



Guida per il paziente

Informazioni per i pazienti ai quali è stata prescritta la tossina botulinica B (NeuroBloc®) per il trattamento della distonia cervicale

Comprendere la distonia cervicale e il trattamento con NeuroBloc®

Guida fornita da Eisai Europe Limited



La presente guida descrive alcuni fatti importanti riguardanti Neurobloc di cui è necessario essere a conoscenza. Essa non sostituisce il consiglio fornito da un professionista medico. Ulteriori informazioni basilari riguardanti Neurobloc, quali avvertenze speciali ed effetti collaterali associati al suo impiego, sono incluse nel foglietto illustrativo che viene fornito con ciascuna confezione di Neurobloc. Le ricordiamo di richiedere il foglietto illustrativo nel caso in cui non l'abbia ricevuto e di leggerlo con molta attenzione.

Comprendere la distonia cervicale e il trattamento con NeuroBloc®: come può questa Guida essere d'aiuto al paziente?

La presente guida Le fornisce informazioni sulla distonia cervicale e su NeuroBloc® (tossina botulinica di tipo B), allo scopo di aiutarLa a comprendere la condizione da cui è affetto e il trattamento che Le è stato prescritto. Inoltre, è necessario leggere anche il foglietto informativo su NeuroBloc® che Le verrà fornito dal medico. La guida presenta un'analisi della distonia cervicale e del suo trattamento (in particolare del trattamento con NeuroBloc®) e spiega cosa significa per un paziente vivere con questa malattia e ricevere tale trattamento.

È importante che Lei riesca ad instaurare una buona relazione con i medici e il personale infermieristico che La assistono nella terapia. Ogni paziente rappresenta un caso unico e risponderà in modo differente al trattamento. Un buon rapporto con il personale che La assiste La aiuterà a comprendere cosa potrà aspettarsi in futuro dalla Sua condizione.

Nella collaborazione con il medico o il personale infermieristico, dovrete stabilire degli obiettivi di trattamento realistici da perseguire, perché ciò possa esserLe d'aiuto nel convivere e nell'affrontare la distonia cervicale.

Un ulteriore supporto è rappresentato dal contatto con altre persone affette da distonia cervicale tramite email, telefono o anche attraverso incontri. La Federazione Europea per la Distonia potrà metterLa in contatto con altri pazienti che soffrono di distonia cervicale (www.dystonia-europe.org).

In caso di qualsiasi altra domanda, La invitiamo a discuterne con il Suo medico o con il personale infermieristico. In alternativa può visitare il sito www.neurobloc.com, al cui interno è contenuta una sezione dedicata alle informazioni per i pazienti.

Ci auguriamo che questa guida possa esserLe d'aiuto.

Cos'è la distonia cervicale?

Le distonie sono disturbi del movimento di origine neurologica, che possono interessare diverse parti del corpo e sono responsabili dell'insorgenza di contrazioni muscolari involontarie. Si parla di distonia focale quando la condizione interessa solo una parte del corpo.

La distonia cervicale (chiamata anche DC o torcicollo spasmodico) è la forma più comune di distonia focale. Questa condizione colpisce migliaia di individui all'anno, circa 40.000 nel solo Regno Unito, e interessa prevalentemente i nervi destinati alla muscolatura del collo e/o della spalla a carico dei quali determina l'insorgenza di movimenti ripetitivi di torsione. A causa di tali contrazioni muscolari, la testa e il collo sono tenuti in posizioni anomale, solitamente molto dolorose e talvolta associate a tremori.

Si conoscono vari tipi di distonia cervicale che differiscono in base ai muscoli coinvolti; il Suo medico sarà in grado di aiutarLa a identificare il tipo di distonia dal quale è affetto.

Il **torcicollo** è la forma più comune di distonia cervicale, caratterizzato dalla rotazione sia della testa sia del collo. In questa situazione, il movimento di torsione del collo può portare il mento ad essere rivolto in direzione della spalla.



Nell'**anterocollis**, il collo è flesso in avanti ed il mento è rivolto verso il torace.

Il **laterocollis** è la condizione in cui la testa risulta inclinata lateralmente sulla spalla.



Nel **retrocollis**, il capo è rivolto all'indietro con la nuca verso la colonna vertebrale.

Chi è affetto da distonia cervicale? Con quale gravità colpisce?

La distonia cervicale colpisce generalmente individui di età superiore ai 40 anni ed è più comune nelle donne rispetto agli uomini. I sintomi presentano una gravità variabile da lieve a intensa e sono spesso associati a dolore e/o tremori. La sintomatologia può mantenersi costante, aggravarsi gradualmente nel tempo oppure progredire per alcuni anni e poi stabilizzarsi. Il 20% circa dei pazienti può presentare brevi periodi di remissione dei sintomi. Nella maggior parte dei casi, tuttavia, i sintomi sono destinati a ripresentarsi. La gravità varia a seconda dei pazienti. Pertanto, al momento della diagnosi, non è possibile prevedere in che modo se ne verrà colpiti.

Quali sintomi si possono attendere dalla distonia cervicale?

L'insorgenza della distonia cervicale è solitamente graduale e caratterizzata dall'insorgenza di contrazioni spasmodiche via via crescenti che interessano la muscolatura della testa e/o del collo e che portano queste parti del corpo ad assumere posture insolite. Inoltre, è possibile riscontrare le seguenti caratteristiche sintomatologiche:

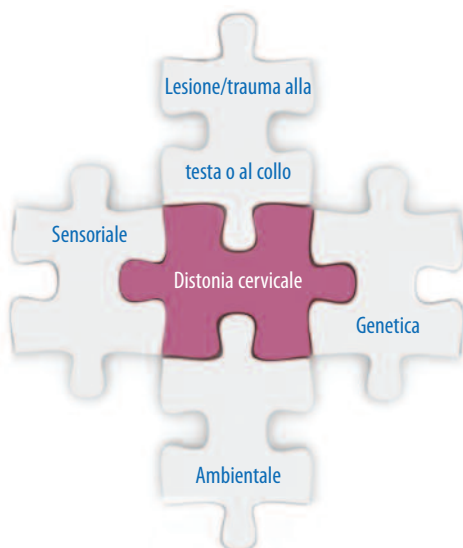
- limitazione dei movimenti della testa e del collo, con conseguente difficoltà a ruotare il capo durante la guida o durante altre attività o ad eseguire attività semplici come vestirsi, inclinare la testa per leggere un libro o per guardare lo schermo del computer
- aggravamento dei sintomi in presenza di condizioni stressanti
- generale miglioramento dei sintomi attraverso il rilassamento o il sonno

È possibile la manifestazione di ognuno o di alcuni di questi sintomi. La loro gravità varia comunque a seconda dell'individuo.

Quali sono le cause della distonia cervicale?

La causa precisa della distonia cervicale non è ancora stata chiaramente determinata. In condizioni normali, il cervello invia messaggi chimici in grado di consentire l'esecuzione di movimenti muscolari armoniosi e controllati. Uno di questi messaggeri chimici è rappresentato dall'acetilcolina. Si ritiene che nella distonia cervicale venga prodotto e rilasciato un eccesso di acetilcolina, che determina tensione e iperattività muscolare. Alcuni pazienti affetti da distonia cervicale presentano un'anamnesi remota di lesioni alla testa o al collo. Tuttavia non è stato definito se questo fatto sia correlato alla patogenesi della distonia. A tal fine sono necessari ulteriori studi. È probabile che, come in molte altre malattie, la condizione sia causata da una combinazione di fattori genetici e ambientali.

Possibili cause di distonia cervicale



In che modo viene diagnosticata la distonia cervicale?

I sintomi della distonia cervicale possono essere alquanto aspecifici e intermittenti per mesi o addirittura per anni (ad es. solo occasionali rotazioni involontarie del capo). Ciò rende difficile la diagnosi. Tuttavia una volta definita la diagnosi da parte del medico di base o del neurologo, essa si baserà in genere su alcuni o tutti i seguenti criteri:

Sintomi manifesti, che possono comprendere:

- disturbi dolorosi al collo/spalla, associati o meno a tremori
- movimenti anomali della testa e/o del collo
- difficoltà nell'eseguire le normali attività quotidiane

Osservazioni condotte attraverso l'esame clinico, che possono comprendere:

- evidente ispessimento di alcuni/tutti i muscoli interessati, associato alla limitazione di alcuni movimenti
- posture anomale della testa/collo, associate o meno a tremori

Non esistono esami specifici per la conferma della diagnosi. I risultati degli esami di laboratorio e di quelli di imaging appaiono in genere normali e pertanto non sono di ausilio nella diagnosi di distonia cervicale.

Come si ripercuoterà sulla mia vita la distonia cervicale?

Questa condizione colpisce gli individui in modo differente, con variazioni in termini di gravità. Pertanto, al momento della diagnosi, non è possibile fare previsioni circa la sua gravità o l'impatto sulla Sua vita. Solo con il trascorrere del tempo si renderà più evidente il modo in cui la condizione La colpisce. È necessario che Lei sappia che alcune attività della routine giornaliera, come ad esempio guidare e scrivere, potrebbero diventare più difficili da eseguire. Nuovamente, ciò dipenderà dal modo in cui la condizione progredirà e dalla Sua risposta al trattamento. Nel caso in cui Lei abbia difficoltà a compiere alcune attività giornaliere, la fisioterapia o altre terapie complementari potranno esserLe d'aiuto nell'alleviare i sintomi e nel raggiungere la decontrazione muscolare. Deve essere ribadita l'importanza della Sua stretta collaborazione con il medico allo scopo di garantire che Lei riceva l'assistenza necessaria ad affrontare tale condizione.

Esiste una cura per la distonia cervicale?

Anche se non esiste alcun trattamento terapeutico noto, i sintomi della distonia cervicale possono essere controllati attraverso l'impiego di farmaci orali, il ricorso a terapie complementari e/o alla terapia a base di iniezioni di tossina botulinica.

N.B.: alcuni individui affetti da distonia cervicale riportano un miglioramento dei sintomi nel ricorso a certe posizioni o "trucchetti sensoriali", quali ad esempio la correzione della posizione della testa ottenuta toccando il viso, il collo o il capo con la mano o con un oggetto, come una matita o un paio di occhiali.

Come può essere trattata la distonia cervicale?

I trattamenti della distonia cervicale mirano ad alleviarne i sintomi, in modo che Lei possa vivere la Sua vita nel modo più normale possibile. In generale, esistono vari approcci terapeutici differenti: farmaci orali, terapia complementare, terapia a base di tossina botulinica e chirurgia. Il Suo medico discuterà con Lei questi differenti approcci e saprà consigliarLa in merito a quello più appropriato alla Sua condizione.

Farmaci orali:

- Questi comprendono farmaci come gli anticolinergici (p. es. triesifenidile), le benzodiazepine (p. es. diazepam) e gli agonisti GABA-ergici (p. es. baclofene)



Terapia complementare (non medica), utile in qualsiasi momento:

- La fisioterapia potrà aiutarLa a migliorare la postura e, facendo lavorare differenti gruppi muscolari, ad aumentare l'ampiezza dei movimenti
- Possono essere di beneficio anche la terapia di supporto e l'assistenza psicologica allo scopo di aiutarLa ad affrontare qualunque sensazione di ridotta autostima, depressione e isolamento sociale, che rappresentano comuni conseguenze emotive per chi soffre di distonia cervicale





Terapia a base di tossina botulinica:

Le iniezioni di tossina botulinica rappresentano un trattamento ampiamente utilizzato per la distonia cervicale e possono apportare ai pazienti un miglioramento della sintomatologia.

Cosa sono le tossine botuliniche?

Le tossine botuliniche sono composti di natura proteica prodotti in natura dal batterio *Clostridium botulinum*. L'iniezione di dosi molto ridotte di tossina botulinica nei muscoli iperattivi contribuisce a rilassarli e rappresenta un trattamento generalmente ben tollerato e spesso efficace per la distonia cervicale, quando impiegato sotto attenta supervisione medica.

Tutte le tossine botuliniche mostrano lo stesso effetto?

Esistono vari tipi di tossina botulinica approvati per il trattamento della distonia cervicale, ciascuno dotato di composizione e meccanismo d'azione leggermente diversi. Tuttavia ciascuno di essi produce effetti simili a carico dei nervi e dei muscoli. Il Suo medico saprà selezionare il tipo di tossina più appropriato per la Sua condizione.



Chirurgia:

- Viene presa in considerazione solo quando i pazienti non sono più in grado di rispondere ad altri tipi di trattamento. Tuttavia la chirurgia non è adatta a tutti i pazienti e viene solitamente considerata come l'ultima linea di trattamento

Terapia botulinica con NeuroBloc®

Che cos'è NeuroBloc®?

NeuroBloc® è una formulazione purificata di tossina botulinica di tipo B, prodotta dai batteri del genere *Clostridium botulinum*. Le tossine botuliniche, che rappresentano la terapia più comunemente impiegata per il trattamento della distonia cervicale, sono state discusse precedentemente.

NeuroBloc® è un tipo di tossina botulinica B, commercializzata da Eisai nei paesi dell'Unione Europea.

Come agisce NeuroBloc®?



Quando iniettata direttamente all'interno di un muscolo, NeuroBloc®, come le altre tossine botuliniche, inattiva una proteina che in condizioni normali stimola il rilascio di acetilcolina, un messaggero chimico coinvolto nella contrazione muscolare. Prevenendo il rilascio di acetilcolina, NeuroBloc® può ridurre o prevenire la contrazione e lo spasmo muscolare, determinando un rilassamento muscolare e contribuendo in questo modo ad alleviare i Suoi sintomi.

NeuroBloc® è adatto per me?

La terapia con NeuroBloc® è sconsigliata in presenza di una qualsiasi delle seguenti condizioni:

- in caso di allergia a uno qualsiasi degli ingredienti presenti nella formulazione farmaceutica
- in caso di presenza di patologie nervose o muscolari, in particolare di quelle responsabili di debolezza muscolare
- in caso di gravidanza o allattamento

È necessario prestare attenzione all'uso di NeuroBloc® e consultarsi con il medico:

- in caso di disturbi di sanguinamento come l'emofilia o di trattamento concomitante con farmaci anticoagulanti quali il warfarin
- in caso di problemi polmonari
- in caso di difficoltà di deglutizione prima o dopo l'iniezione di NeuroBloc®. Raramente, problemi gravi di deglutizione possono condurre all'aspirazione di alimenti o liquidi nei polmoni, con conseguente polmonite potenzialmente fatale.

Nel caso Lei presenti una qualsiasi delle suddette condizioni, Le consigliamo di consultarsi con il medico.

NeuroBloc® non è approvato per l'uso nei bambini.

Normalmente si sconsiglia l'assunzione di NeuroBloc® per i minori di 18 anni.

Assunzione di altri farmaci

È raccomandabile consultare il medico nel caso Lei stia assumendo antibiotici come trattamento di un'infezione. Nel caso Lei debba essere sottoposto a un intervento chirurgico, Le raccomandiamo di informare il Suo medico dell'eventuale assunzione di NeuroBloc®, in quanto esso può interferire con i farmaci che potrebbero esserLe somministrati prima dell'anestesia generale.

Inoltre Le raccomandiamo di informare il medico o il farmacista, nel caso Lei stia assumendo o abbia assunto recentemente altri farmaci, anche da banco.

Come viene somministrato NeuroBloc®?

NeuroBloc® è una soluzione pronta all'uso che viene somministrata dal medico o un infermiere tramite un piccolo ago inserito nei muscoli interessati dalla distonia cervicale. Il Suo medico saprà valutare la dose di NeuroBloc® da somministrarLe. La dose sarà in genere pari a 10.000 unità. Tuttavia essa potrà anche essere più elevata o ridotta a seconda della decisione assunta dal Suo medico e dalla Sua risposta a qualunque precedente iniezione di NeuroBloc®. I muscoli più piccoli possono richiedere 1-2 siti iniezione per muscolo, mentre quelli più grandi possono richiedere fino a 3-4 iniezioni allo scopo di assicurare che la tossina botulinica raggiunga tutte le parti del muscolo necessarie. Il Suo medico potrà utilizzare una macchina per elettromiogramma (EMG) o un altro dispositivo allo scopo di individuare il punto appropriato per l'iniezione. Ulteriori dosaggi dipenderanno dalla risposta dei muscoli trattati.

Cosa ci si può attendere in seguito all'iniezione di NeuroBloc® e con quale frequenza sarà necessario il trattamento?

Alcuni individui manifestano una sensazione pungente o un lieve dolore al sito di iniezione; si tratta di un sintomo solo temporaneo. Gli effetti benefici dell'iniezione e il miglioramento della sintomatologia si manifesteranno entro 7-14 giorni dall'iniezione stessa e potranno durare per 12-16 settimane, spesso fino al momento dell'iniezione successiva. Tuttavia, ciascun paziente rappresenta un caso a sé stante e per alcuni potrebbero essere necessarie varie iniezioni per il raggiungimento dell'effetto terapeutico ottimale. Non si scoraggi se non mostra immediatamente un miglioramento evidente dei sintomi. Il Suo medico coopererà con Lei al fine di ottenere i migliori risultati.

L'uso di NeuroBloc® è associato a effetti collaterali o reazioni avverse?

Come nel caso di ogni altro farmaco, NeuroBloc® può causare effetti collaterali, anche se questi non si manifestano in tutti i pazienti trattati. Gli effetti collaterali associati all'impiego di NeuroBloc® sono in genere lievi o moderati e temporanei. Si risolvono spontaneamente e sono più comuni con dosi più alte.

Tali effetti possono manifestarsi in aree del corpo diverse da quella dove è stata effettuata l'iniezione e possono occorrere da giorni a settimane dopo l'iniezione. Possibili effetti collaterali comprendono secchezza della bocca e/o difficoltà di deglutizione oppure fiato corto. In rari casi, le difficoltà di deglutizione possono essere gravi e si può verificare soffocamento da alimenti. Nel caso di nuove difficoltà di deglutizione o di un loro peggioramento, di soffocamento da alimenti o problemi di respirazione, è necessario che Lei richieda immediatamente assistenza medica.

In seguito all'iniezione potrà anche osservare uno o più dei seguenti effetti:

Effetti collaterali riportati molto comuni (probabilità di occorrenza superiore a 1 paziente su 10)

- Secchezza della bocca o difficoltà di deglutizione
- Cefalea

Effetti collaterali riportati comuni (probabilità di occorrenza inferiore a 1 paziente su 10)

- debolezza, dolore o rigidità muscolare in varie parti del corpo
- dolore cervicale
- indigestione
- alterazione nel gusto degli alimenti e delle bevande
- alterazioni nel suono della voce
- vista offuscata
- cedimento della palpebra superiore
- vomito
- costipazione
- sintomi simil-influenzali
- perdita di forze o energie

È anche possibile che il torcicollo (rotazione involontaria del capo) possa mostrare un peggioramento in seguito all'iniezione della tossina.

Se uno degli effetti indesiderati dovesse peggiorare o se notasse la comparsa di effetti indesiderati non elencati in questo foglietto illustrativo, avvisi il Suo medico o il farmacista.

N.B.: il Suo medico dovrà essere informato di ogni precedente trattamento che Lei ha ricevuto per la distonia cervicale, nonché di ogni eventuale farmaco che sta attualmente assumendo.

Per l'elenco completo degli effetti collaterali riportati con l'impiego di NeuroBloc® nonché per le avvertenze e le precauzioni riguardanti il suo uso, La invitiamo a chiedere al Suo medico il foglietto illustrativo che accompagna la confezione del farmaco.

Importante

In seguito al trattamento con NeuroBloc®, si dovrebbe richiedere immediata assistenza medica nel caso di insorgenza di difficoltà respiratorie, soffocamento da alimenti o ogni eventuale nuova difficoltà di deglutizione mostrata.

Come continuerà il trattamento con NeuroBloc®?

Dal momento che ogni paziente rappresenta un caso differente, il Suo medico collaborerà con Lei allo scopo di regolare nel tempo la dose di NeuroBloc® necessaria ad assicurarLe i massimi benefici per i sintomi della distonia cervicale, minimizzando al contempo ogni possibile effetto collaterale.

Obiettivi del trattamento

Come parte della Sua terapia a base di tossina botulinica, è importante che Lei discuta gli obiettivi del trattamento con il Suo medico allo scopo di individualizzare la terapia rispetto alle Sue esigenze personali, ad es. lo stile di vita giornaliero che conduce, per quanto la condizione lo consenta.

Ulteriore supporto

Come nel caso di ogni altra condizione medica, le persone migliori con le quali discutere qualsiasi problema o aspetto riguardante il trattamento sono rappresentate dai medici e dagli infermieri che La assistono nella terapia. Potrà trovare supporto e ulteriori informazioni anche presso la seguente fonte:

FEDERAZIONE EUROPEA PER LA DISTONIA (EDF)

La Federazione Europea per la Distonia (European Dystonia Federation, EDF) fornisce informazioni e assistenza ai pazienti affetti da qualunque forma di distonia ed è in grado di offrire a Lei ed alla Sua famiglia le soluzioni per affrontare tale condizione. L'EDF comprende tra i suoi membri varie associazioni di differenti paesi, a cui Lei potrà rivolgersi per mettersi in contatto con altri pazienti affetti da questa condizione.

Per informazioni, visitare il sito www.dystonia-europe.org.



Tel: +44 (0) 845 676 1400
email: Lmedinfo@eisai.net
www.eisai.co.uk

Under licence from

SOLSTICE™
NEUROSCIENCES

Neuro-EU2044h October 2011
Neuro-UK2161