



Schweizerische Dystonie-Gesellschaft
Association Suisse contre la Dystonie
Associazione Svizzera contro la Dystonia
Member of the Dystonia Europe
www.dystonie.ch



MITTEILUNGSBLATT APRIL 2013

NR. 22

BULLETIN AVRIL 2013

Liebe Mitglieder
und Freunde der SDG

An unserer diesjährigen Jahresversammlung am 27. April in Zürich wird zuerst Dr. med. Thomas Loher allgemein über Dystonie referieren. Anschliessend berichtet die deutsche Physiotherapeutin Bettina Quentin aus Ihrer beruflichen Erfahrung. Sie weiss auch, wie man Dystonie-Betroffene behandeln muss. Eine solche Behandlung ist nicht einfach und muss sehr individuell gestaltet werden. Der Erfolg resultiert aus einer engen Zusammenarbeit von Physiotherapeut und Hilfesuchendem. Da reichen nicht ein paar wenige Sitzungen aus. Es braucht beidseitig einen langen Schnauf und vor allem Übungen für zu Hause. Die Physiotherapie verbessert unsere Lebensqualität und steigert unser Wohlbefinden.

Die Physiotherapie bietet Patienten-Innen Lösungsansätze, mit denen Einschränkungen und Beeinträchtigungen der Bewegungs- und Funktionsfähigkeit (durch Krankheit /Unfall/Verhaltensfehler) sinnvoll und funktionsorientiert behandelt und/oder korrigiert werden können.

Therapie erster Wahl bei Dystonie ist Botulinumtoxin. Die Physiotherapie kann die positive Wirkung verstärken. Wirkt eine Behandlung mit Botulinumtoxin nicht oder ist sie nicht gut verträglich, ist die Physiotherapie eine echte Alternative.

Nachmeldungen für unsere Jahresversammlung nimmt Judith Burkhard noch bis zum 23. April entgegen.

*Euer Präsident
Hanspeter Itchner*

Chers membres et amis de l'ASD,

Lors de notre Assemblée annuelle du 27 avril à Zurich, le Dr méd. Thomas Loher parlera tout d'abord de la dystonie en général.

Ensuite la physiothérapeute allemande Bettina Quentin nous informera de son expérience professionnelle. Elle sait aussi comment traiter des malades atteints de dystonie. Un tel traitement n'est pas simple et doit être adapté individuellement. Le succès résulte d'un travail associé étroitement entre le physio-thérapeute et la personne demandant de l'aide. Pour cela seules quelques séances ne suffisent pas. Des deux côtés cela nécessite un long engagement et surtout des exercices à la maison. La physiothérapie améliore notre qualité de vie et augmente notre bien-être.

La physiothérapie propose des solutions au moyen desquelles les limitations et les obstacles au mouvement ou à la fonction (suite à une maladie/un accident/un comportement inadapté) de manière judicieuse et orientée selon la fonction.

La première thérapie utilisée contre la dystonie est la toxine botulique. La physiothérapie peut augmenter son action positive. Si un traitement avec la toxine botulique n'est pas ou mal supporté, la physiothérapie est une bonne alternative.

Judith Burkhard accepte des informations de dernière minute pour notre rencontre annuelle jusqu'au 23 avril.

Votre président
Hanspeter Itchner

Was ist Physiotherapie?

Physiotherapie ist eine selbständige Disziplin im Bereich der Therapie, die zusammen mit Medizin und Pflege die drei Säulen der Schulmedizin bildet. Sie steigert die Lebensqualität und ist auf die Behebung von körperlichen Funktionsstörungen und Schmerzen ausgerichtet. Physiotherapie kommt in der Therapie, Rehabilitation, Prävention und in der Gesundheitsförderung wie auch in der Palliativ-behandlung zur Anwendung.

Physiotherapie richtet sich an verunfallte PatientInnen und Menschen mit akuten oder chronischen Erkrankungen, Menschen mit Behinderungen sowie an Gesunde. Physiotherapeutische Leistungen werden von der Krankenkasse vergütet.

Quelle: www.physioswiss.ch

Qu'est-ce que la physiothérapie ?

La physiothérapie est une discipline indépendante dans le domaine de la thérapeutique. Elle constitue l'un des trois piliers de la médecine traditionnelle, avec la médecine et les soins. La physiothérapie est utilisée en phase aiguë, en rééducation, dans la prévention et la promotion de la santé ainsi que dans les soins palliatifs. Elle améliore la qualité de vie, vise le rétablissement des fonctions corporelles atteintes et traite les douleurs.

Elle s'adresse aux personnes victimes d'un accident, atteintes de maladies aiguës ou chroniques, aux personnes handicapées, mais aussi à celles qui sont en bonne santé. Les prestations de physiothérapie sont remboursées par la caisse-maladie.

Source : www.physioswiss.ch

Inhalt / Sommaire

Was ist Physiotherapie? / Qu'est-ce que la physiothérapie ?	2
Editorial	4
Interna der SDG / Affaires internes de l'ASD	6
Tagungen / Congrès	7
Treffen der Regionalgruppen / Rencontres des groupes régionaux	7
DDG Jahrestagung 2012 in Brühl, (Forts.)	
PD Dr. Bettina Wabbels: Botulinumtoxin in der Augenheil- kunde – Bewährtes und Neues	8
Prof. Jens Volkmann: Die Tiefe Hirnstimulation: Wer ist für das Verfahren geeignet und welchen Nutzen kann man erwarten?	9
Prof. Joachim Krauss: Individuelle chirurgische Behandlungs- konzepte – die Pallidumstimulation und mehr	11
Dr Christoph Schrader: Dysfonction de la marche hyperkinétique comme cause secondaire de la stimulation cérébrale profonde dans le GPI	13
Talkrunde in Brühl	14
Eine kleine Geschichte zum Schmunzeln	16
Dystonia Europe	17
Ausblick auf kommende Veranstaltungen	19
Impressum	20

Liebe Freunde der SDG

Während der Wintermonate beschäftigte sich der Vorstand der SDG in erster Linie mit einem Projekt, das schon seit langem in Planung ist. Wir sind dabei, ein Netzwerk von Physiotherapeuten aufzubauen, die sich speziell mit der Dystonie auskennen. Wir wissen heute, dass eine gute Physiotherapie die Beschwerden, welche durch eine Dystonie ausgelöst werden, lindern kann. Das Problem aber, vor dem sowohl Ärzte als auch Patienten stehen, ist das Ausfindigmachen eines Therapeuten, der sich mit dieser Krankheit auskennt. Um unsere Mitglieder in Zukunft bei ihrer Suche unterstützen zu können, versuchen wir gezielt diejenigen Physiotherapeuten in einem Netzwerk zu vereinigen, die sich auf Dystonie spezialisiert haben und ihre Behandlungskonzepte weitergeben möchten. Im Ausland sind ähnliche Projekte bereits entstanden und zeigen erste Erfolge. Hier in der Schweiz gibt es ebenfalls Therapeuten, die in der Behandlung unserer Krankheit besonders geschult sind, aber es fehlt noch an einer Anlaufstelle, die das vorhandene Wissen koordiniert. Die SDG hat nun mit Hilfe zweier engagierter Physiotherapeuten den Anfang dazu gemacht und auch zwei Ärzte unseres Beirats gefunden, welche die Therapeuten in medizinischen Fragen beraten werden. Prof. Dr. med. Alain Kaelin und Dr. med. Thomas Loher haben sich spontan bereit erklärt, diese wichtige Aufgabe zu übernehmen. Ihnen gilt unser besonderer Dank. An der diesjährigen Jahrestagung in Zürich steht die physiotherapeutische Behandlung eben-

falls im Zentrum. Wir hoffen, im nächsten Mitteilungsblatt ausführlich darüber berichten zu können.

Diese Ausgabe enthält vor allem die Fortsetzung der Zusammenfassungen von Referaten, die an der DDG-Tagung 2012 in Brühl / Deutschland gehalten wurden. Der Schwerpunkt dieser Beiträge liegt auf dem Thema Tiefe Hirnstimulation THS – oder englisch Deep Brain Stimulation DBS. In der Schweiz wird derzeit versucht, die Tiefe Hirnstimulation bei Parkinson- und Dystonie-Patienten bekannter zu machen. Auch die SDG führt eine Befragung zu diesem Thema durch, mit dem Ziel herauszufinden, wie gross das Bedürfnis unserer Mitglieder nach Informationen über diese operative Behandlung ist. Bei vorhandenem Interesse werden wir zusammen mit Medtronic, der Herstellerfirma der Stimulatoren, eine Informations-Veranstaltung durchführen.

Die wichtigste Frage zum Thema THS, die ich definitiv mit ja beantworten kann, stellte mir ein neunjähriges Mädchen. Nachdem ich nach meiner THS das erste Mal wieder an einer Schule unterrichtet hatte, kam eine Schülerin im Anschluss an meine Deutschstunde zu mir und wollte wissen, warum denn meine Haare so mega-kurz seien? Ich erklärte ihr, dass ich vor ein paar Wochen im Gehirn operiert worden sei und deshalb meine Haare abrasiert worden seien. Daraufhin sah sie mich mit grossen Augen an und fragte: „Und – können Sie jetzt noch denken?“

Eure Vizepräsidentin
Dr. phil. Anette Mook

Chers amis de l'ASD,

Durant les mois d'hiver, le comité de l'ASD s'est occupé en première ligne d'un projet qui était déjà planifié depuis longtemps. Nous sommes en train de construire un réseau de physiothérapeutes qui connaissent spécialement la dystonie. Nous savons aujourd'hui qu'une bonne physiothérapie peut diminuer les douleurs provoquées par une dystonie. Mais le problème devant lequel aussi bien les médecins que les patients sont placés est de trouver un thérapeute qui s'y connaît avec cette maladie. Pour pouvoir aider à l'avenir nos membres dans leur recherche, nous essayons dans ce but de construire un réseau avec des physiothérapeutes qui se sont spécialisés avec la dystonie et qui aimeraient promouvoir leur méthode de traitement. A l'étranger des projets semblables ont déjà été mis sur pied et montrent leurs premiers succès. Ici en Suisse, il y a aussi des thérapeutes qui sont spécialement formés dans le traitement de notre maladie, mais il manque encore une plateforme pour coordonner le potentiel. L'ASD, avec l'aide de deux physiothérapeutes engagés, a lancé ce programme en coordination avec deux médecins de notre conseil qui renseignent les thérapeutes pour les questions médicales. Les docteurs Alain Kaelin et Thomas Loher se sont spontanément déclarés prêts à assumer cette tâche importante. A eux va notre merci très spécial. Le traitement physiothérapeutique sera également au centre de notre prochaine rencontre annuelle à Zurich. Nous espérons pouvoir

donner un compte-rendu dans le prochain bulletin.

Ce numéro-ci contient entre autres la suite du résumé des exposés tenus lors de la rencontre annuelle de la DDG 2012 à Brühl (Allemagne). Le point principal de ces contributions est basé sur le thème « Stimulation cervicale en profondeur » (en anglais DBS : Deep Brain Stimulation, abréviation reprise plus loin dans cet article, en allemand THS). Actuellement on essaie en Suisse de faire connaître cette DBS aux patients souffrant de Parkinson et de dystonie. L'ASD mène aussi une consultation sur ce thème avec le but de trouver combien grand est le besoin de nos membres pour des informations au sujet de ce traitement opératoire. Si un intérêt suffisant se manifeste, nous organiserons une démonstration conjointement avec Medtronic, le fabricant des stimulateurs. La question la plus importante sur le thème DBS à laquelle je peux vraiment répondre affirmativement m'a été posée par une fillette de 9 ans. Après avoir subi ma DBS et être ensuite revenue enseigner dans une école, une écolière m'a abordé après la leçon d'allemand en voulant savoir pourquoi mes cheveux étaient coupés méga-courts. Je lui ai expliqué que j'avais été opérée quelques semaines auparavant dans le cerveau et que pour cela mes cheveux avaient été rasés. Elle m'a alors regardé avec des grands yeux et demandé : « et maintenant pouvez-vous encore penser ? »

Votre vice-présidente
Dr phil. Anette Mook

Interna der SDG / Affaires internes de l'ASD

27. April 2013	Generalversammlung und Tagung der Schweizerischen Dystonie-Gesellschaft in Zürich, Restaurant Schweighof Vorträge von Dr. med. Thomas Loher und der Physiotherapeutin Frau Bettina Quentin zum Thema: Physiotherapie bei Dystonien
----------------	---

Informationsveranstaltung zum Thema „Tiefe Hirnstimulation“:

Da sich bereits vor Ablauf der unverbindlichen Anmeldefrist für eine Informationsveranstaltung zahlreiche Interessenten gemeldet haben, wird dieser Anlass sehr wahrscheinlich stattfinden. Sobald mit der Firma Medtronic Datum und Ort vereinbart ist, werden die Interessenten schriftlich eingeladen. Wer Näheres dazu erfahren möchte, melde sich bitte bei:

Anette Mook
Feldegg 23
3250 Lyss
Tel.: 032 384 29 54
eMail: anette.mook@dystonie.ch

Frageforum

In dieser neuen Rubrik des Mitteilungsblattes können die Mitglieder der SDG ihre Fragen, welche mit der Dystonie in Zusammenhang stehen, stellen. Wir werden uns bemühen, sie von Experten beantworten zu lassen. Die Fragen können anonym eingesandt werden und sollten auch für die anderen Betroffenen von Interesse sein.

Einsenden an: / Envois à :

Forum des questions

Dans cette nouvelle rubrique du bulletin, les membres de l'ASD peuvent poser leurs questions en rapport avec la dystonie. Nous nous efforcerons d'obtenir des réponses d'experts. Les questions peuvent être envoyées anonymement et devraient être intéressantes pour d'autres personnes concernées

Anette Mook
Feldegg 23
3250 Lyss
eMail: anette.mook@dystonie.ch

Tagungen / Congrès

23. Juni 2012 Jahrestagung der Deutschen Dystonie Gesellschaft in Brühl bei Köln
21. - 23. Sept. 2012: Annual Conference and General Assembly der Dystonia Europe DE, Island of Bol (Kroatien)

Treffen der Regionalgruppen / Rencontres des groupes régionaux

- Gruppe Innerschweiz: 9. Mai 2012 Gruppentreffen in Luzern
 15. Dezember 2012 Gruppentreffen in Luzern, anschliessend Besuch des Christchindlimarkt Luzern
- Gruppe ZH / GL / GR: 27. September 2012 Schifffahrt auf dem Zürichsee
- Gruppe Ostschweiz: 20. Oktober 2012 Jahrestreffen in St. Gallen
- Gruppe BE / FR / VS: 27. Oktober 2012 Gruppentreffen in Bern
 2. Februar 2013 Gruppentreffen in Bern, anschliessend Besuch des Bundeshauses
- Groupe Romand: 18. November 2012 Treffen in Morges, Vortrag von Prof. Dr. Ghika

Im Juni des letzten Jahres fand in Brühl bei Köln die jährliche Tagung der Deutschen Dystonie Gesellschaft statt, welche vom SDG-Präsidenten Hanspeter Itchner und der Vizepräsidentin Anette Mook besucht wurde. Im Mitteilungsblatt Nr. 21 erschienen bereits kurze Zusammenfassungen einiger Referate. In dieser Nummer folgen nun die restlichen Zusammenfassungen der Referate sowie eine Auswahl der Fragen und Antworten der Talkrunde. Der Vortrag des Gewinners des Oppenheim-Preises, Herr Dr. med. Christoph Schrader von der Medizinischen Hochschule Hannover, wird in dieser Ausgabe zudem in der französischen Übersetzung von Pierre-Alain Denton abgedruckt (S.14).

PD Dr. Bettina Wabbels, Universitätsklinik Bonn: Botulinumtoxin in der Augenheilkunde – Bewährtes und Neues

Seit über 20 Jahren hat sich Botulinumtoxin-Therapie bei Blepharospasmus bewährt. Die Wirksamkeit ist im Allgemeinen sehr gut. Auch beim Levatorinhibitions-typ [die Oberlider können eine Zeit lang nicht geöffnet werden] wirkt Botulinumtoxin, aber weniger lang.

Die durchschnittliche Dosierung pro Auge beträgt meist 10 – 30 Einheiten. Sie bleibt in der Regel nach etwa 10 Injektionen stabil.

Bisher traten an der Universitätsklinik Bonn keine schweren und irreversiblen [nicht rückgängig zu machende] Nebenwirkungen auf. Die häufigsten Nebenwirkungen sind mit 27 % Hämatome [Blutergüsse]. Bei 4 % der Injektionen kommt es zu einer Ptosis [Herabhängen des oberen Augenlides]. Manchmal sind auch tränenden Augen oder Doppelbilder beim Sehen die Folge. Diese Nebenwirkungen verschwinden aber nach einer gewissen Zeit.

In der Mitte des Oberlides und in das Unterlid in der Nähe der Nase sollte nicht gespritzt werden.

Etwa 96 % der Blepharospasmus-Patienten sprechen auf die Botulinumtoxin-Therapie an. Die subjektive Wirkdauer, also nach eigenem Empfinden der Patienten, beträgt im Durchschnitt 10,6 Wochen.

Kürzere Abstände der Injektionen als die üblichen 3 Monate sind möglich, jedoch sollte nicht in Abständen unter 6 Wochen gespritzt werden.

Im Mittel besteht eine Langzeitwirkung, d.h. das Botulinumtoxin wirkt auch noch nach Jahren unvermindert.

Falls das Botulinumtoxin nicht – oder nicht mehr – wirkt, bietet eine Operation, bei welcher die Augenlider angehoben werden, eine Alternative. Nach einem solchen chirurgischen Eingriff kommt es bei 70 % zu einer

Verbesserung. Nach einer Operation kann auch weiterhin Botulinumtoxin injiziert werden.

Neben Blepharospasmus gibt es noch andere Indikationen für Botulinumtoxin:

- Überfunktion der Tränen-drüsen

- Gewollte Ptosis, um die Hornhaut zu schützen
- Oberlidretraktion („Froschauge“)
- Kongenitaler [angeborener] Blepharospasmus bei Säuglingen

Prof. Jens Volkmann, Universitätsklinik Würzburg:
Die Tiefe Hirnstimulation: Wer ist für das Verfahren geeignet und welchen Nutzen kann man erwarten?

Bei einer Tiefen Hirnstimulation (THS) wird durch Stromimpulse, die über Elektroden ins Gehirn abgegeben werden, dysfunktionelles [in seinem Funktionieren gestörtes] Nervengewebe gezielt ausgeschaltet. Die THS wurde erstmals beim Tremor [Zittern] angewendet. Sie ist ein Neuromodulations-Verfahren, das nur so lange hilft, wie Strom vorhanden ist. Wenn der Strom abgeschaltet wird, stellt sich der frühere Zustand wieder ein.

Die THS hat in der Regel drei Zielpunkte für die Elektroden im Gehirn:

- Nucleus subthalamicus bei Parkinson und seltener Dystonie
- Thalamus bei Tremor [Zittern]
- Globus pallidus internus (Gpi) bei Dystonie

Für wen ist eine THS geeignet?

Nach wie vor ist das Botulinumtoxin bei einer Dystonie das Medikament erster Wahl. Es hat allerdings zwei

Nachteile: Erstens hat es auf die Muskeln nur eine lähmende Wirkung und zweitens ist seine Anwendung schwierig, wenn sehr viele Muskeln betroffen sind. Deshalb ist es kaum möglich, bei einer generalisierten Dystonie, bei der mehrere Körperregionen betroffen sind, Botulinumtoxin anzuwenden.

Auch bei fokalen Dystonien zeigt das Botulinumtoxin in manchen Fällen keine Wirkung oder seine Wirksamkeit lässt mit der Zeit nach. Aus diesen Gründen wird eine Tiefe Hirnstimulation vor allem bei generalisierter und segmentaler Dystonie angewendet, oder wenn weder das Botulinumtoxin noch ein anderes Medikament mehr wirkt.

In einer Doppelblindstudie von 2005 wurde die Wirksamkeit der THS eindeutig nachgewiesen. Nach einer THS wurde bei einem Teil der Patienten der Stimulator eingeschaltet, beim anderen nicht. Weder Ärzte noch Patienten wussten, ob ein Stimulator eingeschaltet war oder nicht. Dadurch konnte bewiesen werden, dass die THS tatsächlich wirkt und nicht ein

Placebo-Effekt vorliegt. Dieses Ergebnis ist auch in Hinsicht auf eine Kostenübernahme der THS durch die Krankenkassen wichtig, da nun ihre Wirksamkeit bewiesen ist.

Welchen Nutzen kann eine THS haben?

Die Effekte der THS sind anhaltend stabil. Insbesondere wird auch die Lebensqualität verbessert. Alle Körperabschnitte sprechen gleich gut auf eine THS an. Eine Ausnahme bilden die Dystonien, die das Schlucken oder Sprechen betreffen.

Vor allem bei zervikaler Dystonie hat man unterdessen ebenfalls gute Resultate. Im Schnitt liegt die Verbesserung bei 50 %. Eine Symptomverbesserung weisen sogar 75 % - 80 % auf. 20% - 25 % sprechen nicht auf eine THS an.

Es lässt sich somit eindeutig feststellen, dass auch fokale Dystonien gut auf eine Tiefe Hirnstimulation ansprechen. Aber es gibt - wie auch beim Botulinumtoxin - Therapieversager. Auf das Botulinumtoxin sprechen komplexe dystone Muskeln und Kopftremor nicht so gut an.

Die Vorhersage, ob eine THS wirksam sein wird, ist schwierig. Vor allem kommt es auf die Art und die Ursache einer Dystonie an. Immerhin lässt sich sagen, dass das Ergebnis einer THS vor allem bei primären Dystonien deutlich besser ist.

In der Regel gilt:

jung erkrankt, früh operiert:

- erfolgreiche Verbesserung

jung erkrankt, später operiert:

- Verbesserung geringer

Genetisch bedingte Dystonien, vor allem die Dyt type1 Dystonie, haben gute Prognosen. Bei der Dyt type 6 Dystonie sind die Resultate etwas schlechter.

Primäre Dystonien sprechen besser an als sekundäre, ausser die tardive Dystonie und das Hallervorden-Spatz-Syndrom. Auch bei der infantilen Cerebral-Parese ist die Wirksamkeit deutlich schlechter. [Siehe auch das Referat von Professor Krauss in diesem MB]

Wie bei allen Operationen gibt es auch bei der Tiefen Hirnstimulation Risiken. Diese sind allerdings gering:

- 0,4 % Sterbefälle
- 0,6 % vorübergehende Schädigung
- 1 % bleibende Schädigung

Als Nebenwirkungen können auftreten:

- vorübergehende Sprachstörung
- Stottern (selten)
- langsamere Bewegungen (bspw. beim Schreiben)
- Parkinson-Syndrom
- hier muss man einen Kompromiss bei der Stimulation finden

Eine Tiefe Hirnstimulation kann keine Heilung bewirken, aber sie bietet den Dystonie-Betroffenen eine gute Behandlungsmöglichkeit.

Prof. Joachim Krauss, MHH Hannover:
Individuelle chirurgische Behandlungskonzepte – die
Pallidumstimulation und mehr

Die Erscheinungsformen der Dystonie sind äusserst vielfältig. Sie umfassen Haltungs- und Bewegungsmuster, sie werden klassifiziert nach Alter, nach generalisierten und fokalen Formen, nach primären und sekundären Dystonien, nach verschiedenen genetischen Typen.... Kurz: Es handelt sich also um eine sehr komplizierte Materie. Selbst bei zwei zervikalen Dystonien, die sich äusserlich gleichen, können unterschiedliche Muskeln beteiligt sein. Jede Dystonie ist anders und entsprechend komplex ist auch die Behandlung.

Das erfordert in der Neurochirurgie ein individuelles Behandlungskonzept. Auch wenn heutzutage die Tiefe Hirnstimulation, THS, im Vordergrund steht, sollte man andere, herkömmliche Verfahren nicht vergessen. Eine früher öfter angewandte Operation ist beispielsweise die selektive periphere Denervation, bei der nur einzelne betroffene Muskeln behandelt werden, die normalen Funktionen jedoch erhalten bleiben. Dieses Verfahren ist meistens nicht so wirkungsvoll wie die THS, jedoch einfacher und in einzelnen Fällen durchaus in Erwägung zu ziehen. Die Verbesserung beträgt im Durchschnitt immerhin 40 %. Ein Problem ist allerdings, dass viele Neurochirurgen diese Technik heute nicht mehr beherrschen.

Ausgangspunkt für die Tiefe Hirnstimulation ist die heute gesicherte Erkenntnis, dass bei einer

Dystonie in den Basalganglien des Gehirns „etwas schief läuft“. Unbestritten liegt eine Störung im Regelkreis zwischen Hirnrinde und tiefer liegenden Hirnkernen vor. Aber in letzter Zeit rückt auch das Kleinhirn und der Hirnstamm wieder mehr ins Zentrum, da man gesehen hat, dass auch diese bei einer Dystonie offenbar eine gewisse Rolle spielen.

Auch bei der operativen Technik der THS gibt es einen Schritt zur Individualisierung. Mittlerweile kann man zwischen verschiedenen Schrittmachern auswählen. Im Gespräch mit dem Patienten sollte man versuchen, das geeignetste Modell auszuwählen: die passende Form und Grösse, ob ein oder zwei Stimulatoren.

Die THS ist heute in Deutschland [und auch in der Schweiz] ein anerkanntes Verfahren bei Dystonie. Der Zielpunkt ist meist der Globus pallidus internus, der sich tief im Gehirn über den Sehbahnenden befindet. Diese Pallidumstimulation gilt als das bei einer Dystonie erfolgreichere Verfahren, im Gegensatz zu Parkinson, wo der Subthalamus stimuliert wird. Die Frage stellt sich allerdings, ob ein Zielpunkt für alle Formen der Dystonie geeignet ist? Mittlerweile rückt immer mehr ins Blickfeld, dass von Fall zu Fall beurteilt werden muss, welcher Zielpunkt tatsächlich die besten Erfolgsaussichten hat.

Einig ist man sich heute darüber, dass die Pallidumstimulation bei primären Dystonien am besten geeignet ist: bei generalisierten Dystonien (Oppenheim, Dyt 1), komplexen zervikalen und segmentalen Dystonien sowie bei myoklonischen Dystonien. Im Allgemeinen kann man bei primären Dystonien in 90 % der Fälle eine Verbesserung erwarten. Diese liegt im Schnitt bei 60 %.

Zuerst war man der Meinung, die THS wirke vor allem bei phasischer [>Bewegungen], weniger bei tonischer [>Verspannungen] Dystonie. Doch inzwischen ist das wieder in Frage gestellt. Es lohnt sich daher genauer abzuklären, woran das liegt.

Beim Meige-Syndrom dachte man lange Zeit, dass die Tiefe Hirnstimulation nicht so gut wirkt. Aber auch das stimmt nicht. Eine neuere Studie weist auch hier eine Verbesserung von 60 % nach.

Schaltet man die Stimulatoren kurz nach der Operation aus, kehrt die Dystonie sehr schnell wieder zurück. Wiederholt man dies nach zwei und sechs Jahren, verlangsamt sich aber die Rückkehr der Dystonie. Warum das so ist, weiss man bisher nicht. Auch hier würden sich genauere Abklärungen lohnen: was geschieht nach zehn oder fünfzehn Jahren? Hat man vielleicht die Krankheit selbst verändert?

In der Zwischenzeit kann man bei primären Dystonien die Wirksamkeit der THS vorhersagen. Alter und Erkrankungsdauer sind dabei wichtige Faktoren: Je früher man eine THS vornimmt, desto wirksamer ist sie.

Wenn also die Erfolge der Pallidumstimulation so gut sind, warum

diskutiert man über andere Zielpunkte?

Es gibt einzelne Fälle, bei denen es sich lohnt, nach Alternativen zu suchen. Insbesondere bei der grossen Gruppe der sekundären Dystonien, bei denjenigen, die eine infantile Cerebralparese haben. Diese Patienten werden oft ein wenig vernachlässigt.

Auch bei den primären Dystonien scheint es subtile Unterschiede zu geben. Zum Beispiel sind bei der Dyt type 6 Dystonie, einer seltenen Form der generalisierten Dystonie, die Resultate einer THS weniger gut als man erwarten würde.

Bei einzelnen THS-Patienten hört die Wirkung nach einer anfänglichen Besserung wieder auf.

Eine Nebenwirkung, wenn auch selten, kann zudem eine hyperkinetische Gangstörung sein [siehe das Referat von Dr. Schrader, MB 21]. Aus diesen Gründen wird momentan diskutiert, ob nicht der nucleus subthalamus ein geeigneterer Zielpunkt wäre. Jedoch gibt es auch hier Nebenwirkungen, wie die Erfahrungen bei Parkinson-Patienten zeigen. Anscheinend kann es zu psychischen Veränderungen kommen, die bei einer Pallidumstimulation nicht auftreten. Blickt man in die Vergangenheit, so stellt man fest, dass in den 50er bis 80er Jahren der Zielpunkt für Läsionen [permanente Ausschaltung von Funktionen] bei zervikaler Dystonie der Thalamus war. Diese Operation hatte sehr gute Wirkungen gezeigt, aber die Thalamotomie ist wieder in Vergessenheit geraten.

In den letzten Jahren ist ein neues Konzept der multifokalen THS [Elektroden an mehreren Orten] versucht worden. Der Vorteil hierbei

ist, dass je nach Symptomen verschiedene Zielpunkte (sowohl Pallidum als auch Thalamus) stimuliert werden können. Doch dieses neue Konzept gewinnt erst in jüngster Zeit an Akzeptanz, obwohl die Ergebnisse vielversprechend sind.

Zum Schluss noch einige individuelle Gesichtspunkte:

Nicht vergessen darf man, dass viele Dystonie-Patienten nach langer Zeit spinale degenerative Erkrankungen aufweisen [Erkrankungen der Wirbelsäule].

Ebenso gilt es die dystonen Schmerzen zu beachten, die oftmals vergessen werden.

Ein weiterer Punkt ist, dass – erstaunlicherweise – eine THS auch nach einer peripheren Denervation sehr gute Resultate hat.

Alle diese Betrachtungen zu individuellen Behandlungskonzepten machen deutlich, dass wir jetzt in der Tat am Beginn einer neuen Ära stehen!

Zusammenfassungen:
Anette Mook

Dr Christoph Schrader, MHH Hannover :

Dysfonction de la marche hyperkinétique comme cause secondaire de la stimulation cérébrale profonde dans le GPi = Globus pallidus internus, un petit noyau gris central, lequel est responsable du mouvement des muscles.

Chez différents patients atteints de dystonie qui ont subi une stimulation cérébrale profonde (DBS) (= Deep Brain Stimulation) des 2 côtés on a constaté une prétendue dysfonction de l'inhibition de marche. Les personnes concernées ne pouvaient soudainement bouger les jambes qu'avec peine et restaient quelques fois debout comme pétrifiées de froid. C'est pourquoi ce blocage de marche est aussi appelé « Freezing » (congélation). On connaît ce phénomène depuis longtemps avec des dysfonctions du cerveau frontal et dans les ganglions du basal, par exemple pour le Parkinson. Donc la question se pose si ce Freezing est aussi causé par une DBS, à quelle fréquence ce phénomène se

manifeste, par quoi il est provoqué et comment on peut l'éviter.

Pour trouver des réponses à ces questions, 71 patients qui, avant une DBS des 2 côtés dans le GPi, n'avaient subi aucune dysfonction de marche ont été examinés dans une étude à Hanovre. Tous les patients avaient de bons résultats avec la DBS – ainsi l'amélioration motrice se situait au-dessus de 50%. Quelques-uns ont eu des difficultés de marche après la stimulation.

Pour l'étude, tous les patients ont été examinés d'abord avec des stimulants enclanchés détaillés et documentés avec vidéo. Ensuite les stimulateurs furent déclanchés durant 24 heures. Cette procédure fut répétée avec de courtes interruptions et les résultats évalués avec une échelle de 0 à 4, où 0

signifiait "marche normale" et 4 "fréquents Freezing".

Aucunes dysfonctions de marche ne furent constatées auprès de 65 patients, cependant 6 patients (8,5%) avaient des dysfonctions de marche avec la stimulation (en moyenne "2" sur l'échelle). Dès que les stimulateurs furent déclenchés chez ces personnes, les dysfonctions disparurent dans les 30 minutes – cependant la dystonie se manifestait alors de nouveau, plus fortement. Auprès de 5 patients un compromis entre l'action désirée et non désirée put être trouvé, en réglant l'intensité des stimulateurs (tension, fréquence, largeur de pulsation...). Une personne put être aidée en réglant l'intensité plus bas sans que l'effet positif de la DBS ne diminue.

Le résultat montre qu'une stimulation induite (par une stimulation provoquée) peut vraiment

provoquer une dysfonction du mouvement dans le GPi comme effet secondaire.

A cela s'ajoutent des mouvements plus lents, une écriture très serrée ou le "Freezing" mentionné. L'appellation proposée pour cette sorte de dysfonction des mouvements est "Parkinson provoqué par la stimulation".

Comme le nombre de patients impliqués dans cette étude était trop faible, aucun groupe de risque ne peut être constitué. On n'a pas non plus examiné à partir de quelle tension ou par une stimulation d'un côté cette dysfonction de marche apparaît. Il est cependant certain que l'effet de stimulation dû à la tension intervient dans les 24 heures.

Résumé: Anette Mook

Traduction: Pierre-Alain Dentan

Talkrunde in Brühl

Die Fragen, welche an der Talkrunde in Brühl beantwortet wurden, stellen eine Auswahl da und sind thematisch geordnet. Antworten gaben Professor Krauss (JK), Frau Dr. Wabbels (BW), Professor Volkmann (JV) sowie Professor Bernd Leplow vom Institut für Psychologie der Universität Halle-Wittenberg (BL).

F: Welche Beruhigungsmittel kann man bei starker Anspannung oder Verspannung einnehmen?

JV: Valium oder Benzodiazepine sind geeignet. Aber sie sind nicht ungefährlich und sollten deshalb nur vorübergehend eingenommen werden. Vorsicht ist auch wegen der Möglichkeit einer Abhängigkeit geboten.

BL: Es gilt ganz allgemein, dass das Schmerzempfinden von Person zu Person unterschiedlich ist. Eine Psychotherapie wäre eine Möglichkeit, den Umgang mit Schmerzen besser zu handhaben.

- F: Ist Sport bei einem Torticollis noch möglich?
- JV: Bewegung erhöht die Spannung des Torticollis. Trotzdem ist es sinnvoll Sport zu treiben. Man muss eine geeignete Sportart finden, die den Nacken nicht zu sehr belastet.
- F: Kann man bei einer Zervikalen Dystonie (Torticollis) auch nach weniger als 12 Wochen Botulinumtoxin spritzen?
- JV: In Einzelfällen ist dies möglich.
- F: Was kann man nach einer Botulinumtoxin-Injektion bei Blepharospasmus gegen Doppelbilder beim Sehen tun?
- BW: Doppelbilder nach einer Botulinumtoxin-Injektion treten nur vorübergehend auf. Dagegen hilft, wenn man ein Auge mit einer Folie abdeckt.
- F: Wie häufig kommt es zu Antikörperbildung gegen Botulinumtoxin?
- JV: Laut Angaben einer alten Studie kommt es bei 5 % der Patienten zu Antikörperbildung gegen Botulinumtoxin. Die alten Studien beruhen jedoch noch auf den alten Präparaten. Heute, mit den neuen Präparaten, geht man von 2 % aus.
- F: Was kann man nach einer Tiefen Hirnstimulation gegen Nackenschmerzen tun?
- JV: Liegt eine zervikale Dystonie vor, so kann man versuchen, die Schmerzen durch Botulinumtoxin-Injektionen zu lindern.
- F: Wo liegt die Altersgrenze für eine Tiefe Hirnstimulation?
- JK: Zuerst lag die Altersgrenze bei 67 Jahren. Mittlerweile liegt sie jedoch höher.
- F: Ist eine Tiefe Hirnstimulation zu empfehlen, wenn man unter Depressionen leidet?
- BL: Eine Tiefe Hirnstimulation ist erst zu empfehlen, wenn vorher über die Probleme diskutiert und eine Lösung gefunden wurde?
- F: Kann es nach einer Tiefen Hirnstimulation zu einer Gewichtszunahme kommen?
- JK: Ja, durchschnittlich liegt die Zunahme des Gewichts bei 10 %. Der Grund dafür ist noch unklar. Eine Studie über die Ursache der Gewichtszunahme ist jedoch geplant

Eine kleine Geschichte zum Schmunzeln

Mit Humor geht alles besser! Diese „Schmunzelgeschichte“ hat uns Ruth Burkhard eingesandt. In ihrem persönlichen Erlebnis schildert sie uns eindrücklich, wie man mit einer Dystonie eine heikle Situation meistern kann. Ihre Geschichte macht Mut zu einem selbstbewussten Umgang mit unserer Krankheit.

Ich falle nicht auf, weil ich so schön bin, sondern aufgrund meines Kopftremors. Kürzlich war ich in einem Möbelgeschäft, ohne Kaufabsichten, aber mit genügend Zeit, um mich umzuschauen. Da entdeckten mich zwei kleine Jungs, vielleicht 4- und 6-jährig und begannen schallend zu lachen. Der Kleinere rief lauthals seinem Mami und sagte: "Schau mal, wie die Frau mit dem Kopf wackelt." Er versuchte die Bewegungen nachzumachen. Der irritierte Papi verzog sich und das Mami schenkte ihren Buben auch nicht die gewünschte Aufmerksamkeit. Die liessen aber nicht locker. Ihre Bewegungen wurden noch ausgefallener, das Gelächter noch lauter und Mami kam immer noch nicht. Ich sah und hörte mir das eine Weile an und dachte, wenn die das schon so lustig finden, dann mach ich auch mit. Ich ging zu den Buben und sagte: "Das könnt ihr aber noch lange nicht so gut wie ich, da müsst ihr noch viel üben." Zuerst waren sie etwas erstaunt, haben mich dann aber wie eine Spielpartnerin wahrgenommen und sich darüber gefreut. Die Mutter hat das ebenfalls beobachtet und war sehr erleichtert, dass ihr Unangenehmes erspart geblieben ist. Ganz nebenbei hat sie mir ein schönes Neues Jahr gewünscht.

Gerade bei kleinen Kindern geht es oft ums Ausprobieren, wenn etwas nicht der Norm entspricht.

Allen Dystonie-Betroffenen wünsche ich ab und zu auch Humorvolles.

Ruth Burkhard

Dystonia Europe

Die SDG-Delegierten Erhard Mätzener und Erich Huber besuchten im Herbst 2012 die General- und Jahresversammlung der Dystonia Europe (DE), ehemals European Dystonia Federation (EDF). Das Gastgeberland Kroatien organisierte die General Assembly parallel zu einem internationalen Ärztekongress in Bol. Erhard Mätzener berichtet uns über diese wichtige Veranstaltung:

Jahrestagung und Generalversammlung 21. – 23. September 2012
In Bol, Brac, Kroatien

Der Beginn der Reise stand nicht unter einem besonders glücklichen Stern. Erich und ich hatten für uns und unsere Frauen Jenny und Lilo einen Direktflug von Bern-Belp nach Split gebucht. Trübes Regenwetter herrschte. Der Abflug verzögerte sich aus technischen Gründen. Nach einigen Verspätungsankündigungen wurde uns ein Gutschein über 10 Franken für Ess- und Trinkwaren ausgehändigt. Unter anderem mussten mit unserem Turboprop-Hochdecker 2 Testflüge durchgeführt werden. Sodann wurde wegen der Verspätung die Crew ausgewechselt, und mit beträchtlicher Verspätung starteten wir schliesslich zu einem angenehmen, ruhigen Flug. Leider verhüllten sich die Alpen unter einer Wolkendecke, die sich allmählich etwas auflockerte. Bei unserer Ankunft im Hafen von Split hatte der für uns vorgesehene und reservierte Katamaran längst abgelegt. Bis zur Abfahrt der nächsten Fähre blieb etwa eine Stunde Zeit, um den grandiosen Diokletian-Palast zu besichtigen, wobei „Palast“ die falsche Bezeichnung ist. Es handelt sich um ein ganzes Quartier (rund 170 Meter im Quadrat). Enge Gässchen, Kaffees, grosse Teile der

Bausubstanz im Originalzustand! Mit der Fähre erreichten wir anschliessend die Insel Brac in Supetar und wurden in einer rund einstündigen Fahrt über den Vidova Gora Pass (778 M.ü.M) an die gegenüberliegende Südküste nach Bol chauffiert.

Donnerstag, der 20. September, war für die Spezialisten bestimmt. Trotz-dem fand ich mich um 9.30 Uhr mit Eric pünktlich zum ersten Termin ein, weil ich mit einer offiziellen Eröffnung und allfälligen weiteren administrativen Informationen rechnete. Dem war aber nicht so. Es ging gleich mitten hinein ins medizinische Spezialwissen und dort hatte ich nun wirklich nichts zu suchen. Wir verzichteten auf die weiteren Beiträge des Tages.

Das dalmatinische Nachessen fand in festlicher Atmosphäre statt und wurde umrahmt mit Klängen von sechs Sängern mit leuchtend roten Bauchbinden und schönen Naturstimmen. So allmählich machte ich Bekanntschaft mit den mir bislang noch nicht vertrauten Exponenten und Koryphäen der Dystonia Europe (DE). Eric, der viele dieser Leute bereits kannte, war mir dabei behilflich.

Am Freitag, 21. und Samstag, 22.9. war das Forum offen für die Delegierten der Mitgliedsländer. Ein gedrängtes Programm erwartete uns. Anspruchsvoll nicht nur die wissenschaftlichen Inhalte, auch die Verständlichkeit der Referierenden war unterschiedlich, und das in einer Sprache, die notabene nicht meine Muttersprache ist. Anhand der Beiträge wurde schon am ersten Tag eindrücklich gezeigt, wie weit das Gebiet der Dystonie ist:

Das Eröffnungsreferat am Freitag, von Thomas Gasser (Tübingen) befasste sich mit dem Thema „Risk factors for dystonias“ [Risikofaktoren für Dystonie] und deckte den genetischen Bereich der Dystonie ab. Vererbung, Chromosomen-Mutationen und Wahrscheinlichkeiten standen im Zentrum der statistisch-theoretischen Betrachtungen. Dieser Forschungszweig sei sehr anspruchsvoll und erfordere noch grosse Anstrengungen (Ashkenazy-Juden, ursprünglich aus Galizien, sollen eine 10mal höhere Neigung zu Dystonie aufweisen als vergleichbare andere Volksgruppen). Anschliessend ging Maja Relja, Präsidentin des lokalen Organisationskomitees, Zagreb, auf die allgemeine Symptombekämpfung ein und listete die Methoden systematisch auf.

Dirk Dressler, Neurologe aus Hannover, befasste sich alsdann mit dem Wirkstoff Botulinumtoxin und den marktgängigen Produkten, und Joachim K. Krauss, ebenfalls aus Hannover, mit chirurgischen Eingriffen zur Behandlung von Dystonie. Kaffeepause und Lunch schufen willkommene Zäsuren

zwischen diesen „geballten Ladungen“.

Aus den vielen, sehr unterschiedlichen Referaten, denen ich in der Folge noch beiwohnte, möchte ich eines hervorheben. Nicht nur, weil es von der Neuropsychologin Marjan Jahanshahi, Leiterin des UCL Institute of Neurology, London, klar und überzeugend dargeboten wurde, sondern, weil es aus meiner Sicht eine hohe praktische Relevanz aufweist, obschon es sich nicht mit der Bekämpfung von Dystonie befasste. Es ging darin um den Umgang mit Dystonie: der betroffenen Patienten wie der Personen in deren Umfeld. Wie kommen sie am besten mit Dystonie zurecht?

Neurologische Grundlagenforschung, die sich bemüht, das Rätsel der Dystonie zu entschlüsseln, ist sehr wichtig. Chirurgische Eingriffe direkt im Gehirn gewinnen mit dem technischen Fortschritt, insbesondere mit der atemberaubenden Pace der Miniaturisierung, an Bedeutung. Neurologen auf der Spur der Entschlüsselung dieser neurologischen Fehlschaltung und mit der medikamentösen Behandlung der Symptome befasste Pharmakologen haben grosse praktische Bedeutung. Ein reger interdisziplinärer Diskurs ist auf dem hohen Niveau dieser Forschungsgebiete zwingend. Ungeachtet dieser grossen Anstrengungen müssen Menschen mit dystonen Symptomen mit der Situation fertig werden, wie sie sich den direkt und indirekt Betroffenen gerade hier und jetzt stellt. Von den 10-Punkten der Strategie der Psychologin seien hier erwähnt:

Häufige Kommunikation mit der Familie, Offenheit gegenüber Freunden und Kollegen, Aufrechterhaltung von Selbstachtung und Zuversicht. Ein Hauch von Fatalismus soll mithelfen, die Lage zumindest nicht zu verschärfen.

Die Traktanden der sonntäglichen, von Monika Benson, Präsidentin der DE, souverän geleiteten Generalversammlung wurden speditiv abgearbeitet. Finanzielle Fragen beantwortete Alistair Newton, Executive Director.

Ich hatte einen guten Eindruck von der Veranstaltung als Ganzes. Unterkunft und Essen waren sehr gut und Einrichtung wie Ausstattung des an der Strandpromenade in Bol wunderschön gelegenen Hotels Elaphusa wurden dem Anlass in seiner Grösse und Bedeutung vollauf gerecht.

Erhard Mätzener

Ausblick auf kommende Veranstaltungen

8./9. Mai 2013	First International Conference on Rehabilitation of Dystonia in Hannover (D)
9. – 11. Mai 2013	Second International Congress on Treatment of Dystonia in Hannover (D)
25. Mai 2013	Assemblée Générale de l'Association française AMADYS à Marseille
27. Juli 2013	Jahrestagung der Deutschen Dystonie- Gesellschaft in Hamburg
September 2013	20th Anniversary Celebration of Dystonia Europe in Edinburgh, Scotland. <i>Annual Conference and General Assembly</i> in Edinburgh, Scotland

Regionaltreffen:

Groupe Romand:	Freitag, 24. Mai 2013	Treffen mit Besichtigung der Medtronic (Fabrikation der Pacemaker) in Tolochenaz
Gruppe BE / FR / VS:	Samstag, 8. Juni 2013	Treffen und gemeinsames Mittagessen im Restaurant Cavallo Star, Bern

Impressum

Herausgeber /
Editeur Schweizerische Dystonie-Gesellschaft SDG
Association Suisse contre la Dystonie ASD
Associazione Svizzera contro la Distonia ASD

Präsident / Président Hanspeter Itschner
Kontakt & Webmaster Risi 18, CH – 8754 Netstal
Tel.: +41 (0) 55 640 71 45
eMail: hanspeter.itschner@dystonie.ch

Redaktion /
Rédaction Dr. Phil. Anette Mook
Feldegg 23, CH – 3250 Lyss
Tel.: +41 (0) 32 384 29 54
email: anette.mook@dystonie.ch

Übersetzungen /
Traductions Pierre-Alain Dentan / Anette Mook

Layout /
Mise en page Hanspeter Itschner

Nachdruck der Beiträge oder anderweitige Verwendung nur mit Erlaubnis des Herausgebers.

Reproduction autorisée uniquement avec l'accord de l'éditeur.

Internetadresse: www.dystonie.ch

Spendenkonto: Postkonto Nr. 40-7494-0

oder : WIR-Checks Konto-Nr. 326916-6 Basel

Gedenken Sie in Trauerfällen der Schweizerischen Dystonie-
Gesellschaft.

Für Kollekten oder Legate sind wir stets dankbar.