płasawicze, objawy pozapiramidowe.

Rozpoznawanie tężyczki utajonej (spazmofilii)

Ważnym elementem diagnostycznym tężyczki utajonej jest wywiad. Kryterium neurologiczne stanowią: objaw Chwostka - najczęściej występujący u kobiet, dość czuły, bezpośrednio zależny od stężenia magnezu w erytrocytach, w mniejszym stopniu w osoczu i objaw Trousseau - mniej czuły obserwowany tylko w przypadkach znacznych zaburzeń pobudliwości nerwowo-mięśniowej, mniej zależny od stężenia magnezu w erytrocytach i osoczu. Badaniem diagnostycznym, które zawsze należy wykonać, jest badanie elektromiograficzne. Osoby u których stwierdzono obecność dodatniej próby tężyczkowej lub/i kryteriów klinicznych potrzebnych do rozpoznania nadpobudliwości nerwowo-mięśniowej powinny mieć zapewnioną pełną diagnostykę endokrynologiczną celem eliminacji tężyczek wynikających z zaburzeń gospodarki wapniowo-fosforanowej lub/i innych endokrynopatii. Dla pełnej diagnostyki tężyczki utajonej badania laboratoryjne warto uzupełnić o echokardiogram, elektrokardiogram, elektroencefalogram. U chorych ze spazmofilią niezbędnym elementem diagnostyki jest badanie psychologiczne.

Biochemiczne podstawy nadpobudliwości nerwowo-mięśniowej

Rola magnezu w fizjologii błony komórkowej pozwala na stabilizację równowagi elektrochemicznej błony, kontrolę przepływu jonów Na⁺, K⁺, fosforu i Ca²⁺ oraz na wydzielanie i transport neurotransmiterów w OUN. Magnez ma silne działanie hiperpolaryzujące błonę (stabilizujące) ponieważ sprzyja syntezie cAMP poprzez aktywację adenylocyklazy Mg²⁺- zależnej. Niedobór magnezu wywołuje więc zespół

depolaryzacji przez zmniejszenie syntezy cAMP, a równocześnie wzrost syntezy cGMP wskutek zwiększenia aktywności cyklicznej guanylowej, Ca^{2+} zależnej. Jej aktywność jest hamowana przez Mg^{2+} . Tak więc za podstawowe zaburzenie biochemiczne prowadzące do wzrostu pobudliwości nerwowo – mięśniowej można uznać zmniejszenie stosunku pomiędzy cAMP a cGMP – dwoma ważnymi cyklicznymi nukleotydami, pośrednikami drugiego rzędu, które są końcowymi efektami komórkowymi bezpośredniego działania niedoboru magnezu.

Niedobór magnezu może również powodować dodatkowo wydzielanie histaminy (działając na receptory H_2) acetylocholino, insuliny, co z kolei powoduje wzrost stężenia cyklicznego monofosforanu guanozyny (cGMP) i depolaryzuje błonę komórkową.

Tężyczka utajona na tle przewlekłego niedoboru magnezu jest postacią najczęściej występującą (obserwowaną) w klinice. Jej objawy pozbawione są wszelkiej swoistości i odpowiadają opisowi określonymu jako spazmofilia lub zespół hiperwentylacji. Niedobór magnezu u chorych na tężyczkę z prawidłową zawartością wapnia w surowicy krwi pozwala na wyodrębnienie koncepcji mogącej tłumaczyć patofizjologię tego zjawiska. Jest to koncepcja nerwicowa. Podłożem tego zjawiska są objawy kliniczne wynikające z hipokapni wywołanej przez hiperwentylację powstającą na skutek wzmożonego napędu oddechowego bez uchwytanych przyczyn organicznych. Zła tolerancja hiperwentylacji doprowadza do zasadowicy oddechowej będącej przyczyną wielu objawów somatycznych i mogącej utrwalić bądź wyzwolić objawy tężyczki. Nierzadko tendencji do wzmożonego napędu oddechowego towarzyszy lęk, a sama hiperwentylacja może na długo wyprzedzać ujawnienie się choroby.

Leczenie tężyczki

Objawy ostrej hipokalcemii w postaci napadu tężyczkowego należy przerwać dożylnym podaniem soli wapniowych. Pierwsza dawka „bolus” powinna zawierać 100-200 mg wapnia elementarnego i należy ją podać dożylnie w ciągu 10 minut. Leczenie hipokalcemii przewlekłej zależy od jej przyczyn. Jeśli jest ona uwarunkowana niedoczynnością gruczołów przytarczycznych, niezbędne jest przewlekłe podawanie witaminy D lub jej aktywnych metabolitów i soli wapnia. W hipokalcemii wywołanej niedoborem witaminy D, należy podawać wit. D doustnie lub pozajelitowo, albo też pobudzić jej skórą syntezę promieniami UVB. Sposób podawania wit. D, a także wielkość dawek musi być ustalone indywidualnie, z uwzględnieniem pory roku.

Suplementacja preparatami wapnia sprowadza się do podawania jego soli. W dawkowaniu należy kierować się przede wszystkim zarówno zawartością wapnia elementarnego w preparacie, jak i objawami ubocznymi (np. zaparcia). Leczenie tężyczki utajonej sprowadza się głównie do suplementacji magnezu oraz właściwej terapii psychologicznej. Zapotrzebowanie dobowe na magnez dla osoby dorosłej wynosi 5 mg/kg masy ciała. Korzystne jest kojarzenie preparatów magnezowych z witaminą B6 działającą w charakterze kofaktora. Preparaty magnezowe obecnie najczęściej stosowane to: Magne-B6, Magnefar-B6, Laktomag-B6. Dawkuje się je zazwyczaj od 1tabl. do 2 tabl. 3 razy na dobę. Głównymi przeciwwskazaniami do stosowania preparatów magnezu jest ciężka niewydolność nerek, blok przedsionkowo-komorowy oraz miastenia.

Iniekcje preparatów magnezu są bardzo rzadko stosowane w spazmofilii i dotyczą jedynie zaawansowanej hipomagnezemii.

Bardzo często niedobór magnezu współistnieje z zasadowicą metaboliczną wynikającą z hiperwentylacji u osób z objawami lęku napadowego lub mało odpornych na sytuacje stresowe.

Najwłaściwszą formą takiej pomocy jest psychoterapia skojarzona z leczeniem farmakologicznym. Większość autorów preferuje rozpoczęcie leczenia od zastosowania leków z grupy benzodiazepin.

Lekami drugiego rzutu w leczeniu ataków paniki są trójpierścieniowe leki przeciwdepresyjne. Istnieją również doniesienia o leczeniu lęku napadowego selektywnymi inhibitorami wychwyty zwrotnego serotoniny - fluoksetyną, fluwoksaniną lub selektywnymi inhibitorami MAO-A. Niektórzy autorzy twierdzą, że u osób z nadmierną hiperwentylacją konieczny jest poza farmakoterapią trening prawidłowego oddychania.

Serdecznie zapraszam Państwa do gabinetu

z wyrazami szacunku
Katarzyna Toruńska

www.emg-neurolog.pl