

# Dystonie

Autoren: J.-E. Röhl, Prof. Dr. med. K. M. Einhäupl, Dr. Th. Trottenberg

## Inhaltsverzeichnis:

Das Wichtigste zur Dystonie .....	2
Einleitung.....	2
Anatomie .....	3
Häufigkeit .....	5
Ursachen der Dystonie.....	5
Symptome der Dystonie .....	6
Idiopathische generalisierte Torsionsdystonie: .....	6
Fokale Dystonien:.....	7
Untersuchungen .....	9
Ähnliche Erkrankungen .....	9
Behandlung.....	11
Lokale Injektionsbehandlung: .....	11
Medikamente: .....	12
Operative Eingriffe:.....	12
Unterstützende Maßnahmen: .....	13
Verlauf .....	13
Vorbeugung .....	14
Wer hilft? .....	14
Selbsthilfe .....	14
Trends .....	15
Adressen und Links .....	15

## **Das Wichtigste zur Dystonie**

**Die primäre Dystonie ist eine organische neurologische Bewegungsstörung. Sie kann jeden treffen und fast in jedem Alter beginnen. Die Erkrankung entsteht durch Störungen in den sogenannten Bewegungszentren im Gehirn. Der Grund für das Ungleichgewicht innerhalb des Bewegungszentrums ist bis heute nicht genau bekannt. Die Erscheinungsformen der Dystonie sind außerordentlich vielfältig. Charakteristisch sind unwillkürliche Verkrampfungen von Muskeln. Es kann der ganze Körper betroffen sein oder nur einzelne Muskelgruppen. Durch die phasenweise einsetzenden oder kontinuierlichen Muskelverkrampfungen kommt es zu bizarren Körperhaltungen und –bewegungen. Die Betroffenen haben keine Kontrolle darüber. Nicht nur die motorischen Funktionseinbußen stellen ein Problem dar, sondern auch die psychische Belastung ist außerordentlich groß für den Erkrankten. Lange Zeit hielt man die Dystonie für eine psychiatrische Krankheit. Aber auch heute noch fühlen sich viele Betroffenen von ihren Mitmenschen falsch verstanden und die Gefahr der sozialen Ausgrenzung ist groß.**

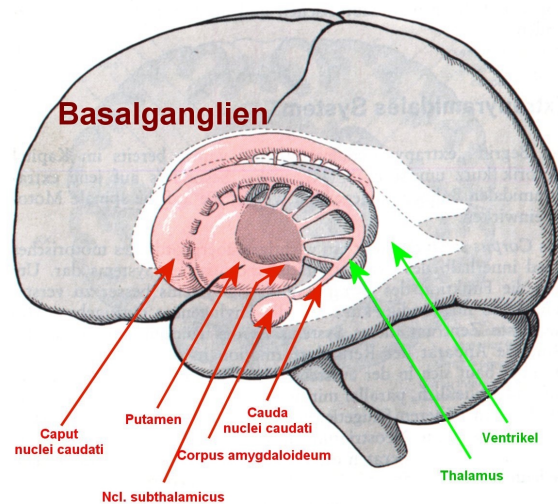
## **Einleitung**

Der Begriff der Dystonie (dys- = fehlreguliert, tonus = Spannung) wurde 1911 ursprünglich von dem Berliner Neurologen Hermann Oppenheim (1858-1919) geprägt zur Beschreibung abnormer unwillkürlicher Muskelverspannungen, die bei den betroffenen Patienten zu Fehlbewegungen, abnormen Haltungen und Gangstörungen führten. Er betonte dabei, dass dies nicht verbunden sei mit einem Kraftverlust, Störungen der Sensorik oder psychischen Erkrankungen. Die Dystonie tritt generalisiert (am ganzen Körper) oder fokal (einzelne Muskelgruppen) mit unwillkürlichen (nicht zu unterdrückenden) Muskelkontraktionen auf. Es kommt zu Verkrampfungen und Verdrehungen des Körpers, einzelner Glieder, des Halses oder z.B. der Gesichtsmuskeln. Man unterscheidet die idiopathischen Formen der Dystonie (idiopathisch = Ursache ist unbekannt) von der symptomatischen Dystonie (symptomatisch = Krankheitszeichen im Rahmen einer anderen Grunderkrankung).

## Anatomie

Zum Verständnis der auftretenden Bewegungsstörungen bei den Dystonien ist es notwendig, sich orientierend mit der Anatomie und der Funktionsweise der an Bewegungsabläufen beteiligten Strukturen des Nervensystems vertraut zu machen.

Das motorische Nervensystem ist für den Ablauf von Muskelbewegungen verantwortlich. Bevor allerdings der Befehl zur Muskelbewegung vom Gehirn über die Nervenbahnen zum Muskel gelangt, wird eine weitere Struktur des Nervensystems miteinbezogen. Es handelt sich um die sogenannten Basalganglien (basal = an der Basis liegend, Ganglien = Nervenknotten). Die genannte Struktur liegt an der Unterseite des Gehirns und beeinflusst die vom Gehirn geplanten Bewegungsabläufe.



Das Gehirn entwirft ein Muster der geplanten Bewegung und sendet es an die Basalganglien. Hier wird der Bewegungsentwurf geprüft und verfeinert. Die Funktion der Basalganglien besteht also in einer Kontrolle und Feinabstimmung der Bewegungsabläufe. Für die Übermittlung der Informationen innerhalb des Nervensystems werden Botenstoffe, sogenannte Neurotransmitter benötigt.

Das „zentrale Nervensystem“ des Menschen besteht aus dem Gehirn und dem anhängenden Rückenmark. Man unterscheidet im Nervensystem die graue von der weißen Substanz. Die graue Substanz wird von den Körpern der Nervenzellen (Neurone) gebildet. Häufig sind zahlreiche Neurone ähnlicher Funktion konzentriert und bilden dann sogenannte Nuclei (Kerne). Die weiße Substanz beinhaltet die Nervenfortsätze der Neurone. Diese Nervenfasern verbinden die grauen Kerngebiete des Gehirns untereinander und verlaufen als Nervenbahnen in die Peripherie zu den Muskeln. Über die Fortsätze der Nervenzellen findet der Informationsaustausch statt.

Zur grauen Hirnsubstanz zählen neben dem aus Nervenzellen bestehendem Großhirnmantel auch die im weißen Großhirnmark liegenden sogenannten Basalganglien. Da die Kerngebiete

an der Unterseite des Großhirn liegen, werden sie als Basalganglien oder auch als Stammganglien bezeichnet. Zu ihnen zählt man: „Schweifkern“ (Nucleus caudatus), „Schale“ (Putamen), „Vormauer“ (Clastrum) und „Mandelkern“ (Corpus amygdaloideum). Daneben gehören der „bleiche Kern“ (Globus pallidus) und der „Nucleus Subthalamicus“ zu dieser Formation, wie auch die im Zwischenhirn liegende „Schwarze Substanz“ (Substantia nigra).

Die Basalganglien sind untereinander verbunden und gehören zu den komplexesten Strukturen des Gehirns. Die Funktion und Bedeutung der Kerngebiete ist bis heute noch nicht entgültig erforscht und geklärt. Man weiß heute, dass die Basalganglien Informationen aus der Großhirnrinde aufnehmen und die Informationen weiter bearbeiten, bevor sie an ein weiteres Kerngebiet, den Thalamus weitergeleitet werden. Von dort fließen die Impulse zurück zur Großhirnrinde und zwar zu weiter vorne liegenden Abschnitten, dem frontalen (frontal = vorne liegend) Kortex (Kortex = Hirnrinde). Die Basalganglien stellen ein wichtiges Zulieferungsorgan für den frontalen Kortex dar. Auf diese Weise nehmen sie Einfluss auf das motorische System, indem sie die Entwürfe und Planungen von Muskelbewegungen, die in der Hirnrinde entstehen, überarbeiten und verfeinern, bevor die Muskelbewegungen vom frontalen Kortex ausgeführt werden. Das „Striatum“, bestehend aus „Schweifkern“ und „Schale“, bildet die Eingangsstation der Basalganglien. Hier fließen Nervenimpulse aus der gesamten Hirnrinde, dem Thalamus und einigen Regionen des Hirnstammes zusammen. Auf dem Weg durch die komplexen Strukturen werden die eintreffenden Informationen zusammengefasst und neu organisiert. Die Ausgangsebene des Systems, von der die Informationen wieder an die Großhirnrinde geleitet werden, besteht aus einem Teil des „bleichen Kernes“ (Globus pallidus internus) und aus der „Schwarzen Substanz“ (Substantia nigra) im Hirnstamm.

Für die Übermittlung von Informationen bzw. elektrischen Impulsen im Nervensystem werden Botenstoffe, sogenannte „Transmitter“, benötigt. Eine Vielzahl dieser Überträgerstoffe ist bis heute bekannt. Medikamentöse Therapien von Bewegungsstörungen greifen in das komplizierte Wechselspiel der Transmittersysteme ein.

## **Häufigkeit**

Bei der idiopathischen generalisierten Dystonie rechnet man mit jährlich 0,2 Neuerkrankungen (Inzidenz) bezogen auf 100 000 Einwohner. Die fokale Dystonie geht mit einer Neuerkrankungsrate von 2,4 pro 100 000 Einwohner einher. Die Häufigkeit in der Bevölkerung (Prävalenz) beträgt für die generalisierte Dystonie ca. 34 Erkrankte auf 100 000 Einwohner und bei den fokalen Dystonien bei ca. 40 pro 100 000. Während die idiopathische generalisierte Dystonie meist in der Kindheit beginnt, setzen die fokalen Dystonien eher im Erwachsenenalter ein.

## **Ursachen der Dystonie**

Die Ursache für die Dystonie ist bis heute unbekannt. Es wird vermutet, dass eine Störung im Bereich der Basalganglien vorliegt, da das ganze Spektrum dystoner Krankheitszeichen bei bekannten Basalganglienerkrankungen (z.B. M. Parkinson) auftreten kann. Bei einer nachweisbaren Läsion in den Basalganglien, besonders im „Thalamus“ und „Putamen“, kann eine Dystonie auf der gegenüberliegenden Körperhälfte beobachtet werden. Neuroleptika, die in den Dopaminstoffwechsel (Dopamin = Botenstoff im Nervensystem) der Basalganglien eingreifen, sind in der Lage zu den symptomatischen bzw. sekundären Dystonien zu führen. Es wird angenommen, dass es sich um fehlgeschaltete Informationswege von den Basalganglien oder Thalamus zur Großhirnrinde handelt.

Weder biochemische noch anatomische oder bildgebende Verfahren konnten bisher klärende Befunde liefern. In biochemischen Untersuchungen fielen vereinzelt Veränderungen in der NoradrenalinKonzentration (Botenstoff im Nervensystem) auf. Bildgebende Verfahren mit radioaktiv markierten Substanzen zeigten Unterschiede in der regionalen Hirndurchblutung. Eine umschriebene Hirnregion als Ort der Störung zu lokalisieren ist aber bis heute noch nicht möglich. Vielmehr scheint es sich um komplexe Regelkreise innerhalb des Gehirns zu handeln, die durch Überaktivität, bzw. Unteraktivität die Dystonie verursachen.

Ein großer Anteil der idiopathischen Dystonien scheint vererbbar zu sein. Allerdings ist der Ausprägungsgrad bei den vererbbaeren Dystonien sehr unterschiedlich. In einigen Fällen kann

nur durch eine gezielte Nachuntersuchung ein leichtes Verziehen des Kiefers oder ein exzessives Blinzeln festgestellt werden.

Symptomatische Dystonien können im Rahmen der verschiedensten Grunderkrankungen auftreten. Degenerative (z.B. M. Parkinson), vererbliche (Chorea Huntington), entzündliche (Neuroborreliose) und vaskuläre Erkrankungen (M. Binswanger) können mit dystonen Krankheitszeichen einhergehen. Auch die Zuckerkrankheit kann selten durch Zuckermangel zeitweilig zu fokalen Dystonien führen.

## **Symptome der Dystonie**

Dystonien sind durch langsame nicht zu beeinflussende Steigerungen der Muskelspannung bis hin zum Muskelkrampf charakterisiert. Neben nicht zu unterdrückenden Bewegungen kommt es zu abnormen Körperhaltungen im Bereich der betroffenen Muskelpartien. Der Ablauf und die Lokalisation der Verkrampfungen ist bei den meisten Dystonieformen immer gleich. Durch Zuwendung der Aufmerksamkeit, emotionale Erregung und auch durch passive Bewegung können die Symptome verstärkt werden. Im Schlaf und während der Narkose verschwinden die Muskelverkrampfungen.

Nach den betroffenen Körperabschnitten werden fokale (nur eine Körperregion), segmentale (zwei benachbarte Körperregionen), halbseitige (eine Körperhälfte) und generalisierte (ganzer Körper) Dystonien unterschieden.

### **Idiopathische generalisierte Torsionsdystonie:**

Bei der Torsionsdystonie treten Drehbewegungen auf, die den ganzen Rumpf und die rumpfnahen Extremitätenabschnitte betreffen. Im Gesicht verlaufen langsame Kontraktionswellen, die oft einem gequälten Grimassieren ähneln. Die einzelnen Abschnitte des Rumpfes können gegensinnig zueinander gedreht werden. Dadurch entstehen die häufig bizarren Körperhaltungen der Erkrankten. Die generalisierte Dystonie tritt als idiopathische und als symptomatische Form auf. Die symptomatische generalisierte Dystonie wird durch Psychopharmaka ausgelöst oder kann nach einem frühkindlichen Hirnschaden auftreten. Die im Kindes- oder Jugendalter beginnende generalisierte Dystonie macht sich meist zuerst an den Füßen oder Händen bemerkbar. Je früher sie einsetzt, desto wahrscheinlicher ist das

Übergreifen von Hand oder Fuß auf benachbarte Körperpartien. Weitere Auffälligkeiten sind in der körperlichen Untersuchung und in der Krankengeschichte nicht zu finden.

## Fokale Dystonien:

Diese Gruppe stellt die häufigste Dystonieform dar und beginnt überwiegend im Erwachsenenalter. Zu den fokalen Dystonien zählt man vorwiegend die folgenden Krankheitsbilder: Blepharospasmus (Lidkrampf), Spasmodische Dysphonie (Stimmbandkrampf), Oromandibuläre Dystonie (Mund-, Zungen-, Schlundkrampf), Zervikale Dystonie (Schiefhals) und aktionsspezifische fokale Dystonien ( z.B. Schreibkrampf ).

### *Blepharospasmus:*

Unter dem Blepharospasmus versteht man ein zeitweise oder auch anhaltendes Schließen beider Augen. Die Augenlider zucken nahezu unablässig und die Krämpfe der das Auge schließenden Muskulatur führen zu erheblichen Sehstörungen. Die Symptome treten sehr unterschiedlich auf. Ein Teil der Betroffenen klagt über eine Zunahme der Beschwerden in Situationen, die eine vermehrte Aufmerksamkeit erfordern, z.B. beim Autofahren. Andere berichten dagegen über eine Abnahme der Symptomatik in konzentrationserfordernden Situationen. Einheitlich wird über eine Verschlechterung durch Fernsehen oder helles Licht geklagt. Aus diesem Grunde tragen die meisten Patienten mit Blepharospasmus außer Haus eine Sonnenbrille. Die Dystonie der Augenlider tritt im mittleren bis höheren Lebensalter auf und betrifft häufiger Frauen. Das erste Krankheitszeichen ist häufig ein Fremdkörpergefühl im Auge. Eine große Anzahl von Erkrankten nimmt die Symptome gar nicht so bewusst wahr und klagt lediglich über ein „Zucken“ oder „Zwinkern“ der Augen.

### *Spasmodische Dysphonie:*

Diese Form der fokalen Dystonie tritt beim Sprechen auf. Es klingt wie ein angestregtes, erstickendes Sprechen und führt zu Unterbrechungen der Stimmführung oder zum versiegen der Lautbildung. Die spasmodische Dysphonie ist eine aktionsinduzierte, d.h. beim Gebrauch der betroffenen Muskeln einsetzende Dystonie. Sie tritt überwiegend im frühen bis mittleren Erwachsenenalter auf. Eine sehr interessante Beobachtung ist, dass es Patienten gibt, die beim Sprechen eine extrem schwere Symptomatik aufweisen, beim Singen aber eine völlig normal klingende Stimme haben.

### *Oromandibuläre Dystonie:*

Die oromandibuläre Dystonie führt zu überschießenden Bewegungen von Kiefer, Zunge und mimischer Muskulatur. Die Unruhe und das Grimassieren der mimischen Muskulatur stellt mehr ein kosmetisches und psychisches Problem dar, wogegen die Beteiligung von Zunge und Kiefer zu schweren Beeinträchtigungen beim Sprechen und Essen führt. Ausgelöst werden die Verkrampfungen durch Kauen oder Sprechen. Häufig stellen sich die Patienten zuerst beim Zahnarzt vor, aufgrund von Zahnverschleiß, Kiefersperre und Läsionen der Mundschleimhaut.

### *Zervikale Dystonie:*

Die zervikale Dystonie ist die häufigste fokale Dystonie. In unregelmäßiger Folge wird der Kopf, anfangs nur einige Male am Tag, später häufiger, langsam zu einer Seite gedreht. Gleichzeitig neigen die Patienten den Kopf zur Gegenseite und ziehen die gleichseitige Schulter nach oben. In der beschriebenen Position verharren die Betroffenen einige Sekunden und kehren dann in die Ausgangslage zurück. Neben der Drehung und Neigung zur Seite, tritt der Schiefhals auch als Beugung nach vorne oder nach hinten auf. Die verkrampfende Bewegung des Halses ist nicht unterdrückbar und auch von Außenstehenden nicht zu lösen. Die meisten Erkrankten können allerdings durch bestimmte Hilfsgriffe die ungewollte Bewegung beenden. Hierzu legen sie die Hand oder auch nur einen Finger an das Kinn und unterbrechen damit den krankhaften Bewegungsablauf (sog. „geste antagonistique“). Die zervikale Dystonie tritt gehäuft zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr auf. Wie bei fast allen Dystonieformen verstärkt sie sich durch emotionale Erregung und bei Aufenthalt unter Menschen.

### *Aktionsspezifischen Dystonien:*

Die aktionsspezifischen Dystonien treten nicht spontan auf, wie die anderen Dystonien, sondern bei bestimmten Verrichtungen, z.B. beim Schreiben oder Musizieren. Häufig ist die Dystonie nur an eine bestimmte Tätigkeit gebunden. So kommt es beispielsweise zu Verkrampfungen der Finger beim Halten eines Stiftes („Schreibkrampf“) oder beim Geige- oder Klavierspielen. Diese Beschäftigungsdystonien treten ebenfalls überwiegend im jüngeren und mittleren Erwachsenenalter auf. Wie sehr die Erkrankung an eine bestimmte Tätigkeit gebunden ist, zeigt die Beobachtung, dass 25% der Patienten auch auf der

Gegenseite einen ähnlichen Schreibkrampf entwickeln, wenn sie das Schreiben mit der anderen Hand erlernen.

## **Untersuchungen**

Im Mittelpunkt der Diagnostik steht die klinische, d.h. körperliche Untersuchung des Patienten. Zusätzlich kann ein Elektromyogramm (EMG) der betroffenen Muskelpartien durchgeführt werden. Hierbei handelt es sich um eine apparative Untersuchung, bei der mit Hilfe von Nadelelektroden oder Oberflächenklebelektroden Muskelströme abgeleitet werden. Bei der Dystonie findet man im Elektromyogramm oft rhythmische Entladungen von Muskeln und synchrone d.h. gleichzeitige Aktivierungen von entgegengesetzt wirkenden Muskelgruppen. Die idiopathische Dystonie (idiopathisch = Ursache unbekannt) zeigt sonst keine weiteren Auffälligkeiten. Für einige Formen der Dystonie kann eine genetische Untersuchung hilfreich sein.

Die symptomatischen Dystonieformen weisen meist zusätzliche Symptome im Rahmen der Grunderkrankung auf, wie z.B. eine Halbseitenlähmung, sensible Störungen oder andere Bewegungsstörungen. Dann ist neben diversen laborchemischen Analysen immer auch eine bildgebende Untersuchung des Kopfes bzw. des Halses angezeigt.

## **Ähnliche Erkrankungen**

Ausgeschlossen werden müssen alle Erkrankungen, die mit abnormen Bewegungen einhergehen. Zu den ähnlichen Erkrankungen gehören z.B.:

### *Chorea Huntington:*

Die Chorea ist eine Erkrankung, die mit gel. blitzartig einschließenden Bewegungen oder flüchtigen Überbewegungen oft anfangs der Finger oder der Extremitäten sowie psychiatrischen Symptomen und einer Demenz (Abbau intellektueller Fähigkeiten) im weiteren Verlauf einhergeht.

### *Tic-Erkrankung:*

Bei den Tic-Störungen handelt es sich um Erkrankungen bei denen es zu oft sehr stereotypen Bewegungswiederholungen kommt, die eine normale Bewegung imitieren (z.B. das wiederholte Schließen der Augen). Typisch ist, dass die Patienten den Tic zeitweilig unterdrücken können. Es kommt dadurch jedoch zu einer wachsenden inneren Anspannung, die nach Auslösung des Tic-Manövers wieder nachlässt.

### *Myoklonien:*

Myoklonien sind einschließende, schnelle Muskelzuckungen, die besonders die Arme, Beine und Gesicht betreffen. Die Ursache für die Störung ist nicht bekannt und es gibt sehr vielfältige Erscheinungsformen von Myoklonien.

### *Andere Erkrankungen:*

Besonders bei der spasmodischen Dysphonie müssen bestimmte lokale Prozesse ausgeschlossen werden. Es muss nachgeschaut werden ob an den Stimmbändern Polypen, Missbildungen von Gefäßen oder Tumore vorliegen

Bei einem Verdacht auf das Vorliegen einer symptomatischen Dystonie muss versucht werden, die zugrunde liegende Erkrankung herauszufinden, da einige von ihnen durch eine spezielle Therapie behandelbar sind. So z.B. ist der **Morbus Wilson** eine Erkrankung des Kupferstoffwechsels. Es kommt zu einer krankhaften Kupferablagerung im Gehirn und in anderen Organen des Körpers. Besonders gut lässt sich die Kupferablagerung in einer Membran der Hornhaut des Auges feststellen, die als „Kayser-Fleischer-Ring“ bezeichnet wird. Die Patienten leiden unter Bewegungsstörungen und psychiatrischen Auffälligkeiten.

Eine andere Gruppe von symptomatischen Dystonien wird durch die jahrelange Gabe von sogenannten Neuroleptika verursacht. Eine genaue Erhebung der Krankengeschichte mit Fragen nach den eingenommenen Medikamenten ist deshalb außerordentlich wichtig.

Außerdem gibt es seltene Formen der Dystonie, die sehr gut auf die Gabe von Dopamin ansprechen und deshalb als dopaminsensitive Dystonien (Segawa-Dystonie) bezeichnet

werden. Bei einem Verdacht auf das Vorliegen einer solchen Dystonie sollte unbedingt ein Behandlungsversuch mit diesem Medikament gemacht werden.

## **Behandlung**

Bisher gibt es keine allgemeingültige erfolgreiche Behandlungsmethode für die Dystonie. Eine Heilung der Erkrankung ist bis heute nicht möglich, da man die Ursache für die Bewegungsstörung nicht kennt. Ziel der Behandlung ist die Linderung der Beschwerden und die Verbesserung der Lebensqualität.

Es werden lokale Injektionsbehandlungen, medikamentöse und chirurgische Therapien sowie unterstützende Maßnahmen unterschieden.

### **Lokale Injektionsbehandlung:**

Vor allem Erkrankte mit fokalen Dystonieformen profitieren von der Injektionsbehandlung einzelner fehlgesteuerter Muskeln. Für die Injektion wird Botulinumtoxin (Typ A oder B) verwendet. Botulinumtoxin wird von dem Bakterium *Clostridium botulinum* produziert. Die Substanz gilt als das stärkste Bakteriengift weltweit. Wird Botulinumtoxin in zu großen Mengen, z.B. bei einer Lebensmittelvergiftung, aufgenommen kann ein tödlicher Verlauf die Folge sein. Das Gift wirkt an der Schaltstelle zwischen Nerv und Muskel und blockiert dort die Überträgerstrukturen. Dadurch kommt es zu einer Lähmung des Muskels. Im Rahmen der Behandlung werden jeweils nur wenige Milliardstel Gramm Botulinumtoxin verabreicht. Die eingesetzte Dosis macht nur einen Bruchteil der Dosierung aus, die einem Menschen gefährlich werden könnte. Außerdem wird die Substanz in den Muskel injiziert und gelangt nur in Spuren in den Kreislauf.

Bei der Dystonie sollen die fehlregulierten, überschießenden Nervenimpulse eingedämmt werden, welche die „Befehle“ des Gehirns für die Muskelbewegung an die ausführenden Muskeln übertragen. Die Behandlung führt in den meisten Fällen zu einem Erfolg. Die Wirkung setzt meist nach ein paar Tagen ein und hält etwa drei Monate an. Danach kann, bzw. muss die Behandlung wiederholt werden. Die Nebenwirkungen ergeben sich durch eine zu starke Schwächung des behandelten bzw. der angrenzenden Muskeln. Bei der zervikalen Dystonie kann es z.B. zeitweilig zu einer erschwerten Kopfhaltung, lokalen Schmerzen und

zu Schluckstörungen kommen. Die Behandlung des Blepharospasmus kann zum Herabhängen des Auges, Austrocknen der Augen und zum Doppeltsehen führen. Bei der spasmodischen Dysphonie treten gelegentlich Schluckstörungen auf. Sämtliche Störungen dieser Art verschwinden jedoch wieder nach mehr oder weniger kurzer Zeit.

Die Injektionsbehandlung mit Botulinumtoxin stellt mit großem Abstand die weitaus erfolgreichste Behandlung, besonders der fokalen Dystonien dar.

### Medikamente:

Menschen, die an einer generalisierten Form der Dystonie leiden können versuchsweise mit verschiedenen Medikamenten behandelt werden. Eine Vielzahl von Substanzen wird in der Behandlung der Dystonie eingesetzt. Leider führt die Behandlung in den meisten Fällen nicht zu einer befriedigenden Linderung der Symptome. Es werden eine Reihe von „zentralwirksamen“ Medikamenten angewendet, die in das komplexe Botenstoffsystem des Gehirns eingreifen.

### Operative Eingriffe:

In ausgewählten Fällen ist es möglich durch chirurgische Maßnahmen eine Besserung der Beschwerden zu erreichen. Mit dem sogenannten Denervierungsverfahren wird versucht die zum Muskel verlaufenden Nervenfasern selektiv zu durchtrennen und den Muskel dadurch zu „lähmen“. Einige Neurochirurgen haben sich auf diese sehr aufwendige Operation spezialisiert.

Eine andere Möglichkeit bieten die „stereotaktischen“ Operationen. Mit Hilfe von eingebrachten Elektroden versucht man z.B. bestimmte Zentren im Gehirn, bzw. innerhalb der Basalganglien auszuschalten („Hirnschrittmacher“). An dieser Methode wurde in den vergangenen Jahren intensiv gearbeitet und die Entwicklung auf dem Gebiet der Stereotaxie gibt insbesondere bei den idiopathischen generalisierten Dystonien Anlass zu neuen Hoffnungen. Informationen hierzu geben die Spezialambulanzen für Bewegungsstörungen von Unikliniken.

## Unterstützende Maßnahmen:

Krankengymnastik hat bei den meisten Erkrankten einen positiven Effekt. Wogegen Massagen, Halskrawatten und orthopädische Schienen in der Regel zu einer Verschlechterung führen. Alle Maßnahmen mit dem Ziel die abnorme Bewegung durch Fixierung (Schienen, Bandagen) zu unterdrücken sind nicht wirksam.

Eine psychotherapeutische Begleitung kann sehr hilfreich sein, um den psychischen Konsequenzen der Erkrankung vorzubeugen. Die meisten Betroffenen erleben es als psychische Belastung unter Menschen zu sein. Hinzu kommt, dass unter psychischer Belastung die Dystonie schlimmer werden. Aus diesem Grunde vermeiden viele den Kontakt zu anderen Menschen und geraten in eine soziale Isolation. Erlernen von Entspannungstechniken kann dazu beitragen mit Stresssituationen besser umzugehen.

## Verlauf

Dystonie ist insbesondere zu Beginn eine oft wellenförmig verlaufende Erkrankung mit Krankheitsphasen und Zeiten der Remission, die langsam fortschreitet. Im Jugendalter beginnende Dystonien erreichen ihr Endstadium meist um das 50. Lebensjahr. Im Laufe der Erkrankung kommt es zu schwerwiegenden Veränderungen an der Muskulatur und am Skelettsystem. Die Muskeln, die an den überschießenden Bewegungen am meisten beteiligt sind, nehmen an Muskelmasse zu. Dadurch kommt es zu einem Ungleichgewicht gegenüber den umliegenden Muskeln und es bilden sich bleibende Fehlstellungen aus. An den Gliedmaßen entwickeln sich bizarre Stellungen, in denen die Gelenke versteifen.

Bei den fokalen Dystonieformen bilden sich die Spätfolgen in den jeweils betroffenen Körperregionen aus. Der Blepharospasmus kann durch das krankhafte Schließen der Augen zu Sehbehinderungen und im Extremfall zur funktionellen Blindheit führen.

Die zervikale Dystonie betrifft beide Geschlechter gleich und beginnt meist schleichend, ohne erkennbaren Anlass. Die Krankheitszeichen können aber auch plötzlich einsetzen. Besonders der Schiefhals kann von langen Ruhephasen unterbrochen sein, verläuft aber auf lange Sicht in den ersten Jahren chronisch, d.h. langsam fortschreitend.

## **Vorbeugung**

Die genaue Ursache für die Entstehung der Dystonie ist bis heute unbekannt. Deshalb ist es auch nicht möglich sich durch bestimmte Maßnahmen vor der Krankheit zu schützen oder sie abzuwenden.

## **Wer hilft?**

Die Untersuchung und Behandlung der Dystonie erfolgt durch den Facharzt für Neurologie oder Spezialambulanzen in Unikliniken für die Therapie mit Botulinumtoxin oder operative Verfahren. Voraussetzung ist stets, dass alle Therapeuten mit dem Krankheitsbild Dystonie vertraut sind. Außerdem ist es sehr wichtig, dass die Dystonie-Betroffenen die Möglichkeit haben Informationen auszutauschen. 1993 wurde in Deutschland die Deutsche Dystonie Gesellschaft gegründet, die Informationen über die regionalen Selbsthilfegruppen vermittelt und regelmäßig über neue Entwicklungen unterrichtet.

## **Selbsthilfe**

Eine Vielzahl der Betroffenen kann durch einen Kunstgriff bzw. ein Trickmanöver die fokale Dystonie günstig beeinflussen. Bei der zervikalen Dystonie kann es z.B. gelingen, durch Anlegen des Zeigefingers an das Kinn, die Verkrampfung der Halsmuskulatur zu lockern oder zu unterdrücken.

Ein wichtiges Element in der Behandlung ist die Krankengymnastik auf neurophysiologischer Basis (Bobath-Methode). Die Patienten sollten die erlernten Übungen täglich zu Hause durchführen. Die Krankengymnastik trägt dazu bei neue Bewegungsmuster zu erlernen und Komplikationen der Gelenke und der Muskulatur zu vermeiden.

Patienten, deren Beschwerden emotionsbedingt deutlich verstärkt werden, erfahren gelegentlich eine Linderung durch Biofeedback oder Psychotherapie. Eine begleitende Psychotherapie ist für die meisten Betroffenen gewinnbringend. Die Dystonie stellt für die

Erkrankten eine große psychische Belastung dar. Eine Psychotherapie kann helfen mit der Krankheit umzugehen und eine Verstärkung der Symptome in der Öffentlichkeit zu vermeiden.

## **Trends**

Die wichtigsten Entwicklungen zur Therapie der Dystonie liegen in der Entwicklung neuer, potenter und nebenwirkungsarmer Botulinumtoxine sowie in der Erforschung der operativen Behandlungsmöglichkeiten. Insbesondere die tiefe Hirnstimulation der Basalganglien (DBS) hat in den letzten Jahren Anlass zu großen Hoffnungen für die bisher kaum effektiv zu behandelnden idiopathischen generalisierten Dystonien geliefert.

## **Adressen und Links**

- Deutsche Dystonie Gesellschaft e.V.  
Bockhorst 45 a  
22589 Hamburg  
[www.dystonie.de](http://www.dystonie.de)
  
- [www.botulinumtoxin.de](http://www.botulinumtoxin.de)