



# ICH BIN MATS

... UND ICH LEBE MIT EINER DYSTONIE.

**Mats, 57**  
**Dystonie-Patient**

- Krankheitsbilder
- Therapieziele
- Behandlungsmöglichkeiten
- Botulinumtoxin

**DYSTONIE-RATGEBER FÜR PATIENTEN UND ANGEHÖRIGE**



## ICH BIN MATS

Ich bin Mats, 57 Jahre alt und lebe seit 1993 mit zervikaler Dystonie.

Ich stand mitten im Leben, als ich mit 35 Jahren die Diagnose bekam. Es war ein Jahr nachdem ich zum dritten Mal Vater wurde.

Die Diagnose war eine große Überraschung für mich, meine Familie und meine Freunde.

Nichts desto trotz, das Leben könnte schlimmer sein, als Dystonie zu haben. Jeder Mensch hat eine Hürde, die sein Leben schwer macht.

Ich versuche das Beste aus meinem Leben zu machen und habe noch viele verschiedene Ziele. Mein nächstes Ziel ist es, einen Marathon zu laufen.

Versuche jeden Tag glücklich zu sein! Lebe dein Leben – du hast nur eines!

Ich habe **Ziele**.

Ich habe **Hoffnungen**.

Botulinumtoxin  
hilft mir diese zu erreichen.

## INHALTSVERZEICHNIS

<b>1 Allgemeines zu Dystonien</b> .....	4
Was sind Dystonien?.....	4
Dystonie ist nicht gleich Dystonie .....	4
Dystonien entstehen im Kopf, ohne psychische Störungen zu sein .....	5
<b>2 Erscheinungsformen der Dystonie: eine Erkrankung mit vielen Gesichtern</b> .....	6
Zervikale Dystonie – Dystonie der Halsmuskulatur .....	7
Blepharospasmus – Dystonie der Lidschlussmuskulatur .....	10
Oromandibuläre Dystonie – Dystonie von Kiefer, Mund und Zunge .....	12
Meige-Syndrom – eine kombinierte Dystonie von Muskeln im Kopfbereich.....	13
Laryngeale Dystonie – Dystonie der Kehlkopfmuskulatur.....	13
Extremitätendystonien – Dystonien der Arme und Beine.....	15
Axiale Dystonie – Dystonie des Rumpfes .....	16
Generalisierte Dystonie – Dystonie des Rumpfes und der Gliedmaßen.....	17
<b>3 Therapie der Dystonie mit Botulinumtoxin</b> .....	18
Botulinumtoxin ist ein Nervengift, das therapeutisch hochwirksam eingesetzt werden kann .....	18
Botulinumtoxin wirkt hochspezifisch an der Verbindung von Nerven und Muskeln.....	19
Die Wirkung von Botulinumtoxin setzt schnell ein, muss jedoch immer wieder aufgefrischt werden.....	20
Das Risiko von Nebenwirkungen einer Behandlung mit Botulinumtoxin ist bei korrekter Handhabung gering .....	20
Vor der Injektion von Botulinumtoxin sind ein paar Fragen zu klären .....	22
Mögliche Gründe einer wirkungslosen Behandlung mit Botulinumtoxin .....	23
<b>4 Weiterführende Informationen</b> .....	25
Literatur.....	25
Kontaktadressen.....	26

# 1 ALLGEMEINES ZU DYSTONIEN

## ■ Was sind Dystonien?

Dystonien sind durch anhaltende, unwillkürliche Muskelanspannungen gekennzeichnet, die abnorme Körperhaltungen, krampfhaft wiederholte Bewegungen oder Beeinträchtigungen wichtiger Körperfunktionen wie des Sehens und des Sprechens zur Folge haben können. Dystonien können zu schweren Einschränkungen im Berufsleben und zu Behinderungen bei Alltagsaktivitäten führen und für den Betroffenen mit erheblichem Leidensdruck verbunden sein.

Diese Information wurde für Sie als Betroffener oder Angehöriger<sup>1</sup> zusammengestellt und beschreibt die unterschiedlichen Erscheinungsformen der Dystonie, ihre Auswirkungen sowie Therapieziele und Behandlungsmöglichkeiten. Mit der Dystonie als Erkrankung stehen Sie nicht alleine da: Spezialisierte Ärzte, Einrichtungen und Selbsthilfeorganisationen stehen Ihnen hier mit Rat und Tat zur Seite. Durch die Erforschung, Weiterentwicklung und Anwendung moderner Therapien sind die Dystonien, wenn auch nicht heilbar, doch zumindest zu großen Teilen behandelbar geworden, so dass eine Linderung der Beschwerden in einer Vielzahl der Fälle erreicht werden kann.

## ■ Dystonie ist nicht gleich Dystonie

Die Dystonie äußert sich bei jedem der etwa 80.000 in Deutschland betroffenen Menschen in einer individuellen Erscheinungsform und Ausprägung. Trotzdem lassen sich einige Gruppierungen vornehmen. So gibt es Betroffene, bei denen die Dystonie auf eine Körperregion, zum Beispiel auf die Hals-, Augenlid- oder Kiefermuskulatur beschränkt ist. Man spricht dann von sogenannten „fokalen Dystonien“. Innerhalb der fokalen Dystonien können je nach betroffener Körperregion Untergruppen gebildet werden, zum Beispiel die zervikale Dystonie, bei der die Halsmuskulatur krankhaft aktiviert ist. Im Gegensatz zu den fokalen Dystonien, die manchmal auch mehrere benachbarte oder nicht benachbarte Regionen betreffen („segmentale Dystonien“ bzw. „multifokale Dystonien“) sind bei den sel-

teren generalisierten Dystonien viele Körperregionen gleichzeitig betroffen. Diese Form geht oftmals mit schwersten Behinderungen und Pflegebedürftigkeit einher. Während sich Dystonien, die im Kindesalter einsetzen, oftmals von einer Extremität auf den gesamten Körper ausbreiten (d. h. generalisieren), bleiben die Dystonien des Erwachsenenalters in der Regel auf einzelne Körperregionen begrenzt (d. h. fokal).

## ■ Dystonien entstehen im Kopf, ohne eine psychische Störung zu sein

**Ursache** der Dystonien ist eine **fehlerhafte Ansteuerung der Muskeln durch Bereiche des Gehirns**, die normalerweise die Feinabstimmung der Muskelaktivität vornehmen. Die fehlerhafte Ansteuerung der Muskulatur kommt in der Bezeichnung „Dystonie“ zum Tragen. Obwohl Dystonien also im Kopf entstehen und trotz der Beobachtung, dass Stresssituationen und psychische Belastung die Symptome einer Dystonie verstärken können, handelt es sich bei Dystonien keinesfalls um psychische Störungen, als die sie von der Umgebung des Betroffenen oftmals wahrgenommen und bagatellisiert werden.

Im Hinblick auf die Ursache der Dystonien unterscheidet man zudem zwischen sogenannten primären und sekundären Dystonien. Während bei den **primären Dystonien** keine unmittelbare Ursache für die Erkrankung festzustellen ist und diese alleine auftritt, haben **sekundäre Dystonien** ihre Ursache in einem Ereignis (z. B. Schlaganfall oder Schädel-Hirn-Trauma), einer Stoffwechselstörung oder einer neurologischen Begleiterkrankung. Für die Mehrzahl der Dystonien mit bisher unbekannter Ursache wird eine Kombination aus genetischen und äußeren Einflüssen angenommen, da nicht jeder Träger eines Dystonie-Gens automatisch eine Dystonie entwickelt.



<sup>1</sup>In dieser Patienteninformation wird die männliche Anredeform ausschließlich und geschlechtsübergreifend verwendet.

## 2 ERSCHEINUNGSFORMEN DER DYSTONIE

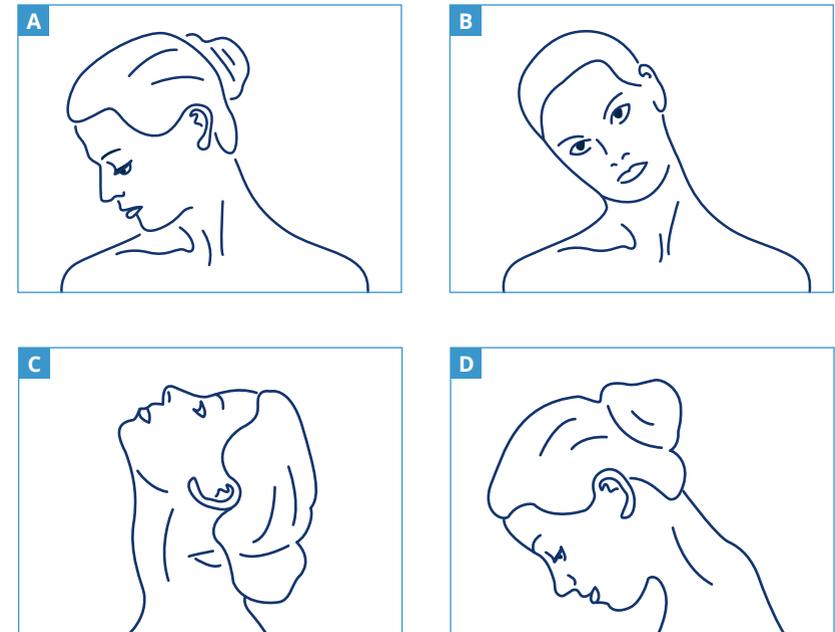
Auf den nachfolgenden Seiten erhalten Sie Informationen über die einzelnen Erscheinungsformen der Dystonie. Sie können sich entweder einen Gesamtüberblick über alle Erkrankungsbilder verschaffen oder gezielt zu den Seiten mit der für Sie unmittelbar relevanten Dystonieform blättern.

Die nachfolgende Tabelle beinhaltet die wesentlichen Merkmale der verschiedenen Dystonien sowie die jeweiligen Seitenzahlen.

DYSTONIEFORM	BETROFFENE MUSKULATUR	SEITE
<b>Zervikale Dystonie</b> Torticollis/Torticaput Laterocollis/Laterocaput Antecollis/Antecaput Retrocollis/Retrocaput	<b>Dystonie der Halsmuskulatur</b> Die zervikale Dystonie bewirkt in Abhängigkeit von den betroffenen Muskeln eine Drehung, Seitwärtsneigung, Beugung oder Streckung des Kopfes/Halses (auch „Schiefhals“ genannt)	7
<b>Kranielle Dystonie</b> Blepharospasmus	<b>Dystonien im Kopfbereich</b> Dystonie der Lidschlussmuskulatur, die zu Sehbehinderungen führt	10
Oromandibuläre Dystonie	Dystonie der Kiefer-, Mund- und Zungenmuskulatur, die zu Zungen- und Kaubewegungen führt	12
Meige-Syndrom	Eine Kombination aus Dystonien der Lidschluss-, Kiefer-, Mund- und Zungenmuskulatur	13
<b>Laryngeale Dystonie</b>	<b>Dystonie der Kehlkopfmuskulatur</b> Die laryngeale Dystonie verursacht Sprachstörungen (auch „spasmodische Dysphonie“ genannt)	13
<b>Extremitätendystonie</b>	<b>Dystonie der Arme und Beine</b> Dystonien in Arm- und Finger- und Fußmuskulatur bewirken z. B. einen Schreib- oder Musikerkrampf, Dystonien in Unterschenkel- und Fußmuskulatur führen z. B. zum dystonen Klumpfuß	15
<b>Axiale Dystonie</b>	<b>Dystonie des Rumpfes</b> Dystonien der Rumpfmuskulatur bewirken Beugehaltung, Seitwärtsbeugung oder Streckhaltung	16
<b>Generalisierte Dystonie</b>	<b>Dystonie des Rumpfes und der Gliedmaßen</b> Dystonien in mehreren Körperregionen	17

### ■ Zervikale Dystonie – Dystonie der Halsmuskulatur

Der Begriff der zervikalen Dystonie ist als Überbegriff für eine Reihe von **unwillkürlichen Bewegungen und Haltungen des Kopfes und der Schulter- und Halsregion** zu verstehen. Bei der häufigsten Unterform der zervikalen Dystonie, dem sogenannten **Torticollis/Torticaput**, liegt eine Drehung des Kinns in Richtung einer Schulterseite vor (Abbildung 1A).



**Abbildung 1:** Die unterschiedlichen Erscheinungsformen der zervikalen Dystonie.

**A:** Torticollis/Torticaput; **B:** Laterocollis/Laterocaput; **C:** Retrocollis/Retrocaput;

**D:** Antecollis/Antecaput

Weitere Unterformen stellen **Laterocollis/Laterocaput** als seitliche Neigung des Halses und Kopfes in Richtung einer Schulter (Abbildung 1B), **Retrocollis/Retrocaput** als Streckbewegung des Halses und Kopfes nach hinten (Abbildung 1C) sowie **Antecollis/Antecaput** als Vorwärtsbeugung des Halses und Kopfes in Richtung Brust (Abbildung 1D) dar. Bei etwa der Hälfte der Patienten mit zervikaler Dystonie kann zudem ein Schulterhochstand beobachtet werden.

Unterschiede gibt es auch bei der Art der Bewegungsausführung: Während einige Betroffene regelmäßige (rhythmische) oder unregelmäßige Bewegungen in den oben beschriebenen Richtungen ausführen, zeigen andere Patienten stabile auffällige Haltungen des Kopfes und der Schulter. Bei einem Großteil der Betroffenen führen sogenannte „**sensorische Tricks**“ (z. B. Anlegen eines Fingers an die Wange oder Kinnspitze) zu einer vorübergehenden Besserung der Beschwerden.

Die Lebensqualität der von zervikaler Dystonie betroffenen Menschen ist zum Teil stark beeinträchtigt, da Alltagsaktivitäten (z. B. Autofahren) nicht mehr ausgeführt werden können. Neben den durch die Dystonie verursachten Bewegungen bzw. Haltungen des Halses leiden die Betroffenen oftmals unter Schmerzen. Verschleißerscheinungen der Halswirbelsäule und Nerven Einklemmungen können die Folge eines längeren Erkrankungsverlaufes sein. Es überrascht wenig, dass der Verlust an Lebensqualität für den Betroffenen oftmals Hand in Hand mit psychischen Erkrankungen geht, die sich aus sozialem Rückzug und verringertem Selbstwertgefühl ableiten.

**Funktionelle Besserung** bei Aktivitäten des täglichen Lebens sowie **Reduktion von Schmerzen und Stigma** sind die **Ziele der Behandlung** zervikaler Dystonien.

Nach dem derzeitigen Stand der Erkenntnisse ist die Injektion von Botulinumtoxin bei der zervikalen Dystonie die Therapie der Wahl. Die Einnahme von Medikamenten oder chirurgische Therapieansätze kommen erst zum Tragen, wenn die Erkrankung mit Botulinumtoxin nicht befriedigend behandelt werden kann.

Nach Diagnosestellung und Identifizierung der fehlgesteuerten Muskeln durch den behandelnden Arzt sowie Klärung aller Fragen kann die Zustimmung zur **Therapie mit Botulinumtoxin** durch die betroffene Person erfolgen. **Die Injektion erfolgt direkt in die beteiligten Muskeln.**

Ein Großteil der von zervikaler Dystonie betroffenen Patienten profitiert von der Therapie mit Botulinumtoxin sowohl im Hinblick auf die durch die verkrampfte Muskulatur verursachten Fehlhaltungen und -bewegungen als auch auf die Schmerzsymptomatik. **Erste Linderungen der Beschwerden** lassen sich **bereits wenige Tage nach der Injektion** verzeichnen. Je nach Erscheinungsbild der Erkrankung dauert es aber **u. U. länger, bis die optimale Injektionsbehandlung gefunden ist**. In solchen Fällen ist es daher wichtig, über die Erstbehandlung hinaus **Geduld aufzubringen** und den **Mut nicht zu verlieren**. Einige Erscheinungsformen der zervikalen Dystonie sprechen evtl. auch schlechter auf die Behandlung an. Weiterhin ist es möglich, dass die Injektion von Botulinumtoxin im Falle einer längeren Vorschädigung der Halswirbelsäule keine Schmerzlinderung erbringt. Die **häufigsten Nebenwirkungen** der Therapie sind Muskelschwäche, Rückenschmerzen und Schluckstörungen.

Die Wirkung hält im Allgemeinen etwa 3-4 Monate an, sie kann jedoch erheblich länger oder kürzer andauern. Behandlungsintervalle von weniger als 10 Wochen werden im Allgemeinen nicht empfohlen. Die **Behandlungsintervalle** sollten **nach dem individuellen Bedarf** jedes Patienten festgelegt werden. Weitere allgemeine Informationen zur Therapie mit Botulinumtoxin erhalten Sie auf Seite 18.

### ■ Blepharospasmus – Dystonie der Lidschlussmuskulatur

Beim Blepharospasmus kommt es zu Verkrampfungen der Lidschlussmuskulatur. Die Verkrampfung verursacht ein unwillkürliches Schließen der Augen über kürzere oder längere Zeiträume und kann bis zur funktionellen Blindheit führen.

Das **Problem** vieler Betroffener ist dabei nicht die Verkrampfung an sich, sondern der **Verlust an Sehfähigkeit** durch Beeinträchtigung des **Öffnens bzw. Offenhaltens der Augen**. Blepharospasmus kann bei Alltagsaktivitäten wie Lesen, Fernsehen oder Erledigung von Hausarbeiten zu erheblicher Behinderung bis hin zur vollständigen Einschränkung führen. Häufig können die Betroffenen das Haus ohne Begleitperson auch im Hinblick auf eine Gefährdung im Straßenverkehr nicht verlassen. Die Erkrankung und das häufig anzutreffende Unverständnis des Umfeldes bedingen oftmals einen sozialen Rückzug der Betroffenen und wirken sich negativ auf die Lebensqualität aus.

Blepharospasmus tritt **üblicherweise beidseitig** auf, kann jedoch auf einer Seite ausgeprägter sein als auf der anderen. Schlechte Lichtbedingungen, Luftzug, Lesen, Stress und körperliche Aktivität können die Symptomatik verschlimmern, wohingegen **geistige und körperliche Entspannung** zur **Besserung der Symptome** beitragen kann.

**Funktionelle Besserung** sowie **Reduktion von Stigma** sind die **Ziele der Behandlung** des Blepharospasmus. Die **Injektion von Botulinumtoxin** stellt hier die Therapie der Wahl dar. Sie erfolgt

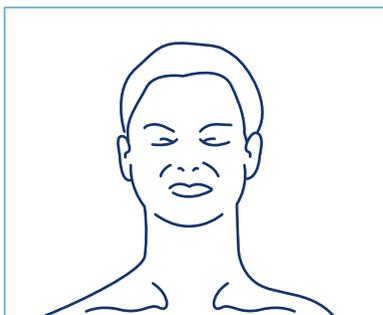


Abbildung 2: Blepharospasmus

**in Augenlider und/oder Partien außerhalb des Augapfels** und ist in der Regel nicht schmerzhaft, weil sehr feine Nadeln zum Einsatz kommen. Ein Großteil der behandelten Patienten profitiert von der Behandlung mit Botulinumtoxin, wobei die **Wirkung nach einigen Tagen** einsetzt und über **mehrere Monate anhält**. **Häufige Nebenwirkungen** der Injektion von Botulinumtoxin sind Lidptosis (hängendes Augenlid) und trockene Augen. Die Wirkung hält im Allgemeinen etwa 3-4 Monate an, sie kann jedoch erheblich länger oder kürzer andauern. Bei Bedarf kann die Behandlung anschließend wiederholt werden.

Alternative Therapien werden nur in Betracht gezogen, falls die Erkrankung mit Botulinumtoxin nicht befriedigend behandelt werden kann. Weitere allgemeine Informationen zur Therapie mit Botulinumtoxin erhalten Sie auf Seite 18.



## ICH BIN LYNNE

Ich bin Lynne, 48 Jahre alt und lebe seit 2010 mit Blepharospasmus.

Mein Hausarzt konnte nicht feststellen woran ich leide. Nach über zwei Jahren Recherche stellte ich selbst fest, dass mein Leiden einen Namen hat – Blepharospasmus.

Mein Ziel war es, meine Augen offen zu halten und wieder Auto zu fahren. Diese Unabhängigkeit möchte ich auch in Zukunft beibehalten.

### ■ Oromandibuläre Dystonie – Dystonie von Kiefer, Mund und Zunge

Bei der oromandibulären Dystonie kommt es zu unkontrollierten Verkrampfungen der Kiefer-, Mund- und Zungenmuskulatur. **Verkrampfungen der Gesichtsmuskulatur** äußern sich als Grimassieren, unwillkürliche Zungenbewegungen stören die Nahrungsaufnahme und beeinträchtigen beim Sprechen, unkontrollierte Kieferbewegungen entstehen.

**Ziele** einer Behandlung sind **Verringerung oder Verhütung von Bissverletzungen, Zahnabrieb und Zahnbrüchen, Kieferverrenkungen** sowie **Verminderung von Schmerzen** in Muskulatur und Kiefergelenken. Darüber hinaus sollen die Schwierigkeiten des Betroffenen beim **Sprechen** oder bei der **Nahrungsaufnahme** vermindert, kosmetische Verbesserungen erzielt sowie **Stigmata reduziert** werden.

Nach Diagnosestellung und Identifizierung der beteiligten Muskeln durch den behandelnden Arzt sowie Klärung aller Fragen kann die Zustimmung zur Therapie mit **Botulinumtoxin** durch die betroffene Person erfolgen. Je nach Erscheinungsbild der Erkrankung **dauert es unter Umständen länger, bis die optimale Injektionsbehandlung gefunden ist**. In solchen Fällen ist es daher wichtig, **über die Erstbehandlung hinaus geduldig und optimistisch zu bleiben**. Die Injektionen müssen in regelmäßigen Intervallen wiederholt werden, da die Wirkung mit der Zeit verloren geht.

Oral einzunehmende Medikamente stellen eine weitere Option zur Behandlung oromandibulärer Dystonien dar, sind jedoch mit teils erheblichen Nebenwirkungen verknüpft. Operative Behandlungen, logopädische und krankengymnastische Übungen vervollständigen das Spektrum verfügbarer Therapien. Oftmals profitieren die Betroffenen auch von einer Kombination der genannten Behandlungen.

gen. Weitere allgemeine Informationen zur Therapie mit Botulinumtoxin erhalten Sie auf Seite 18.

### ■ Meige-Syndrom – eine kombinierte Dystonie von Muskeln im Kopfbereich

Im Falle einer Kombination von Blepharospasmus, der durch Verkrampfung der Augenlidschlussmuskeln gekennzeichnet ist, sowie oromandibulärer Dystonie, mit Symptomen der Kiefer-, Mund- und Zungenmuskulatur, spricht man von einem Meige-Syndrom. **Symptome und Behandlung** des Meige-Syndroms **folgen** daher den entsprechenden **Beschreibungen für Blepharospasmus** (Seite 10) **und oromandibulärer Dystonie** (Seite 12). Auch hier geht der Injektion von Botulinumtoxin eine Identifikation der betroffenen Muskeln durch den behandelnden Arzt voraus. Es bedarf unter Umständen mehrerer Behandlungen, bis die optimale Injektionstherapie gefunden wird, und dies erfordert seitens des Betroffenen entsprechende Geduld.

### ■ Laryngeale Dystonie – Dystonie der Kehlkopfmuskulatur

Die laryngeale Dystonie, auch **spasmodische Dysphonie** genannt, ist durch Verkrampfungen der Kehlkopfmuskulatur gekennzeichnet. Sie führt zu einer quälenden Beeinträchtigung beim Sprechen.

Die Sprache der Betroffenen ist durch Stimmabbrüche und gepresste Laute bei angespannter Muskulatur von Kehlkopf, Hals, Gesicht sowie der Atemmuskulatur oder gehauchter Flüsterstimme charakterisiert. Die Mitbewegung von Gesicht und Hals führt zu Verzerrungen und Entstellungen. In schweren Fällen kommt es zum vollständigen Stimmverlust.

Bei der laryngealen Dystonie unterscheidet man Adduktor- und Abduktor-Typ. Während die Stimme beim **Adduktor-Typ** gepresst

klings und die Betroffenen oftmals versuchen, während der Einatmung zu sprechen, führt der **Abduktor-Typ** zu einer gehauchten Flüsterstimme, die mit viel Luftverbrauch einhergeht. Die Adduktor-Form tritt häufiger auf als die Abduktor-Form.

**Behandlungsziel** bei laryngealer Dystonie ist die **Wiederherstellung des Sprechvermögens**. **Therapie** der Wahl ist hierfür die **Injektion von Botulinumtoxin**, die der behandelnde Arzt **durch die Halshaut** (transkutan) **oder durch den Mund** (transoral) verabreichen kann. Die Überaktivität der behandelten Kehlkopfmuskeln geht bereits nach wenigen Tagen zurück. Da die Wirkung mit der Zeit jedoch nachlässt und die Symptome nach einigen Monaten zurückkehren, ist es erforderlich, dass die **Injektionen in regelmäßigen Abständen** wiederholt werden. Nebenwirkungen, die unmittelbar nach der Injektion auftreten können, sind in geringem Umfang das Eindringen von Flüssigkeit in die Atemwege (Verschlucken), ein Engegefühl am Kehlkopf sowie Stimmchwäche. Weitere allgemeine Informationen zur Therapie mit Botulinumtoxin erhalten Sie auf Seite 18.

Logopädische Stimmtherapie in Kombination mit psychosomatischer Unterstützung stellt einen alternativen Behandlungsansatz dar, hat jedoch speziell bei Betroffenen mit ausgeprägter Symptomatik leider nur geringe Erfolgsaussichten.



### ■ Extremitätendystonien – Dystonien der Arme und Beine

Extremitätendystonien treten an Armen und Beinen auf. Man kann eine Unterteilung in sogenannte fixierte und aktionsinduzierte (tätigkeitsbezogene) Dystonien vornehmen. **Fixierte Dystonien** bestehen in Ruhe und treten im Zusammenhang mit primären, generalisierten Dystonien (Betroffensein mehrerer Körperbereiche) oder sekundären Dystonieformen (Zusammenhang mit neurologischen Grunderkrankungen) auf. **Aktionsinduzierte Dystonien** werden hingegen durch eine Tätigkeit ausgelöst. Eine häufige aktionsinduzierte Dystonie der Hand ist der **Schreibkrampf** (Graphospasmus), bei der es bei den Betroffenen meist zu unwillkürlichen Verkrampfungen der Unterarmmuskulatur ausschließlich beim Schreiben kommt. **Handdystonien** können auch durch andere, spezielle und lang trainierte Tätigkeiten und Bewegungen der Hand ausgelöst werden, wie sie Musiker (z. B. Pianisten, Gitarristen), Handwerker (z. B. Näher, Schneider) und Sportler (z. B. Golfer) mit hoher Wiederholungszahl ausüben. **Aktionsinduzierte Dystonien des Fußes** treten ebenfalls auf. Hier bewirkt die Verkrampfung beim Gehen ein Einrollen und Verkrallen der Zehen (dystoner Klumpfuß).

Durch die Verkrampfungen einzelner oder mehrerer Finger sind die Tätigkeiten der Hand je nach Schweregrad der Erkrankung eingeschränkt bis unmöglich. Die Dystonie des Fußes bewirkt eine Beeinträchtigung des Gehens und Stehens. Zusätzlich zu den Schwierigkeiten bei der Bewegungsausübung kann die Symptomatik in Hand oder Fuß noch durch Schmerzen begleitet werden. **Funktionelle Verbesserung** und **Schmerzreduktion** stellen daher **Ziele einer Behandlung** dar.

Bei der aktionsinduzierten Handdystonie (Schreibkrampf und andere Beschäftigungskrämpfe) stehen ergotherapeutische Ansätze und Lösungen aus der Praxis zunächst im Vordergrund. Ein sehr

**einfaches Hilfsmittel** beim **Schreibkrampf** kann beispielsweise eine **Verdickung des Schreibgerätes** sein, um eine veränderte Handhaltung zu erzielen. Aussicht auf Linderung der Beschwerden besteht **zudem** durch **Injektion von Botulinumtoxin**, wobei eine Balance zwischen Verminderung der durch die Tätigkeit ausgelösten Verkrampfung einerseits, sowie Vermeidung einer übermäßigen Schwächung der Handmuskulatur auf der anderen Seite gefunden werden muss. Dies stellt in Kombination mit der Vielzahl der an feinen Bewegungsabläufen beteiligten Muskeln eine **Herausforderung für den behandelnden Arzt** dar. Oftmals lässt sich kein dauerhafter Behandlungserfolg erreichen. Bessere Erfolge werden mit Botulinumtoxin bei den fixierten Dystonien erzielt. Allerdings kann es auch hier vorkommen, dass das Lösen der Verkrampfung mit einer übermäßigen Schwächung der Muskulatur sowie mit funktionellen Verlusten erkauft werden muss. Weitere allgemeine Informationen zur Therapie mit Botulinumtoxin erhalten Sie auf Seite 18.

### ■ Axiale Dystonie – Dystonie des Rumpfes

Die Dystonie des Rumpfes kann durch Beugebewegungen und -haltungen (Verkrampfung der vorderseitigen Rumpfmuskulatur), Streckbewegungen und -haltungen (Verkrampfung der Rückenmuskulatur) sowie durch seitliche Beugung (Verkrampfung der vorderseitigen Rumpf- und der Rückenmuskulatur einer Körperseite) gekennzeichnet sein. **Therapieziele** stellen **Aufrichtung des Rumpfes, Stabilisierung von Sitz oder Stand** sowie die **Schmerzbehandlung** dar. Eine Behandlung einer vorwiegend fokal ausgeprägten axialen Dystonie erfolgt mit Botulinumtoxin. Wenn die Rumpfdystonie als Symptom einer generalisierten Dystonie auftritt, rücken oral einzunehmende Medikamente jedoch in den Vordergrund der Therapie. Weitere allgemeine Informationen zur Therapie mit Botulinumtoxin erhalten Sie auf Seite 18.

### ■ Generalisierte Dystonie – Dystonie des Rumpfes und der Gliedmaßen

Bei der generalisierten Dystonie ist im ungünstigsten Fall der gesamte Körper des Betroffenen in das Krankheitsbild einbezogen. Aus der großflächigen Verkrampfung der Skelettmuskeln ergeben sich teils extreme Körperverszerrungen. **Die Erkrankung beginnt im Kindes- und Jugendalter meist in einer Extremität und breitet sich nachfolgend aus.**



Bei der Diagnose prüft der behandelnde Arzt zunächst, ob ein Mangel des Botenstoffes Dopamin vorliegt und dieser durch Dopamin-gabe eventuell beseitigt werden kann. Ist dies nicht der Fall, rückt die Behandlung mit oral einzunehmenden Medikamenten, auch als Kombination mehrerer Arzneistoffe, in den Vordergrund. **Die Therapie mit Botulinumtoxin** (weitere allgemeine Informationen auf Seite 18) **kann ergänzend für besonders störende, örtlich begrenzte Symptome eingesetzt werden.** Auch die sogenannte Tiefe Hirnstimulation kann als Verfahren zur Behandlung der generalisierten Dystonie in Erwägung gezogen werden, wenn vorherige Therapien erfolglos blieben.

## 3 THERAPIE MIT BOTULINUMTOXIN

### ■ Botulinumtoxin ist ein Nervengift, das therapeutisch hochwirksam eingesetzt werden kann

Botulinumtoxin stellt bei vielen fokalen Dystonieformen die Therapie der Wahl dar. **So können zum Beispiel zervikale Dystonie, Blepharospasmus und laryngeale Dystonie sehr wirkungsvoll mit Botulinumtoxin behandelt werden.** Bei Botulinumtoxin handelt es sich um ein von Bakterien produziertes Nervengift, das in früheren Zeiten in Verbindung mit verunreinigten Fleisch- und Wurstwaren oftmals zu Lebensmittelvergiftungen, dem sogenannten Botulismus, führte.

Die Wirkung von Botulinumtoxin hat man sich mittlerweile therapeutisch zunutze gemacht. Der Wirkstoff wird unter kontrollierten Bedingungen aus Kulturen des Bakteriums *Clostridium botulinum* gewonnen. Der Wirkeffekt von Botulinumtoxin ist so stark, dass nur wenige Milliardstel eines Gramms zur Behandlung von Dystonien ausreichen. Die Behandlung wird meist gut vertragen. Das **Botulinumtoxin wird mit einer feinen Spritze direkt in die von der Dystonie betroffenen Muskeln injiziert, wo es seine Wirkung entfaltet und zur Entspannung führt.** Die Dosis wird dabei individuell an die Bedürfnisse des Patienten angepasst. Die Behandlung mit Botulinumtoxin wird von besonders geschulten Ärzten vorgenommen.

Eine **Auswahl der Ärzte** finden Sie im Internet unter:

**[http://www.botulinumtoxin.de/zertifizierte\\_mitglieder.html](http://www.botulinumtoxin.de/zertifizierte_mitglieder.html)**



### ■ Botulinumtoxin wirkt hochspezifisch an der Verbindung von Nerven und Muskeln

Eine normale Muskelanspannung kommt dadurch zustande, dass das Gehirn über Nervenbahnen Signale in Form von elektrischen Impulsen an den Muskel übermittelt. An der Verbindung zwischen Nerven und Muskel wird der elektrische Impuls mittels eines Botenstoffes in ein chemisches Signal umgewandelt und somit für den Muskel übersetzt. Der Muskel spannt sich an und verkürzt sich.

Eine Dystonie ist dadurch gekennzeichnet, dass **vom Gehirn zu viele Signale an den Muskel** übermittelt werden. Die daraus entstehende Anspannung des Muskels ist stärker als nötig und **führt zu den beschriebenen Verkrampfungen.**

Therapeutisch lässt sich dieser Zustand mit Botulinumtoxin durch Unterbrechung der Verbindung zwischen Gehirn und Muskeln lösen. Botulinumtoxin dringt in die Nervenenden ein und bewirkt, dass die Übersetzung des elektrischen Impulses in das chemische Signal nicht mehr erfolgen kann, indem der Botenstoff nicht mehr freigesetzt wird. In der Folge wird die krankhafte Verspannung des Muskels gelöst. Diese Entspannung bewirkt auch eine Einschränkung der normalen Muskelaktivität des behandelten Muskels, doch da in der Regel mehrere Muskeln an einer Bewegung beteiligt sind, führt die Behandlung eines dystonen Muskels meist nicht zu nennenswerten Beeinträchtigungen im Alltag.

■ **Die Wirkung von Botulinumtoxin setzt schnell ein, muss jedoch immer wieder aufgefrischt werden**

Die Wirkung von Botulinumtoxin entfaltet sich wenige Tage nach der Injektion und erreicht **innerhalb von wenigen Wochen** das **Wirkmaximum**. Da der Wirkstoff im Körper jedoch nach und nach abgebaut wird und die Verbindungsstellen zwischen Nerven und Muskeln wieder schrittweise aktiv werden, **geht die Wirkung von Botulinumtoxin nach 3 – 4 Monaten verloren**, so dass eine neue Injektion erforderlich ist. Wobei die Notwendigkeit von Auffrischungsinjektionen in regelmäßigen Abständen den Vorteil hat, dass die Therapie auf diese Weise angepasst und optimiert werden kann.

■ **Das Risiko von Nebenwirkungen einer Behandlung mit Botulinumtoxin ist bei korrekter Handhabung gering**

Wie jede andere Behandlung kann die Botulinumtoxin-Therapie mit Nebenwirkungen verbunden sein. **In der Hand eines erfahrenen Arztes handelt es sich jedoch um eine insgesamt gut verträgliche Therapie.** Ziel des behandelnden Arztes ist es, die an der Erkrankung beteiligten Muskeln zu identifizieren und den Wirkstoff in einer möglichst geringen, jedoch wirksamen Dosis ausschließlich in diese Muskeln zu injizieren. Trotz dieser Zielsetzung kann jedoch der Fall eintreten, dass auch Muskeln in Nachbarschaft zum behandelten Muskel in ihrer Funktion vorübergehend eingeschränkt werden. Wichtig ist die Kenntnis des Wirkprinzips von Botulinumtoxin dahingehend, dass nicht nur die krankhafte Überaktivität des behandelten Muskels beseitigt, sondern auch dessen normale Funktion beeinträchtigt wird. Daher sind Muskelschwächungen als allgemeine mögliche Nebenwirkungen aufzufassen.

Botulinumtoxin ist ein ärztlich verordneter Wirkstoff, der verkrampfte Muskulatur entspannt. Wie alle Arzneimittel können auch bei der Anwendung der Präparate mit dem Wirkstoff Botulinumtoxin Nebenwirkungen auftreten, die aber nicht bei jedem Patienten auftreten müssen.

**Bitte informieren Sie sich umfassend mit Hilfe der Gebrauchsinformation des verordneten Präparates über mögliche Nebenwirkungen und wenden Sie sich für Rückfragen an Ihren Arzt.**

**Sollten bei Ihnen irgendwelche Nebenwirkungen auftreten, auch hier nicht genannte, benachrichtigen Sie bitte Ihren Arzt oder Apotheker.**

Was unternehmen Sie im Notfall?

**Wenn bei Ihnen Schluck-, Sprech- oder Atemstörungen auftreten, verständigen Sie bitte umgehend den Notruf (112) oder bitten Sie Ihre Angehörigen, dies zu tun.**

Eine sehr kleine Zahl von Patienten kann schwerwiegende oder allergische Reaktionen auf Botulinumtoxin entwickeln. Wie bei anderen Arzneimitteln treten diese Reaktionen nur selten auf, aber es ist wichtig zu wissen, wie Sie im Notfall reagieren sollen.

Wenn Sie eine Nesselsucht (einen erhöhten, roten Ausschlag), eine Schwellung (von Händen, Füßen, Fußgelenken, Gesicht, Lippen, Mund- oder Rachenraum), eine keuchende oder pfeifende Atmung, Schwierigkeiten beim Atmen oder Atemnot bei sich beobachten oder sich einer Ohnmacht nahe fühlen, dann können dies Anzeichen einer schweren allergischen Reaktion sein.

Informieren Sie bitte sofort Ihren Arzt, wenden Sie sich an die Notaufnahme Ihres nächstgelegenen Krankenhauses oder wählen den Notruf (112).

### ■ Vor der Injektion von Botulinumtoxin sind ein paar Fragen zu klären

Trotz des guten Sicherheits- und Nebenwirkungsprofils von Botulinumtoxin sind die Voraussetzungen des Betroffenen individuell zu überprüfen. Der behandelnde Arzt wird die Einnahme anderer Medikamente sowie Begleiterkrankungen und Beschwerden ggf. auch anhand der Angehörigen abfragen, um sicherzustellen, dass eine Injektion von Botulinumtoxin sicher erfolgen kann. Aus Sicherheitsgründen wird er Botulinumtoxin nicht in der Schwangerschaft oder Stillzeit anwenden.

Gegebenenfalls muss geklärt werden, ob die Kosten der Behandlung mit Botulinumtoxin von der jeweiligen Krankenkasse übernommen werden. Diese Prüfung ist notwendig, da die Therapie nicht für jede in diesem Ratgeber beschriebene Anwendung zugelassen ist; bei einigen Krankheitsbildern muss Botulinumtoxin zulassungsüberschreitend eingesetzt werden.

Nach Diagnosestellung und Klärung der Grundvoraussetzungen für die Injektion von Botulinumtoxin erfolgt die Identifikation dystoner Muskeln. Hierzu werden technische Hilfsmittel genutzt (Elektromyographie). Befunderhebung und erste Injektion werden zuweilen stationär, die Folgebehandlungen jedoch meist ambulant durchgeführt. Die Folgebehandlungen sind in regelmäßigen Abständen nötig, da die Wirkung von Botulinumtoxin mit der Zeit nachlässt.

### ■ Mögliche Gründe einer wirkungslosen Behandlung mit Botulinumtoxin

Die Behandlung mit Botulinumtoxin stellt eine ärztliche Kunst dar und erfordert ein hohes Maß an Erfahrung. Der Arzt muss aus einer Vielzahl möglicher Muskeln die dystonen Muskeln korrekt identifizieren und dann die passende Dosis Botulinumtoxin in diese Muskeln injizieren. **Oftmals wird das optimale Injektionsmuster erst nach**

**mehreren Behandlungen gefunden.** Und auch wenn ein Krankheitsbild bereits mehrmals erfolgreich mit einem bestimmten Injektionsmuster behandelt wurde, kann eine Veränderung des Krankheitszustandes ein Umdenken und Umstellen der Therapie durch den Arzt erforderlich machen. **Wenn die Therapie mit Botulinumtoxin versagt, ist daher zunächst die Frage zu beantworten, ob die richtigen Muskeln mit der richtigen Dosis behandelt wurden.** Wenn hier die Ursache für das Ausbleiben der Wirkung nicht gefunden werden kann, liegt sie **in einzelnen Fällen womöglich** in einer **Bildung von Antikörpern** gegen den Wirkstoff. In einem solchen Fall kann entweder eine Umstellung auf ein anderes Botulinumtoxin-Präparat oder eine Therapiepause erforderlich sein, um das Immunsystem nicht weiter anzuregen und die Antikörperbildung absinken zu lassen. Bei schweren Erkrankungen und erheblichem Leidensdruck durch den Betroffenen wird der behandelnde Arzt im Falle eines Therapieversagens durch Antikörper passende Therapiealternativen in Erwägung ziehen.

## 4 WEITERFÜHRENDE INFORMATIONEN

### ■ Literatur

#### **Blue Book Botulinumtoxin – Dystonie**

A. Ceballos-Baumann, U. M. Fietzek. 2008.  
Verlag Hans Huber, Bern.

#### **Botulinumtoxin-Therapie im Kopf-Hals-Bereich**

R. Laskawi und P. Roggenkämper (Hrsg). 2004.  
Urban & Vogel, München.

#### **Therapieleitfaden Spastik – Dystonien**

G. Reichel. 2012.  
Uni-Med Verlag, Bremen.

#### **Was ist Dystonie?**

Deutsche Dystonie Gesellschaft e. V., Hamburg.

#### **Bildatlas der Botulinumtoxin-Injektion**

W. Jost. 2009.  
KVM-Verlag, Marburg.

## ■ Kontaktadressen

### **Deutsche Dystonie- Gesellschaft e.V.**

Theodorstraße 41 p  
22761 Hamburg  
Tel.: +49 875602  
Fax: +49 87082804  
E-Mail: [info@dystonie.de](mailto:info@dystonie.de)  
Internet: [www.dystonie.de](http://www.dystonie.de)

### **Österreichische Dystonie Gesellschaft**

Obere Augartenstraße 26–28/2/1/1  
1020 Wien  
Tel.: +43 1 3342649  
Fax: +43 1 3343649  
E-Mail: [dystonie@aon.at](mailto:dystonie@aon.at)  
Internet: [www.dystonie.at](http://www.dystonie.at)

### **Schweizerische Dystonie-Gesellschaft**

Kontakt- und Koordinationsstelle  
Karl-Barth-Platz 4  
4052 Basel  
Tel.: +41 61 3117234  
Internet: [www.dystonie.ch](http://www.dystonie.ch)

### **MyDystonia**

Internet: [www.mydystonia.de](http://www.mydystonia.de)



## ICH BIN SUSANNE

Ich bin Susanne, 53 Jahre alt und leide seit einem Unfall im Jahr 2012 an Dystonie.

Ich hatte zuvor noch nie von der Krankheit gehört. Es erzeugte anfänglich eine Panik in mir und ich dachte ich wäre psychisch krank.

Die Krankheit hat mich sehr verändert. Ich war beruflich sehr erfolgreich und musste nach der Diagnose feststellen, dass ich vieles nicht mehr machen kann. Ich suchte mir einen Job mit weniger Belastung. Durch meine neue Arbeit stellte ich fest, dass die Krankheit gar nicht so schlimm ist und es Menschen mit viel größeren Problemen gibt.

Jeder muss seinen eigenen Weg finden um mit Dystonie zurechtzukommen. Obwohl es manchmal schwierig ist, sollte man immer das Glück im Leben suchen. Heute sehe ich die Krankheit als meinen Freund an.

Ich habe Ziele.

Ich habe Hoffnungen.

Botulinumtoxin  
hilft mir diese zu erreichen.

# ICH BIN LYNNE

... UND ICH LEBE MIT EINER DYSTONIE.

**Lynne, 48**  
**Blepharospasmus-Patientin**



Merz dankt allen Patienten,  
die Ihre Geschichte mit uns  
geteilt haben.

16077 / 44301