

Benigní fascikulační syndrom

MUDr. Petr Ridzoň

Neurologická klinika 3. LF UK a Fakultní Thomayerovy nemocnice v Praze

Fascikulace jsou jedním z nepříliš častých, ale potenciálně závažných neurologických symptomů a mohou se vyskytnout u celé řady neurologických i jiných nemocí nebo stavů. Mohou vznikat z mnoha různých příčin, od metabolickoendokrinních (porucha metabolismu vápníku, hořčíku, hyperthyreóza), přes nežádoucí účinek farmak (succinylcholin, depolarizující myorelaxans, inhibitory ACHE, salbutamol) až po vážná neurologická onemocnění (ALS/MND, neuropatie, kořenové syndromy). Často jsou důsledkem zvýšené nervosvalové dráždivosti při nadměrném užívání stimulantů (kofein, tein) či úzkosti nebo po nárazovém fyzickém přetížení. Pokud je stav setrvalý a neprokážeme příčinu fascikulací, lze nález označit jako benigní fascikulační syndrom, který má dobrou prognózu.

Klíčová slova: fascikulace, benigní fascikulační syndrom, BFS, amyotrofická laterální skleróza, ALS, syndrom krampů a fascikulací.

Benign fasciculation syndrome

Fasciculations are one of the uncommon but potentially serious neurological symptoms and can occur in a variety of neurological and other diseases or conditions. They can arise for many different reasons: from metabolic-endocrine (calcium and magnesium metabolism disorder, hyperthyroidism), through drug side effects (succinylcholine, depolarizing muscle relaxants, acetylcholin inhibitors, salbutamol) to serious neurological diseases (ALS/MND, neuropathy, root syndromes, borreliosis). They are often the result of increased neuromuscular irritability during excessive use of stimulants (caffeine, tein) or increased anxiety, or after sudden physical overload. If the condition is persistent and we are unable to find the cause of the fasciculations, then the finding can be described as a benign fasciculation syndrome that has a good prognosis.

Key words: fasciculations, benign fasciculation syndrome, BFS, amyotrophic lateral sclerosis, ALS, cramp-fasciculation syndrome.

Úvod

Nález fascikulací v klinickém obraze znamená pro neurologa symptom svázaný s pravděpodobným nervosvalovým onemocněním. Fascikulace jsou tedy na jednu stranu cennou informací, na druhou stranu zvláště ze strany pacientů obávaným nálezem hodnoceným jako signum mali ominis, a to hlavně co se týče spojení s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS). Zároveň existuje řada pacientů, kteří i při dlouhodobém sledování nevyvinou žádné nervosvalové onemocnění a nález trvalých fascikulací lze uzavřít a označit jako **benigní fascikulační syndrom (BFS)**. Vzhledem k uve- dené kontroverzi/variabilitě významu fascikulací je vždy jejich nález nutno hodnotit a vyšetřit velmi pozorně. V neurologických zdrojích není

obvykle benignímu fascikulačnímu syndromu věnován rozsáhlejší text a snad kromě monografie profesora Amblera jsou zmínky o tomto syndromu obvykle velmi stručné (Ambler, 2013). Rovněž dohledatelných originálních prací není mnoho. Tento fakt byl důvodem k napsání tohoto souhrnného textu.

Fascikulace: definice, výskyt, význam. Benigní fascikulační syndrom

Fascikulace jsou spontánní, mimovolní, nebolestivé, viditelné nebo neviditelné nepravidelné záškuby postihující malou skupinu svalových vláken inervovaných jednotlivými periferními motoneurony (de Carvalho et al., 2017). V jehlové EMG jsou fascikulace defino-

vané jako nepravidelný výboj jedné motorické jednotky nebo její části pomalé frekvence (0,1–10 Hz). Elektrofyzilogickými parametry fascikulací benigních a fascikulací u amyotrofické laterální sklerózy se zabýval např. Mills (2010), ale rozdíly v parametrech, které popsal, nejsou v běžné elektromyografické praxi použitelné. Místem vzniku se zabývalo několik prací, které prokazují, že fascikulace jsou generovány spíše v periferním motoneuronu než v míše a motorickém kortexu. Kolizní techniky prokázaly, že jejich původ je spíše v distální části motoneuronu (de Carvalho et al., 2017). Některé práce uvádějí, že fascikulace z různých důvodů mělo v životě až 70 % dotazované populace a dokonce 2 % s denním výskytem (Reed, 1963). Fascikulace v povrchových



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORA: MUDr. Petr Ridzoň, petr.ridzon@ftn.cz
Neurologická klinika 3. LF UK a Fakultní Thomayerovy nemocnice v Praze,
Videňská 800, 140 00 Praha 4

Cit. zkr: *Neurol. praxi.* 2022;23(2):133-136

Článek přijat redakcí: 20. 8. 2021

Článek přijat k publikaci: 7. 10. 2021

svalech a při slabším podkoží lze pozorovat prostým okem, v hlouběji uložených svalech jsou dobře prokazatelné elektromyograficky nebo sonograficky. Fascikulace pacienti většinou vnímají, někdy je vysloveně obtěžují až znepokojují. Mohou postihnout buď jen některé svaly, například po jejich přetížení, při kořenových syndromech, postpoliomyelitickém syndromu; nebo se vyskytují difúzně, stěhovavě a pak mají spíše etiologii metabolickou, endokrinní, toxicko-medikamentózní, virovou, psychogenní anebo je příčinou neurologické onemocnění. Jejich význam je tedy nejednoznačný a vyskytnout se mohou jako příznak řady onemocnění (Tabulka 1) (Finsterer et Aliyev, 2015), ale také u zdravých lidí jak dočasně (například po požití většího množství kofeinu, po některých lécích, po svalovém přetížení, po virovém onemocnění) (Kolberg, 2021), tak i dlouhodobě až téměř trvale, kdy lze stav hodnotit při vyloučení jiných nemocí jako **benigní fascikulační syndrom (BFS)**.

Fascikulace benigního charakteru, BFS a fascikulace způsobené vážnějšími neurologickými nemocemi (zvl. MND) lze spolehlivě odlišit jen podrobným neurologickým vyšetřením a posouzením celkového stavu a pomocných vyšetření. Vzhledem k široké skupině nemocí, které se mohou také projevit fascikulacemi, je diagnostický algoritmus dosti variabilní – podrobně provedené **elektromyografické vyšetření (EMG)** vyloučí onemocnění neuromuskulární, zvl. ALS. V případě centrální mozkové či spinální symptomatiky je potřeba doplnit zobrazovací metody, metabolické a endokrinní příčiny vyžadují biochemické vyšetření. Diagnostický postup je tedy převážně určen anamnézou a objektivním neurologickým nálezem. Pro BFS je většinou typické, že obtíže vznikají poměrně náhle, kromě fascikulací pacienti často, ale ne vždy, popisují pocity stěhových parestezií, dysestezií, někdy i krampů, což se označuje jako syndrom krampů a fascikulací – cramp-fasciculation syndrome (CFS) (Siman et Kiernan, 2013). Často, a zvláště u lidí poučených (internetem edukovaní laici nebo zdravotníci), bývá výskyt fascikulací příčinou akutního anxiózního stavu spojeného se strachem z diagnózy ALS a ze smrti. Následují pak většinou opakovaná neurologická a EMG vyšetření.

Tab. 1. Možné příčiny fascikulací

Choroby
<ul style="list-style-type: none"> ■ onemocnění motoneuronu: ALS, Kennedyho nemoc, spinální svalová atrofie, postpoliomyelitický syndrom ■ kořenové syndromy, stenóza páteří ■ polyneuropatie, borelióza – Bannwarthův syndrom ■ neuromyotonie – Isaacsův syndrom, Morvanův syndrom, GM2 gangliosidózy ■ spinocerebellární ataxie, Huntingtonova nemoc, Rettův syndrom, Fabryho nemoc, familiární amyloidóza, Gerstmann-Sträusslerova nemoc ■ metabolické myopatie
Požití léků
<ul style="list-style-type: none"> ■ kofein, tein, pseudoefedrin, amfetaminy, epinefrin ■ bronchodilatancia – salbutamol (Ventolin) ■ anticholinergika ■ antihistaminika (diphenylhydramin) ■ beta-agonisté, D-penicilamin, hyperthyreóza, předávkování thyroxinem ■ depolarizující myorelaxans – succinylcholin, inhibitory acetylcholinesterázy při léčbě myastenie gravis, intoxikace organofosfáty ■ syndrom odnětí benzodiazepinů (diazepam), opiátů
Iontové dysbalance
<ul style="list-style-type: none"> ■ deficit vápníku, hořčíku, vitaminu D a sekundárně Ca (rovněž při léčbě diuretiky)
Jiné
<ul style="list-style-type: none"> ■ stres, nadměrná fyzická zátěž, chronická úzkost, neuroóza, virózy – horečnaté stavy
Kombinace
<ul style="list-style-type: none"> ■ psychický stav pacienta/dispozice, stres, metabolickoendokrinní stav

Subjektivně si pacienti v tomto případě často stěžují na globální slabost, která ale neodpovídá objektivním výkonům (např. nadále jsou schopni obvyklých sportovních výkonů, např. běhu), čemuž se ale vyhnou v obavách z přetížení a progresu obtíží. Dále bývá zhoršena kvalita spánku. Obtíže postihují převážně mladé neurotické osoby (častěji muži), je vyšší podíl pracovníků ve zdravotnictví a v IT oborech (Blexrud, 1993). Bývá přítomen (až paralyzující) strach ze smrti. Tyto případy u zdravotníků byly popsány dokonce jako samostatný syndrom FASICS (fasciculation anxiety syndrome in clinicians) (Kiernan, 2020; Siman et Kiernan, 2013). V psychologickém vyšetření je většinou potvrzena výrazná psychická nerovnováha, neurotické ladění a vysoký stupeň anxiózy.

Diagnostika

Primárně je určité nutné vyloučit neuromuskulární onemocnění. Vzhledem k zažitě představě pacientů, že fascikulace = ALS, tedy jistě na prvním místě onemocnění motoneuronu, dále pak polyneuropatie, nemoci ze skupiny neuromyotonií, případně myopatické změny ve svalu. To je úlohou **elektromyografie**. Zde je potřeba zdůraznit, že vyšetření by mělo být kompletní, tedy včetně vyšetření vedení a zvl. v jehlové EMG vyšetření vícero svalu horních, dolních končetin a z bulbární nebo hrudní oblasti včetně analýzy parametrů

potenciálů motorických jednotek. Lze doplnit i vyšetření ischemickým testem na latentní tetanii. V anamnéze je nutné se zeptat na stresové faktory v osobním a pracovním životě, kvalitu spánku, užívání stimulantů (zvl. obsahujících kofein, tein), léků (Tabulka 1).

Objektivní neurologické vyšetření zpravidla ukáže normální nebo vyšší reflexy, nenalézáme pozitivní pyramidové jevy, proti nervosvalovému onemocnění chybí atrofie a v kontrastu se subjektivním hodnocením pacienta i svalové oslabení. Samotné fascikulace můžeme vidět nebo cítit pod kůží. Na jazyku je zpravidla jen neklid bez fascikulací nebo atrofií či poruch artikulace (i když jsou subj. udávány).

V případě, že anamnestické informace směřují ke spondylogenní etiologii nebo k poškození CNS, je potřeba doplnit příslušné **zobrazovací vyšetření**.

Z **biochemických** vyšetření je potřeba stanovit hodnoty hormonů štítné žlázy, hladiny iontů, včetně vápníku a hořčíku, vitaminu D a zvláště svalových enzymů – tedy kreatin kinázy (CK), aspartátaminotransferázy (AST) a myoglobinu. Vyšší hladina těchto enzymů nás může nasměrovat zpět k diagnostice svalových onemocnění nebo při změně hladiny hormonů štítné žlázy k endokrinní etiologii.

V případě, že je zjevná výrazná psychická nerovnováha pacienta, je vhodné **psychologické** vyšetření, a to nejen z diagnostického, ale i terapeutického hlediska (Kiernan, 2020).

INZERCE

Existuje ale část pacientů, u kterých ani zevrubné vyšetření včetně podrobného EMG nenajde pravděpodobnou příčinu fascikulací. Výskyt fascikulací zde může trvat léta bez průkazu patologie a přestavby v EMG a jejich četnost se může v čase měnit (Blexrud, 1993). Proto i při uzavřené diagnóze BFS lze nabídnout pacientovi kontroly s delším odstupem, např. jednoho roku.

Terapie

Terapie je určena případnými nálezy pomocných vyšetření – při hypokalcemii, případně nízké hladině vitamínu D doplníme kombinovaný

preparát **kalcia, magnezia a vitamín D**. V případě nálezu polyneuropatie nebo svalového onemocnění pokračuje diagnostika a terapie tímto směrem. Při vertebrogenní etiologii, kořenové lézi, stenóze páteří je úměrně nálezu potřebné zvolit konzervativní rehabilitační nebo operační terapii. U pacientů s nadměrnými stresovými faktory a užívajících stimulantů je potřeba omezit uvedené faktory, **zklidnit životní styl**. Často pomůže dočasná **terapie SSRI antidepresiv** a téměř vždy podrobná **edukace** a objasnění, že se nejedná o maligní onemocnění. Tady je

vhodné explicitně zmínit ALS, jelikož to je to, co pacienti vyhledali na internetu a čeho se děsí. Návštěva u lékaře se tím stává nejen diagnostickou, ale i terapeutickou. Někteří pacienti ale vyžadují víceméně dlouhodobou **psychologickou podporu**, případně i s psychiatrickou medikací antidepresiv. Vysoce uklidňující pro pacienta je celkem banální věta, že v případě trvání obtíží má s odstupem např. jednoho roku přijít na kontrolu. V případě, že výskyt fascikulací pacienta obtěžuje nebo brání usínání, lze nasadit carbamazepin, gabapentin nebo pregabalin (Rollnik et Kiernan, 2020).

LITERATURA

1. Ambler Z. Poruchy periferních nervů. Vyd. 1. Praha: Triton, 2013:467 s.
2. Blexrud MD, Windebank AJ, Daube JR. Long-term follow-up of 121 patients with benign fasciculations. *Ann Neurol*. 1993;34(4):622-625.
3. de Carvalho M, Kiernan MC, Swash M. Fasciculation in amyotrophic lateral sclerosis: origin and pathophysiological relevance. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017;88(9):773-779.
4. Finsterer J, Aliyev R. Fasciculations in human hereditary disease. *Acta Neurol Belg*. 2015;115(2):91-95.
5. Kiernan MC. Fasciculation anxiety syndrome in clinicians: FASICS. *Pract Neurol*. 2020;20(6):433-434.
6. Kolberg ES. A viral origin for benign fasciculation syndrome? *Neurol Sci*. 2021;42(4):1621-1622.
7. Mills KR. Characteristics of fasciculations in amyotrophic lateral sclerosis and the benign fasciculation syndrome. *Brain*. 2010;133(11):3458-3469.
8. Reed DM, Kurland LT. Muscle fasciculations in healthy population. *Arch Neurol*. 1963;9:363-367.
9. Rollnik JD, Däuper J. Das Myalgie-Faszikulations-Krampus-Syndrom (MFKS) *Fortschr Neurol Psychiatr*. 2020;88(7):459-463.
10. Simon NG, Kiernan MC. Fasciculation anxiety syndrome in clinicians. *J Neurol*. 2013;260(7):1743-1747.