

MITTEILUNGSBLATT HERBST 2018
NR. 28
BULLETIN AUTOMNE 2018

Inhalt / Sommaire

Editorial.....	2
Interna der SDG / Affaires internes de l'ASD.....	6
Abschied von Frau Dr. Brigitte Gygli-Wyss.....	6
Abschied von Didi Jackson (Gründerin der DDG).....	6
Dystonie-und-Du.....	8
Tagungen / Congrès.....	8
Treffen der Regionalgruppen / Rencontres des groupes régionaux.....	1
Rencontre de l'ASD d'automne / Rencontre au printemps.....	10
Jahresversammlung und Generalversammlung der Dystonia Europe.....	13
Singen – ein Weg im Umgang mit Dystonie?.....	14
Bad Herrenalb.....	16
Dystonie – Eine Krankheit mit vielen Gesichtern.....	21
Interview mit Prof. Dressler zum Erscheinen seines neusten Buches.....	26
Schweizerische Bibliothek für Blinde, Seh- und Lesebehinderte.....	27
Jahresversammlung der Deutschen Dystonie Gesellschaft.....	28
Ausblick auf kommende Veranstaltungen.....	32
Impressum.....	33

Editorial

Liebe Freunde der SDG
Liebe Mitglieder

Dieses Jahr stellte einige Herausforderungen. Besonders schwierig für mich waren die persönlichen, die durch die Herzprobleme meines Mannes und Kassiers der Schweizerischen Dystonie-Gesellschaft, Stefan J. Schmid, hervorgerufen wurden. Von gesundheitlichen Problemen war aber auch unser Präsident, Hanspeter Itschner, betroffen, der sich zweimal der gleichen Operation unterziehen musste.

Diese Vorfälle zeigten wieder, wie schnell die Arbeit des kleinen Vorstandes flachliegt, wenn Personen ausfallen. Das war mit ein Grund, dass die GV und Jahrestagung im Frühling nicht durchgeführt werden konnte. Ein neues Datum und gute Referenten wurden aber gefunden: Am Samstag, 27. Oktober, findet die Generalversammlung und Jahrestagung im Hotel Aarauerhof in Aarau gleich beim Bahnhof statt. Wir freuen uns auf eine rege Teilnahme!

Leider erreichten uns von einzelnen regionalen Gruppen traurige Nachrichten, der Hinschied von auch jüngeren Mitgliedern hinterlässt Lücken. Traurig stimmte uns auch der Tod der Gründerin der Schweizerischen Dystonie-Gesellschaft, Frau Dr. Brigitte Gygli-Wyss, im vergangenen November. Dank ihr konnten wir vor vier Jahren (2014) auf unser 20-jähriges Bestehen zurückblicken. Wir halten sie in Ehre und bemühen

uns, ihr Engagement weiter zu tragen.

Ein Projekt, das den Vorstand seit längerem beschäftigt, ist mit unserem Anliegen verknüpft, die Dystonie durch Information bekannt zu machen und zu einem besseren Verständnis dieser vielgestaltigen Krankheit beizutragen. So widmete sich dieses Jahr unser Vorstandsmitglied und gleichzeitig Gruppenleiter der Romands, Eric Huber, als Projektleiter der Realisierung von zwei Flyern mit neuem SDG/ASD-Logo. Zusammen mit einem Grafiker wurde ein Flyer für Ärzte erstellt, der in Zusammenarbeit mit Merz Pharma im Juni an 10 000 Ärzte (Allgemeinpraktiker, Augenärzte und Kinderärzte) verschickt wurde. Der Titel dieses Flyers lautet: «Dystonie – eine unbekannte Krankheit». Im medico JOURNAL, einem beliebten Magazin bei der Ärzteschaft mit einer Auflage von 11 000 Exemplaren, konnte ein Artikel über die Dystonie mit Hinweis auf unseren Flyer publiziert werden.

Auch für die Mitglieder wurde ein neuer Flyer unter dem Titel: «Dystonie – darüber zu reden hilft schon» zur Information und zur Weitergabe erstellt. Dieser wurde auch an Physiotherapie-Verbände zur Weiterleitung an interessierte Physiotherapeuten geschickt, ebenso an Selbsthilfe-Zentren.

Weitere Projekte betreffen die Aktualisierung der Ärzteliste auf unserer Webseite (ohne Anspruch auf Vollständigkeit!) und analog dazu die

Erstellung einer Liste mit spezialisierten Physio- und Ergotherapeuten. Der Artikel von Anette Mook über Dystonie in dieser Ausgabe ist als grundlegende Information zur Krankheit ursprünglich in einer Fachzeitschrift für medizinische Masseur*innen erschienen. Mit der Weitergabe von spezialisierten Handbüchern zur Zervikalen Dystonie für

Physiotherapeuten mit Unterstützung von Merz leistet die Schweizerische Dystonie-Gesellschaft Aufklärungsarbeit und trägt zur Weiterbildung von interessierten Physiotherapeuten bei.

Ich wünsche Ihnen noch einen schönen Herbst und hoffe, Sie an unserer Jahres- und Generalversammlung in Aarau zu sehen.

Inzwischen herzliche Grüsse
Claudia Schmid

Editorial

Chers membres

Cette année a posé quelques défis. Ce fut particulièrement difficile pour moi à cause des problèmes cardiaques de mon mari, Stefan J. Schmid, qui est trésorier de l'Association Suisse contre la Dystonie. Notre président, Hanspeter It-schner, qui a dû subir deux fois la même opération, a également été affecté par des problèmes de santé.

Ces incidents ont montré à nouveau la rapidité avec laquelle le travail du petit comité est à plat lorsque les gens font défaut. C'était l'une des raisons pour lesquelles l'AG et la réunion annuelle n'ont pas pu avoir lieu au printemps. Une nouvelle date et de bons orateurs ont été trouvés: le samedi 27 octobre, l'Assemblée générale et la réunion annuelle auront lieu à l'hôtel Aarauerhof à Aarau, situé près de la gare. Nous nous réjouissons d'une nombreuse participation!

Malheureusement, de tristes nouvelles nous sont parvenues de certains groupes régionaux, le décès de membres encore jeunes laisse des vides. Nous avons également été attristés par le décès de la fondatrice de l'Association Suisse contre la Dystonie, Madame Dr Brigitte Gygli-Wyss. Grâce à elle, nous avons pu célébrer notre vingtième anniversaire il y a quatre ans (2014). Nous les honorons et nous nous efforçons de poursuivre leur engagement.

Un projet qui occupe le comité depuis longtemps est lié à notre souci de diffuser des informations sur la dystonie et de contribuer à une meilleure compréhension de cette maladie multiforme. Ainsi, cette année, notre membre du comité, également responsable du groupe romand, Eric Huber, s'est occupé comme chef de projet à la réalisation de deux flyers avec le nouveau logo SDG/ASD. En collaboration avec un graphiste, un flyer pour les médecins a été créé et a été envoyé en juin en collaboration avec Merz Pharma à 10 000 médecins (généralistes, ophtalmologues et pédiatres). Le titre de ce flyer est le suivant: "Dystonie - une maladie peu connue". Dans le medico JOURNAL, un magazine apprécié parmi la profession médicale diffusé à 11 000 exemplaires, un article sur la dystonie faisant référence à notre flyer a été publié.

Pour les membres aussi, un nouveau flyer sous le titre: "Dystonie – en parler c'est déjà aider" a été édité pour l'information et pour la distribution. Celui-ci a également été envoyé aux associations de physiothérapeutes pour transmission aux physiothérapeutes intéressés, ainsi qu'aux centres d'entraide.

D'autres projets comprennent la mise à jour de la liste des médecins sur notre site Web (non exhaustive!) et de même la création d'une liste
Mitteilungsblatt Nr. 28 – Oktober 2018

de physiothérapeutes et d'ergothérapeutes spécialisés. L'article d'Anette Mook sur la dystonie dans ce numéro a été publié à l'origine dans une revue destinée aux masseurs médicaux en tant qu'information de base sur la maladie. Avec la communication de manuels spécialisés pour la dystonie cervicale pour les physiothérapeutes avec le soutien de Merz, l'Association Suisse contre la Dystonie fournit du travail éducatif et contribue à la

formation des physiothérapeutes intéressés.

Je vous souhaite encore un bel automne et espère vous rencontrer à notre assemblée générale annuelle à Aarau.

Dans cette attente, je vous adresse mes cordiales salutations.

Claudia Schmid

Interna der SDG / Affaires internes de l'ASD

27. Oktober 2018	Generalversammlung und Jahrestagung der Schweizerischen Dystonie-Gesellschaft in Aarau, Sorrell-Hotel Aarauerhof,
Referenten:	Frau Dr. Valérie Zumsteg, Fachärztin Neurologie Bernd Mann und Christian Kenk (Betroffener), Autoren von «Schwer behindert, leicht bekloppt», einer Geschichte über eine besondere Freundschaft

Wir informieren / Nous informons:

Frau Dr. med. F. Bornatico-Valsangiacomo hat ihre neurologische Tätigkeit komplett beendet und deswegen ihren Rücktritt aus dem Ärztlichen Beirat der SDG/ASD bekanntgegeben.

Für ihren Ruhestand wünschen wir ihr alles Gute.

Spec. Neurologia FMH
Via Cantonale 15
CH-6948 Porza

Abschied von Frau Dr. Brigitte Gygli-Wyss, Gründungspräsidentin und Ehrenmitglied der SDG

Im November 2017 ist unsere Gründungspräsidentin, Frau Dr. Brigitte Gygli-Wyss, verstorben. Wir haben ihrem unermüdlichen Einsatz für die Betroffenen sehr viel zu verdanken. Als langjährige, engagierte und sehr warmherzige Präsidentin war sie noch vielen Mitgliedern persönlich bekannt. Frau Dr. Anette Mook, unsere kürzlich zurückgetretene Vizepräsidentin, ist oft mit ihr zu Dystonie-Veranstaltungen in der Schweiz und in Deutschland gereist und hat sie als intelligente, aufgeschlossene und humorvolle Reisebegleiterin in Erinnerung. Für das 25-Jahr-Jubiläum der Schweizerischen Dystonie-Gesellschaft, welches wir nächstes Jahr dank Brigitte Gygli-Wyss feiern dürfen, und das nächste Mitteilungsblatt wird Anette Mook ihre Erinnerungen niederschreiben. Barbara Gygli Dill, ihre Tochter und SDG-Kontaktperson 2005-2011, wird einen persönlichen Text und Fotos beisteuern. Im Mitteilungsblatt Nr. 24 vom Herbst 2014 haben sie und Dr. med. Manuel Meyer bereits über die Geburtsstunde der SDG berichtet. Wer die Geschichte nachlesen möchte, findet auf unserer Webseite www.dystonie.ch alle Mitteilungsblätter.

Abschied von Didi Jackson, Gründerin und Ehrenvorsitzende der Deutschen Dystonie Gesellschaft



Die Nachricht vom Tod Didi Jacksons hat uns tief getroffen und mit Trauer erfüllt. Sie hat am 14. Februar den Kampf um ihre schwere Erkrankung verloren. Erst im November hatte sie ihren 81. Geburtstag gefeiert.

Selbst von einem Stimmbandkrampf betroffen, hatte sich Didi Jackson 1993 entschlossen, einen Selbsthilfeverein für Menschen mit Dystonie zu gründen. Gemeinsam mit ihrem Mann Barry und weiteren Freunden und Betroffenen war es am 23. März 1993 so weit, die DDG wurde in Hamburg geboren.

Voraus ging für Didi eine nicht sehr leichte Zeit. Zunächst konnte ihre spasmodische Dysphonie

in Deutschland nicht behandelt werden. Und so flog sie in die USA und wurde im Jahr 1989 als erste europäische Patientin in New York erfolgreich behandelt.

Als Vorsitzende der DDG e.V. wie auch als Präsidentin der Europäischen Dystonie Gesellschaft hat Didi Jackson sehr viel Engagement und Herzblut in ihre Arbeit für die Dystonie-Betroffenen eingebracht.

Unermüdlich hat sie Tagungen organisiert, die Zeitschrift «Dystonie aktuell» auf den Weg gebracht, für Informationsmaterial gesorgt und auch Jahre lang Benefiz-Golfturniere organisiert und durchgeführt, und damit der DDG eine finanzielle Sicherheit gegeben.

Die damalige Bundestagspräsidentin Prof. Rita Süßmuth konnte sie als Schirmherrin gewinnen, was ihr allseits grosse Bewunderung und Respekt einbrachte. Für ihr Lebenswerk wurde sie im Jahr 2002 mit der Verleihung des Verdienstordens am Bande der Bundesrepublik Deutschland ausgezeichnet.

Ute Kühn (eh. Vorsitzende der DDG)

Es gibt im Leben für alles eine Zeit, eine Zeit der Freude, der Stille, der Trauer und eine Zeit der dankbaren Erinnerung.

In diesem Sinn gedenken wir auch unserer Mitglieder, die in den letzten Monaten gestorben sind und sprechen ihren Angehörigen unser Beileid aus.
Der Vorstand

Dystonie-und-Du e.V.

Am 14. Oktober 2017 beschlossen ehemalige Mitglieder der Selbsthilfegruppe Mannheim / Ludwigshafen eine neue SHG zu gründen: Die Gruppe Rhein / Neckar.

Parallel dazu reifte das Vorhaben, einen neuen Verband für an Dystonie erkrankte Menschen zu gründen. Am 11. November trafen also Evelyn & Volker Kreiss, Elke & Horst Roth, Susanne & Edwin Kerschbaum, Frau Dr. Anja Dellmann sowie Frau Daniela Jäger in Mannheim zur Gründung des Vereins „Dystonie-und-Du“ zusammen. Zunächst auf Landesebene (Baden – Württemberg) begrenzt, sind nun die Vorbereitungen auf eine bundesweite Ausbreitung im vollen Gange. Unser Ziel ist es, ab 2019 Bundesverband zu sein.

Ende April 2018 fand unsere erste grössere Veranstaltung die Tiefe Hirnstimulation (THS) betreffend in Bad Herrenalb statt. Diese war ein Erfolg, mit über 60 Teilnehmern war „das Haus“ voll.

Am 10. November 2018 wird in Karlsruhe die „Jubiläumsveranstaltung“ (ein Jahr DyD) unter dem Motto „...rund um die Dystonie...“ stattfinden.

Wir freuen uns sehr darauf, mit Ihnen, der SDG, in Zukunft zusammenzuarbeiten. Bereits im nächsten Jahr, am 28. September, werden wir gemeinsam mit Ihnen eine THS–Tagung im Hotel Halm in Konstanz veranstalten.

Ihr Volker Kreiss im Namen des Vorstands des DyD e. V.

www.dysd.de

Tagungen / Congrès

12. – 14. April 2018	Dystonia Europe, General Assembly & 25th Anniversary Conference in Brüssel, Belgien
Ende April 2018	THS (Tiefe Hirnstimulation) - Bad Herrenalb
21. Juli 2018	Jahrestagung der Deutschen Dystonie Gesellschaft in Kassel
27. Oktober 2018	Jahrestagung und Generalversammlung der Schweizerischen Dystonie-Gesellschaft in Aarau, Hotel Aarauerhof

Treffen der Regionalgruppen / Rencontres des groupes régionaux

Gruppe ZH / GL / GR:	17. Januar	Kleines Treffen in Zürich
Gruppe Nordwestschweiz:	3. Februar	Treffen im Zentrum Selbsthilfe in Basel
Gruppe Innerschweiz:	3. Februar	Rundfahrt auf dem Urnersee
Gruppe BE / FR / VS:	24. Februar	Treffen im Restaurant Cavallo in Bern
Gruppe ZH / GL / GR:	7. März	Kleines Treffen in Zürich
Gruppe Nordwestschweiz:	7. April	Treffen im Zentrum Selbsthilfe in Basel
Gruppe Innerschweiz:	7. April	Treffen wegen mangelnder Teilnahme abgesagt
Groupe Romand:	21. April	Rencontre à l'Hôtel Mont-Blanc du Lac in Morges
Gruppe ZH / GL / GR:	9. Mai	Kleines Treffen in Zürich
Gruppe Nordwestschweiz:	2. Juni	Treffen im Zentrum Selbsthilfe in Basel
Gruppe Innerschweiz:	2. Juni	Nachmittagsausflug Brunnen - Flüela – Göschenen und retour
Gruppe Nordwestschweiz:	11. August	Treffen bei einem Mitglied zum Essen
Gruppe BE / FR / VS:	18. Aug.	Ausflug auf den Gurten
Gruppe Innerschweiz:	8. Sept.	Treffen bei der Pro Infirmis zum Thema «Verlauf der Dystonie»
Gruppe ZH / GL / GR:	27. Sept.	Schiffahrt auf dem Zürichsee
Gruppe Nordwestschweiz:	6. Oktober	Treffen im Zentrum Selbsthilfe in Basel

Groupe Romand:	19. Okt.	Conférence de Dr. J.-P. Bleton, Paris, avec le sujet: «Le traitement physiothérapeutique de la dystonie», y compris une présentation pratique
Gruppe Ostschweiz:	20. Oktober	Ort wird noch bekanntgegeben
Gruppe Innerschweiz:	3. November	Nachmittagsausflug
Gruppe Nordwestschweiz:	1. Dezember	Treffen im Zentrum Selbsthilfe Basel

Vorschau / Communication:

Groupe Romand:	printemps 2019 au mois de mars (date encore à fixer)	conférence de Prof. Dr. Brigitte Girard, Paris, au sujet: "le traitement du Blepharospasme avec de la toxine botulique, ainsi que les moyens techniques pour atténuer les effets symptomatiques.
----------------	--	---

Rencontre de l'ASD le samedi 14 oct. 17

Le lieu du rendez-vous était comme toujours l'hôtel Mont-Blanc du Lac.
A l'ouverture de ce rencontre M. Huber a salué les 14 personnes inscrites, dont 9 membres. Ensuite il a présenté les deux orateurs :

- Mme Aurélie Stephan, doctorante au CHUV

- Mr. Marco Lehmann, doctorant à l'EPFL

et le thème des exposés :

" Plasticité neuronale et apprentissage moteur - une perspective de recherche "

Pourquoi et comment peut s'adapter notre cerveau à des situations de défaillance partielle. C'était un sujet très intéressant et instructif, mais pas forcément facile à comprendre. Les deux orateurs se sont donnés beaucoup de peine pour expliquer le but de cette recherche, aussi avec des exemples très explicatifs.

En résumé, la plasticité neuronale c'est l'adaptation de notre cerveau à des nouvelles situations. Les questions de l'auditoire ont permis de reconnaître les compétences des orateurs.

Pour finir on a pris ensemble le repas de midi sur la belle terrasse de l'hôtel en face du Lac.

Rencontre de l'ASD le samedi 21 avril 18

Lieu du rendez-vous : hôtel Mont-Blanc du Lac.

Nous étions 11 participants dont 9 membres qui l'avait accueilli Eric.

1er partie : INFO

Il nous a informé au sujet des nouveaux Flyers, donc il avait déjà parlé il y a une année.

Enfin, un Flyer sera envoyé à la fin de ce mois à tout les médecins généralistes, neurologues, ophtalmologues et pédiatres en Suisse, par MERZ Pharma, notre sponsor. Le but est de faire reconnaître notre maladie rare par les praticiens. Ainsi on leur indique de diriger les patients le plus rapidement possible vers un spécialiste pour le bon diagnostic.

Un second Flyer pour les patients atteint de la Dystonie est actuellement en préparation. L'envoi est prévu pour le mois de juillet 18. Ce Flyer parviendra à tous les membres de l'SDG/ASD et comporte un coupon à compléter en indiquant toutes les informations personnelles, pour une mise à jour des données au sein de l'SDG/ASD.

Pour le prochain rencontre Eric a pris contact lors de l'AG de DE à Bruxelles avec M. J-P.Bleton, physiothérapeute spécialisé sur la Dystonie pour faire un exposé sur sa technique de traitement.

Mme Pr. Dr Brigitte Girard, ophtamologue à Paris et spécialisée sur le traitement du Blépharospasme m'a offert de venir à Morges l'année prochaine (au début de l'année) pour donner une conférence.

2ème partie : Auto-présentation

Chaque membre présent est invité de répondre selon le schéma suivant :

- mon nom

- type de Dystonie

et

depuis quand

temps écoulé entre les premiers symptômes

et le diagnostic

- thérapie ou traitement actuel

- ma qualité de vie aujourd'hui *

* très bien : 3,5

/ satisfaisante : 4,5

/ mauvaise : 1 (personnes)

Nous nous sommes tous présentés et avons expliqué notre dystonie et ce que nous avons entrepris pour être le plus en forme possible. C'est toujours très instructif d'écouter les autres personnes et leur témoignage apporte des pistes pour chacun.... MERCI à tous.

Pour clore cette réunion sympathique, nous avons pris un repas en commun au soleil de la terrasse de l'hôtel et c'était encore un moment très agréable de partage.

Jahresversammlung und Generalversammlung der Dystonia Europe in Brüssel

JUBILÄUM 25 JAHRE "DE" (DYSTONIA EUROPE)

Am 12.-14. April 2018 fanden, nicht zufällig, die D-Days mit Generalversammlung und Vorträgen in der europäischen Hauptstadt Brüssel statt.

Im Juni 1993, in Spoleto, Italien, waren 7 Länder (Frankreich, Italien, Holland, Norwegen, Spanien, Schweden und Grossbritannien) an der Gründung der "European Dystonia Federation" beteiligt.

Als Delegierter für die Schweiz unter total 58 Teilnehmern, davon allein 25 Personen aus Belgien, durfte ich an der GV sowie den zahlreichen rund 20 Minuten dauernden Vorträgen (ca. 25) teilnehmen.

Am Freitagmorgen fand die GV statt mit den üblichen Traktanden. Unser Mann im Vorstand der DE als Treasurer (Finanzvorstand), Erhard Mätzener, wurde erneut mit Applaus bestätigt. Nach dem Mittagslunch folgte alsdann die Begrüssung der Teilnehmer durch die Präsidentin der DE, Merete Avery, und

daran anschliessend die Vortragsreihe, beginnend mit einem geschichtlichen Überblick über die Dystonie. Der festliche Abend zum 25. Geburtstag mit Festtagsmenu und Musik mit Tanz war ein grosser Erfolg und ermöglichte auch entspannte Gespräche mit anderen Teilnehmern. Die letzten Verabschiedeten waren auch nach Miternacht noch in Festtagslaune.

Der nächste Tag, der 14. April, war vollumfänglich den weiteren Vorträgen gewidmet. Die Vorträge von Dr. J.-P. Bleton aus Paris sowie Dr. Joost van den Dool aus Holland, beide auch ausgebildete Physiotherapeuten, waren für mich sehr interessant und vielversprechend.

Am Abend hiess es dann Koffer packen und heimfliegen nach Genf, im Wissen, dass ein paar sehr gute Kontakte zustande gekommen sind.

Eric Huber

Wer mehr über die Vorträge erfahren möchte, kann sich in Englisch unter dystonia-europe.org informieren.

Singen – ein Weg im Umgang mit Dystonie? Summen gegen Blepharospasmus?

Unter dem Titel «My Dystonia Story» - «Meine Dystonie-Geschichte» hielt Erhard Mätzener an der Jahresversammlung von Dystonia Europe einen Kurzvortrag, der hier wiedergegeben werden soll.

Mein erster Besuch bei einem Ophthalmologen liegt bald 20 Jahre zurück. Er untersuchte meine Augen und diagnostizierte Blepharitis. Das

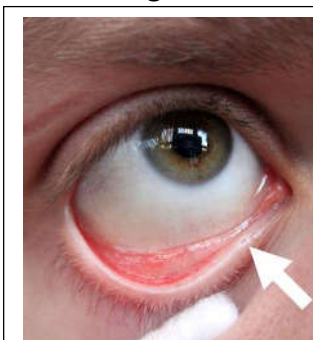


Bild 1: Die Meibomschen Drüsen münden als gelbliche, gekörnte Punkte entlang des nach aussen gestülpten knorpeligen Lidrandes.

bedeute, so erklärte er mir, dass besondere Drüsen in den Augenlidern (meibomsche Drüsen, Bild 1) nicht richtig funktionieren oder deren

Ausgänge an den Lidrändern möglicherweise verstopft seien und dadurch zu wenig öliges Sekret auf die Hornhaut gelangt, um deren allzu schnelles Austrocknen zu verhindern. Er verschrieb mir Produkte zur Reinigung und Pflege der Lidränder und empfahl mir, nicht allzu sehr darüber nachzudenken.

Da nach meinem persönlichen Empfinden der Grad der Behinderung nicht allzu gross war, folgte ich seinem Rat und versuchte, dieser Beeinträchtigung nicht allzu grosse Bedeutung beizumessen. Einige Jahre später bereitete ich mich auf

ein dreitägiges Langlaufrennen in Sisimiut an der Westküste Grönlands vor und begab mich abermals in ärztliche Behandlung bei einem anderen Augenarzt, da ich befürchtete, Wind und Kälte könnten zusätzliche Probleme bereiten. Seine Diagnose war unverändert: Blepharitis. Er spülte die Tränenkanäle, verschrieb mir erneut Lidpflegemittel und empfahl mir, heisse Schwarzteebeutel auf die Augenlider zu legen. Zusammen mit meiner Partnerin Lilo absolvierte ich das faszinierende Abenteuer, bei dem wir 2 Nächte auf einem gefrorenen See bei -30° in Zwei-



erzelten übernachteten, ohne grössere Augenprobleme.

Wiederum einige Jahre später sagte mir ein Allgemeinpraktiker, den ich an einem Gong-Workshop kennengelernt hatte, in seiner Sprechstunde, dass es sich bei mir wohl eher um Blepharospasmus, denn als reine Blepharitis handle. Das leuchtete mir ein und ich entschied, mir Botulinum-Toxin spritzen zu lassen. Das tat ich im Neurologischen Institut der Universität Zürich. Die *Wirt-Mitteilungsblatt* Nr. 28 – Oktober 2018

kung war allerdings bescheiden und ich liess es bei diesem einen Mal bleiben. Vielleicht sollte ich es wieder versuchen – und eigentlich habe ich das auch im Sinn.

Wir sind mit 50 Gesichtsmuskeln ausgerüstet, was uns eine sehr differenzierte Mimik ermöglicht. 40 davon benötigen wir, um die Stirn zu runzeln, aber nur 17 um zu lächeln. Wir sollten uns also stets bewusst sein, dass Lächeln weniger anstrengend ist als finster dreinschauen. Der *Musculus orbicularis oculi* (Bild 3) ist unser aktivster Muskel. Beim Blinzeln ist er täglich gegen 100'000 Mal in Aktion. Bei Blepharospasmus-Betroffenen bereitet er Probleme.

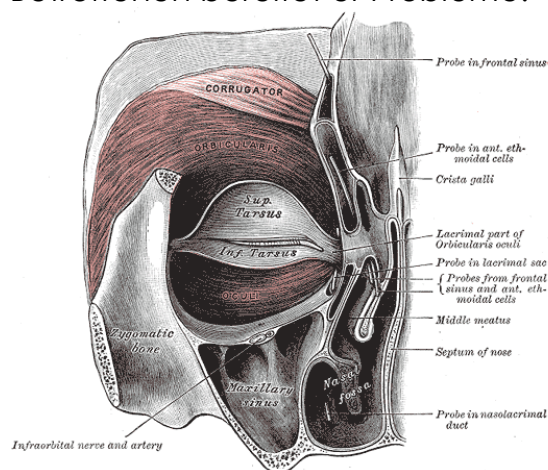


Bild 3

Während der folgenden Jahre kam ich zur Überzeugung, dass ein enger Zusammenhang besteht zwischen meinem Blepharospasmus und meiner Gefühlslage und ich begab mich in eine Gesprächstherapie, um herauszufinden, ob dies eine Möglichkeit wäre, die Symptome zu lindern. Nach 3 Jahren gewann ich den Eindruck, dass diese Sitzungen keinen direkten Einfluss auf den Zustand meines Blepharospasmus hatten. Ich setzte die Therapie jedoch fort, auf reduzierter Basis (vierzehntäglich statt wö-

chentlich) und auf eigene Kosten, weil ich spürte, wie hilfreich dieser Dialog – meist zwar ein Monolog meinerseits – für mich war. Als mein Therapeut eineinhalb Jahre später pensioniert wurde, war dies ein harmonischer Abschluss dieses Projektes. Ich werde diesen Mann nie vergessen, denn er war mir mit der Gesprächstherapie sehr behilflich auf dem Weg von Stress und Frustration zu Akzeptanz und von Spannung zu Entspannung, physisch und psychisch.

Ich versuchte auch einige Tricks, die Verspannungen zu lindern, sei es durch Berühren der Augenpartie meines Gesichtes, sei es durch meine „geste antagoniste“ des linken Zeigfingers zu meiner linken Augenbraue.

Seit mehr als 12 Jahren nehme ich Gesangsunterricht und ich habe in verschiedenen Chören an verschiedenen Projekten mitgewirkt. Und so habe ich auch zu summen begonnen (wie das ja viele Leute tun). Und irgendwann habe ich gespürt, dass dieses Summen angenehm ist für mich und sich entspannend auf meine Gesichts- und Augenmuskeln auswirkt.

Das ist der Hauptgrund, warum ich dann und wann summe. Wenn ihr mich also summen hört, sei es während des Frühstücks oder in der Kaffeepause, heisst das nicht, dass ich ausserordentlich glücklich bin (auch nicht unglücklich). Der Grund könnte sein, dass ich mich in diesem Augenblick ganz einfach daran erinnere, dass Summen wie ein Schlaflied für meine Seele ist.

Erhard Mätzener

(Diese Präsentation wurde gehalten
am 14.4.2018 anlässlich der D-Days
2018 in Brüssel)

Bericht von Bad Herrenalb

Für die Tiefe Hirnstimulationen (THS) sind geeignet:

- Alle generalisierten und segmentalen Dystonien
 - Möglichst kurze Erkrankungsdauer ohne fixierte Fehlstellung
 - Geringer Behinderungsgrad
 - Niedriges Lebensalter
 - Genetische Formen
 - Phasische, rasch wechselnde Form der Dystonie.

- Zervikale Dystonien
 - die komplexe Symptome zeigen.
 - bei denen tiefe Halsmuskeln betroffen sind.
 - die auf Botulinumtoxin und/oder andere Medikamente nicht ansprechen.

- Gesichtsdystonien
 - z.B. Meige-Syndrom.

Kriterien, bei denen eine THS ausgeschlossen wird/ungeeignet ist:

- Ausgeprägte Hirnatrophie
- Vorbestehende Hirnschädigungen/-verletzungen
- Durchblutungsstörung im Gehirn
- Schwere internistische Erkrankungen
- Therapie, die ins Immunsystem eingreift
- Therapie, die ins Blutgerinnungssystem eingreift
- Demenz
- Ausgeprägte psychische Gesundheitsstörungen (Psychosen, Depressionen, Persönlichkeitsstörungen)

Die Referate-Reihe eröffnete Herr Dr. med. Axel Börtlein, Oberarzt Neurologische Klinik im Klinikum Stuttgart, mit dem Thema: Neurologische Therapie der Dystonie.

Dr. Börtlein meinte einleitend: "Kurz gesagt, Neues gibt es nicht zu berichten."

Die Dystonie hat schon früher interessiert (z.B. in der Kunst: Egon Schiele), weil sie zu einer sozialen Stigmatisierung führt. Denn die Dystonie mit ihren Störungen ist von

ausser sichtbar. Man kann die Symptome nicht unterdrücken. Das Umfeld fragt sich, was mit der Person los ist, was sie oder er hat. So kämpfen Betroffene nicht nur mit der Krankheit, sondern auch mit der Reaktion der Umgebung, dem Angestartwerden.

Dystonien sind vielgestaltig. Sie sehen nicht immer gleich aus oder sind gleich ausgeprägt, sondern unterschiedlich. Unter äusseren Einflüssen wie Stress wird die Dystonie stärker, was oft dazu führt, dass sie als psychosomatisch mitverursacht eingestuft wurde. Mit diesen Auffälligkeiten, mit denen Betroffene leben müssen, gehen oft soziale und gesundheitliche Konsequenzen einher.

Dystonie ist eine Bewegungsstörung und die meisten leiden an einer Überbewegung. Die Ursache dafür kennt man noch nicht. Mit 40% Anteil ist der Torticollis die häufigste Dystonie, während z. B. die generalisierte Dystonie mit 9% seltener auftritt.

Bei der Beurteilung der Einschränkung von Blepharospasmus wird oft vergessen, dass die Betroffenen über Sekunden hinweg komplett blind sind und dann keiner normalen Beschäftigung nachgehen können. Je nach Dystonie ist die Feinmotorik beeinträchtigt, elementare Dinge des Lebens sind eingeschränkt, man kann normalen Tätigkeiten nicht nachgehen. Als Folge der Krankheit sind vielfach auch die Gelenke betroffen.

Wie behandelt man eine Dystonie? Es gibt die Schulmedizin, aber auch die alternativen Therapien. Medikamente und Botulinumtoxin-Injektionen können nur einen Teil der Symptome lindern. Bei einer Umfrage gaben 12% an, dass Medikamente eine gute Wirkung zeigen, bei Botulinumtoxin waren es sogar 59%. Weil man die Dystonie nicht heilen kann, ist das Ziel der Behandlungen, die Bewegungsabläufe zu normalisieren. Je lokaler eine Dystonie ist, desto klarer ist die Behandlung. Bei der fokalen Dystonie hilft vielfach der alleinige Einsatz von Botulinumtoxin, während der Hirnschrittmacher und die Medikamente mehrheitlich bei der generalisierten und segmentierten Dystonie zur Anwendung kommen. Je schwerer die Dystonie ist, desto mehr Botulinumtoxin ist erforderlich. So sind oberflächliche Muskeln einfacher zu behandeln, während tiefere Muskeln schwieriger zu erreichen sind. Da braucht es Erfahrung und die Hilfe von EMG. Für alternative Methoden gibt es noch keine Studien, da ist man auf subjektive Beurteilung angewiesen.

Anschliessend folgte das Referat von Prof. Dr. Guido Nikkhah, Oberarzt Neurochirurgische Klinik im Klinikum Stuttgart, zum Thema: Neurochirurgische Therapie der Dystonie.

Da ging es hauptsächlich um die THS (Tiefe Hirnstimulation). Professor Nikkhah meinte, der Erfahrungsbe-

richt eines Patienten, dessen Leben sich verändert habe, sei viel aussagekräftiger, als die Präsentation eines Arztes mit schönen Bildern und Berichten von Studienresultaten.

Neben Parkinson ist die Dystonie die Krankheit, die man mit THS augenscheinlich und langfristig positiv verändern kann. Je nach Alter, Form und Ausprägung der Dystonie haben manche sehr gute Erfolge erzielt. Aber man muss auch sagen, dass sich bei einigen nicht der erwartete Erfolg einstellte. Entsprechend gross war die Enttäuschung. Deshalb sind die Ärzte bei der sorgfältigen Abklärung und beim Vorgespräch gefordert. Es gibt keine Garantie, dass die Dystonie aus dem Leben verschwindet.

Das Gehirn verändert sich trotz Hirnschrittmacher nicht. Man kann auch nach 20 Jahren nicht auf die Tiefe Hirnstimulation verzichten. Dass die Veränderungen nach Abschalten des Geräts erhalten bleiben, passiert schätzungsweise bei weit weniger als 5%. Es gibt keine Studie darüber, verlässliche Zahlen fehlen.

Das Ziel bzw. das Gebiet, das man mit der Sonde erreichen muss, hat einen Radius von ca. 10 mm. Die Geräte kann man sehr genau konstruieren, das Problem liegt 50:50 beim Chirurgen und beim Gehirn, jedes ist anders gebaut.

Es gibt keine Medikamente für Dystonie als Ersatz für THS. Die europäische Pharmaindustrie ist aus Kostengründen nicht an der Forschung interessiert. Herr Prof. Dressler setzt Hoffnung auf eine Vorstudie aus den USA, deren erste Resultate eher positiv klingen.

THS ist eine Operation mit Risiko. Einer von 100 hat Blutungen oder Lähmungen. Aber für 99 Menschen mit schwerer Dystonie lohnt es sich. Vorher müssen alle anderen Möglichkeiten ausgeschlossen werden. Die Wirkung zeigt sich erst nach Monaten und teilweise sogar noch später.

Man kann die Sonde nicht ganz genau platzieren. Auch nach 20 Jahren Forschung hat man die Zellen noch nicht identifiziert, die Dystonie verursachen. So wird nicht ein bestimmter Punkt, sondern ein beschränktes Gebiet getroffen (stimuliert). Mit den heutigen Einstellungsmöglichkeiten sind nachträgliche Korrekturen möglich. Die THS zaubert nicht alle Symptome weg. Es geht um eine Verbesserung, nicht um eine Heilung. Das heisst allgemein, aber besonders bei generellen und segmentierten Dystonien, dass es keine 100%-Garantie einer Besserung gibt. Dystoner Tremor ist schwieriger zu behandeln als normaler Tremor. Bei weniger als 10% bringen eventuell 4 Elektroden eine Lösung.

Die Symptome der Dystonie verändern den Körperbau. Das ist nach Mitteilungsblatt Nr. 28 – Oktober 2018

8-15 Jahren kaum mehr rückgängig zu machen. Physiotherapie und spezielle Übungen können dem Vorgang entgegenwirken. Z.B.:

- Muskeldehnung, um Verkürzung der Muskelfasern vorzubeugen.
- Vorbeugung von Gelenkkontrakturen.
- Triggerpunktbehandlung (Auflösung von verhärteten und verklebten Muskelfasern).
- Feedback-Methoden, EMG-gesteuert oder visuell

Zum Schluss referierte Dr. med. Donatus Cyron, Oberarzt in der Waldklinik Dobel, über das Thema: THS in der Reha optimieren.

Auch Dr. Cyron ging von der Frage aus "Was gibt es Neues?" und meinte: Im Bereich der konservativen Therapie und bei den Medikamenten gibt es in den letzten Jahren kaum Neues. Viele Patienten sagen, dass Physiotherapie ihnen guttut. Es gibt eine grosse gute Studie über Tai-Chi bei Parkinson mit positiven Ergebnissen. Man ist der guten Hoffnung, dass dies auch für Dystonie gilt. Die Rehaklinik probiert dies bei ihren Patienten aus.

Beim operativen Teil, bei der Tiefen Hirnstimulation, ist eine der wichtigsten Verbesserungen das Finden des genauen Zielpunktes der Dystonie. Das sind kleine Strukturen im Durchmesser von wenigen Millimetern. Diesen Punkt zu finden ist beim

Patienten individuell. Mit der Treffgenauigkeit lassen sich auch die unterschiedlichen Ergebnisse nach der Operation erklären. Manche Elektroden sind auch nicht dort, wo man hinwollte. Die Genauigkeit muss noch erhöht werden. Ebenso sprechen einzelne Patienten grundsätzlich nicht an. Ferner geht es darum, Nebenwirkungen wie Sprachstörungen, Verkrampfungen etc. zu vermindern.

Es gibt bei der THS neue selektive Methoden. Bei den bisherigen Elektroden tritt bei Kontakten der Strom rund (wie eine Kugel) von der Sonde zum Hirn heraus. Fast die einzige Möglichkeit Nebenwirkungen zu korrigieren war bisher, mehr oder weniger Strom auf die Sonde zu geben. Dadurch wurden die positiven Resultate bezüglich der Dystonie-Symptome auch beeinflusst bzw. abgeschwächt.

Neue Elektroden haben Segmente, so dass der Strom nicht rundherum, sondern nur in einem Segment herauskommt. Man kann auch selektiv rechts und links anders ausstrahlen oder den Strom nur auf einer Seite anstellen. So reduziert oder vermeidet man Nebenwirkungen. Das ist eine generöse Lösung, die über 10 Jahre Entwicklung gebraucht hat. Für die Dystonie hat die Forschung wenig Geld zur Verfügung.

Weil es immer mehr Einstellgeräte braucht - für jedes Gerät von verschiedenen Firmen andere - wer-

den aus finanziellen Gründen immer noch die alten Elektroden operiert. Neben der Logistik braucht es auch spezialisierte Ärzte, von denen es wenige gibt. Nur grosse Behandlungszentren können für jeden Patienten und für jedes Gerät die richtigen Instrumente bereitstellen.

Bei Dystonie wird über die Nebenwirkungen wie Angststörung, Depression, Zwanghaftigkeit, Manie, etc.

wenig gesprochen, es ist ein Tabuthema. Man weiss aber, dass die Basalganglien mit psychischen Problemen, die vor Ausbruch der Dystonie vorhanden sind, zu tun haben. Wenn durch die Tiefe Hirnstimulation die Dystonie günstig beeinflusst wird, fragt niemand, wie es mit der Psyche steht. Die Patienten haben Angst als Psycho eingestuft zu werden. So kann es sein, dass der Kopf wieder gerade ist, aber es dem Patienten noch nicht gut geht. Daher muss man auch die Stimmung mit der richtigen Einstellung verbessern, eventuell braucht es zusätzlich Medikamente. Bei Parkinson hat man Kenntnisse dieses Problems, aber bei Dystonie sind noch zu wenig Resultate vorhanden. Aktuell testet die Reha bei stationären Patienten mit Psychologen die Stimmung bei den verschiedenen Einstellungen.

Hanspeter Itschner

Dystonie – eine Krankheit mit vielen Gesichtern



Abb. 1: „De Gaper“ von Pieter Brueghel dem Älteren.

Im 16. Jahrhundert stellte der flämische Maler Pieter Brueghel der Ältere in seinem Bild „Der Gähner“ einen Mann mit zusammengekniffenen Augen und verzerrtem Gesicht dar [Abb. 1].

Ebenfalls bereits im 16. Jahrhundert sprach François Rabelais, ein französischer Arzt und Schriftsteller, in seinem Roman „Gargantua und Pantagruel“ von Leuten mit einem „torty colys“ – mit einem verdrehten Hals. Der berühmte Komponist Robert Schumann gab seine Karriere als Konzertpianist auf, da ihn eine Schwäche im zweiten und dritten Finger seiner rechten Hand beim Klavierspielen behinderte.

Auf den ersten Blick handelt es sich bei diesen drei Beispielen um Darstellungen verschiedener Erkrankungen. Doch so unterschiedlich diese drei auch sein mögen – es sind Beschreibungen ein und derselben Krankheit: einer Dystonie.

Unter Dystonie versteht man eine fehlregulierte Spannung der quergestreiften Muskulatur, ein fehlgesteuertes Zusammenspiel agonistischer und antagonistischer Muskelgruppen. Die fehlregulierte Nervenimpulse führen zu anhaltenden, unwillkürlichen Kontraktionen der

antagonistischen Muskeln und somit zu verzerrenden und / oder repetitiven Bewegungen oder zu einer gestörten Körperhaltung. Das klinische Syndrom Dystonie bezeichnet ein breites Spektrum von Erkrankungen, das sowohl fokale Formen als auch schwere generalisierte Bewegungsstörungen umfasst.

Dystonie ist eine *seltene neurologische Bewegungsstörung*. Es gibt keine genauen Angaben über die Zahl der Betroffenen, da es nach wie vor an epidemiologischen Studien fehlt. Man schätzt, dass es in der Schweiz etwa 8000 Dystonie-Betroffene gibt, wobei zu vermuten ist, dass die Dunkelziffer sehr viel höher liegt. Wahrscheinlich werden viele Dystonien nicht erkannt oder falsch diagnostiziert.

Bisher beruhte die *Klassifikation von Dystonien* auf drei Achsen:

1. der Ätiologie
2. dem Erkrankungsbeginn
3. der Verteilung von der Dystonie betroffener Körperregionen.

Ätiologisch wird zwischen primären (idiopathischen) und sekundären Dystonien unterschieden. Beim Beginn der Erkrankung unterscheidet man juvenile von adulten Dystonien. Der Verteilung der Dystonie auf die Körperregionen wird differenziert zwischen:

- Fokal; nur eine Körperregion ist betroffen (z.B. Blepharospasmus)
- Segmental; zusammenhängende Körperregionen sind betroffen
- Multifokal; nicht zusammenhängende Körperregionen sind betroffen
- Generalisiert; der ganze Körper ist betroffen
- Hemidystonie; die Hälfte des Körpers ist betroffen
-

Seit Neustem wird die Klassifikation der Dystonie von drei auf zwei Achsen reduziert:

1. Klinische Charakteristiken,
2. Ätiologie.

Diese Vereinfachung hat den Vorteil, dass die genetische Disposition für eine Dystonie stärker beachtet und deren isolierte Betrachtung mehr in den Vordergrund gerückt wird.

Nach wie vor unbekannt ist *die Ursache der Dystonie*. Die Unkenntnis der Pathophysiologie der Dystonien stellt das grösste Hindernis für die Entwicklung kausaler Therapien dar. Aber die bisherigen Forschungsergebnisse weisen auf eine Dysfunktion der Basalganglien und ihren neokortikalen Verbindungsschleifen hin. Mittlerweile konnten für verschiedene Formen der Dystonie, vor allem für die generalisierten, Mutationen gefunden werden. Diese Einblicke aus der Genetik lassen vermuten, dass für das breite Spektrum der Dystonien unterschiedliche Mechanismen verantwortlich sind.

Die *generalisierte Dystonie* beginnt oft schon im Kindesalter und führt zunächst meist zu Schwierigkeiten beim Gehen. Im schlimmsten Fall sind die Betroffenen ans Bett gebunden und können nicht mehr selbstständig essen. Diese schweren Dystonien sind zum Glück sehr selten.

Sehr viel häufiger sind die *fokalen Dystonien*. Diese umfassen unterschiedlichste Ausprägungen, was eine genaue Diagnose dieser Krankheit schwierig gestaltet. Im Einzelnen werden folgende *fokalen Dystonien unterschieden*:

Blepharospasmus

Beim Blepharospasmus oder Lidkrampf verkrampft sich zeitweilig oder ständig ein bestimmter Augenmuskel, der Musculus orbicularis oculi. Meist sind beide Augen betroffen und lang anhaltende Muskelkontraktionen können die Mimik des Patienten erheblich entstellen. Im Frühstadium der Erkrankung kann der Blepharospasmus etwas asymmetrisch ausgeprägt sein oder sich zunächst durch vermehrtes Blinzeln äussern. Häufig verschlimmern sich die Beschwerden bei emotionaler Belastung, unter Stress, im grellen Sonnenlicht, beim Lesen oder Gehen.

Eine Variante des Blepharospasmus ist die „Lidöffnungsapraxie“. In diesem Fall können die Betroffenen ihre Augen nicht mehr öffnen oder sie geben an, dass ihnen „die Lider zufallen“.

Der Blepharospasmus kann zu einer funktionellen Erblindung führen. Meist beginnt er im Alter zwischen 45 und 65 Jahren und betrifft Frauen häufiger als Männer (1,8 : 1).

Zervikale Dystonie (Torticollis spasmodicus)

Diese auch als „Schiefhals“ bezeichnete Dystonie ist gekennzeichnet durch unwillkürliche abnorme Kopfstellungen und/oder Kopfbewegungen. Die Abstimmung zwischen den einzelnen Muskeln im Hals- und Nackenbereich und ihren Antagonisten ist so gestört, dass diese Muskelgruppen fälschlicherweise gleichzeitig aktiviert werden und stets überaktiv sind.

Je nachdem, welche Muskeln betroffen sind, wird der Kopf nach links oder rechts gedreht (rotatorischer Torticollis), nach hinten (Retrocollis) oder vorne (Anterocollis) gezogen oder seitwärts geneigt (Laterocollis). [Abb. 2]



Abb. 2: Schematische Darstellung der vier Torticollis-Typen (Quelle: Website der National Spasmodic Torticollis Association NSTA, www.torticollis.org.)

Zusätzlich kommen Verschiebungen der Kopf-Körper-Achse in verschiedene Ebenen vor. Oft treten Kombinationen der vier Torticollistypen auf. Nicht selten sind neben den –

oft sehr schmerzhaften – Verzerrungen Tremor oder Myoklonien.

Bei etwa 20-30% der Patienten kommt es während der ersten fünf Jahre nach Erstmanifestation zu einer Ausbreitung der Dystonie auf die Gesichtsmuskulatur oder auf den Rumpf. Die zervikale Dystonie tritt meist zwischen dem 30. und dem 60. Lebensjahr auf. Frauen sind häufiger betroffen (2 : 1).

Gliederdystonie

Der Schreibkrampf, die Musikerdystonie und der Fusskrampf sind verschiedene Formen der Gliederdystonie. Das charakteristische dieser fokalen Dystonien ist, dass die Bewegungsstörung ausschließlich im Zusammenhang mit den komplizierten, langgeübten Bewegungen ausgelöst wird und andere feinmotorische Fähigkeiten nicht betroffen sind.

Der Schreibkrampf ist die häufigste



Abb. 3: Verschiedene Formen von Hand- und Fingerdys-

aktionsspezifische fokale Dystonie. Die klinische Symptomatik ist gekennzeichnet durch unwillkürliche, zum Teil schmerzhaft zeitgleiche Verkrampfungen zahlreicher Muskeln der Hand, des Unterarmes bzw. auch des Oberarmes und des Schulterbereichs. [Abb. 3] Sie können bereits bei Beginn des Schreibvorgangs oder erst nach längerem Schreiben auftreten.

Die Musikerdystonie kann neben der Hand bzw. den Fingern auch die Lippen betreffen. Beim Fusskrampf kommt es insbesondere beim Gehen zu einem Verkrallen der Zehen.

Oromandibuläre Dystonie

Die oromandibuläre Dystonie umfasst dystone Bewegungen der Kaumuskelatur, der Muskulatur der unteren (kaudalen) Gesichtshälfte und der Zungenmuskulatur. Unterliegt die gesamte Kaumuskelatur einem dystonen Bewegungsmuster, kommt es nicht nur während des Kauens zu unkoordinierten Bewegungen, sondern auch andere Muskeln des Gesichts sind hiervon spontan betroffen. Manchmal treten dystone Bewegungen der Muskulatur von Gesicht und Zunge auch gleichzeitig auf. Die Beeinträchtigungen, die daraus entstehen, wirken sich sowohl auf die Sprache als auch auf den Schluckvorgang aus. Je nach Ausprägung unterscheidet man zwischen einem Kieferöffnungstyp, Kieferschließungstyp, Kieferseitdeviationstyp (eine Kieferseite ist stärker betroffen als die andere) und dem fazialen Typ, bei dem die gesamte Gesichtsmuskulatur einem dystonen Bewegungsmuster unterliegt. In ca. 60% der Fälle tritt eine oromandibuläre Dystonie in Kombination mit einem Blepharospasmus auf.

Spasmodische Dysphonie

Bei der spasmodischen Dysphonie, auch laryngeale Dystonie, handelt es sich um eine schwere Stimmstörung.

In 85% der Fälle liegt eine spasmodische Dysphonie vom Adduktor Schweizerische Dystonie-Gesellschaft SDG

Typ vor. Die Betroffenen sprechen gequält, scheppernd, stossweise und angespannt. Stimmabbrüche mit Stöhnen, knarrenden Stimmsätzen und gequetschten Lauten wechseln mit in schweren Fällen völligem Stimmverlust ab, wobei die Muskeln von Kehle, Hals und Atemmuskulatur extrem angespannt sind.

Werden hingegen die Stimmbänder auseinandergezogen, ist eine spasmodische Dysphonie vom Abduktor Typ die Folge. Bei dieser Form klingt die Stimme flüsternd und verhaucht.

Während des Sprechens können Gesicht und Hals, aber auch Brustkorb und Bauch mit bewegt werden, wodurch es zu Verzerrungen und Entstellungen kommen kann. Beim Singen, Lachen oder Weinen klingt die Stimme häufig völlig normal. Das mittlere Alter bei Beginn der Erkrankung liegt um das 40. Altersjahr. Frauen sind etwas häufiger betroffen als Männer.

Behandlungsmöglichkeiten

Bei all diesen fokalen Dystonien ist *Botulinumtoxin* (BTX) die Therapie erster Wahl. Besonders bei Blepharospasmus und zervikaler Dystonie lindern Injektionen mit BTX zeitweilig die Symptome. Etwas weniger erfolgreich, aber trotzdem die erfolgversprechendste Therapie ist BTX bei Gliederdystonie, oromandibulärer Dystonie und spasmodischer Dysphonie vom Adduktor Typ.

Die lokale Injektion von BTX in den Muskel führt zu einer selektiven und reversiblen Chemodenervierung, indem es über eine Verbindungsstelle in den Nerv gelangt. Am Nervenende verhindert das BTX die Freisetzung des Acetylcholin, den

für die Bewegungsabläufe notwendigen Transmitter. Durch diese Blockade wird der Muskel deaktiviert. Die funktionelle Erholung des Muskels tritt in der Regel nach zwei bis vier Monaten nach der Injektion ein.

Die BTX-Therapie hat nur selten Nebenwirkungen wie lokale Muskelschwäche oder Dysphagie, welche jedoch reversibel sind. Bei der Behandlung grösserer Muskelgruppen mit entsprechend höherer Dosierung (z.B. bei zervikaler Dystonie) besteht ein geringes Risiko der Bildung

von Antikörpern (<5%). Um einer Antikörperbildung entgegenzuwirken, sollte daher zwischen den Behandlungen ein Mindestabstand von 10-12 Wochen nicht unterschritten werden.

Bei schweren fokalen Dystonien, insbesondere bei Non-Respondern auf eine BTX-Therapie, hat sich in den letzten Jahren die *Tiefe Hirnstimulation* oder *DBS* (Deep Brain Stimulation) als weitere Behandlungsmöglichkeit etabliert. Dabei werden Elektroden im Globus pallidus internus platziert, einer in den Basalganglien liegenden Region über dem Sehnerv. Elektrische Impulse unterbrechen die hyperaktiven Nervenimpulse, welche vermutlich für dystone Bewegungsmuster verantwortlich sind. Auch eine DBS bewirkt keine Heilung einer Dystonie, aber sie erzielt im Durchschnitt eine Verbesserung von 60%.

Orale Medikation ist die Therapie zweiter Wahl, da die Substanzen nur eine begrenzte Wirksamkeit zeigen. In Frage kommen in erster Linie *Anticholinergika* und *Benzodiazepine*, doch ist für die meisten Patienten der Therapieeffekt nicht befriedigend. Seitdem BTX und DBS bei fokalen Dystonien erfolgreich angewendet werden, rücken die Medikamente in den Hintergrund.

In letzter Zeit wird die Bedeutung *physikalischer Therapien* mehr beachtet. Dabei geht es nicht um eine „Heilung“, sondern um die Erhaltung der Flexibilität von Wirbelsäule und Muskulatur sowie das Verhindern von sekundären Schädigungen des Bewegungsapparates. Die meisten Patienten profitieren von sanften, passiv-relaxativen

Therapien wie zum Beispiel Cranio-Sakral-Therapie, Yoga, Triggerbehandlung oder EMG-Feedback. Das Ziel einer physiotherapeutischen Behandlung ist in erster Linie eine Aktivierung der nicht-dystonen Muskeln und das Wiedererlernen „normaler“ Bewegungsmuster. Hingegen sollte eine Massage der dystonen Muskeln vermieden werden, um diese nicht noch zusätzlich zu stimulieren. Ganz generell gilt es immer zu beachten, dass die Dystonie bei jedem Betroffenen individuell ausgeprägt ist. Das heisst, für jeden Patienten muss „sein“ Behandlungskonzept gefunden werden.

Dr. phil. hist. Anette Mook

(Dieser Artikel erschien in der Zeitschrift «Reflexe», einer Zeitschrift für physikalische Therapie, im Dezember 2014)

Interview mit Professor Dressler zum Erscheinen seines neuesten Buchs über die Behandlung der Dystonie

F: Herzlichen Glückwunsch zu Ihrem neuen Buch. Was war die Idee bei diesem Buch?



A: Dieses Buch basiert auf dem Konzept unserer 'International Congresses on Treatment of Dystonia', einer Kongress-Serie, die seit über 10 Jahren national und international bestens etabliert ist. Wir wollen uns dabei auf eine einzige Krankheit beschränken. Für diese Krankheit aber wollen wir dann das gesamte Spektrum der Therapien darstellen. Bei den meisten anderen Kongressen geht es oft nur um einzelne spezielle Methoden und Therapieansätze. Wir glauben, dass das zu einer Verengung der Therapie-Optionen für den Patienten führt. Dies sehen wir besonders bei der Therapie der Dystonie als eine Gefahr, da es hier keine kausalen und definitiven Therapien gibt und meist nur Kombinationstherapie zu ausreichenden Behandlungsergebnissen führt. Mit diesem Buch wollen wir explizit für multidisziplinäre Therapiekonzepte werben.

F: Welche Therapieformen werden behandelt?

A: Wir haben natürlich einen starken Fokus auf die Botulinumtoxin-Therapie gelegt, da sie für die meisten Dystonie-Patienten nach wie vor die Therapie der Wahl darstellt. Wir behandeln daneben aber auch die Tiefe Hirnstimulation, die konventionelle Pharmakotherapie, die Rehabilitation, konventionelle chirurgische Therapieansätze und neue experimentelle Therapien.

F: Befassen Sie sich auch mit der Krankheit Dystonie selbst?

A: Ja, ohne ein ausreichendes Verständnis der Dystonie kann es keine erfolgversprechende Therapie geben. Deshalb informieren wir unsere Leser auch im Hinblick auf die Erkrankung selbst. So behandeln wir Fragen der klinischen Präsentation, der Klassifikation, der Pathophysiologie, der Epidemiologie, der Genetik, der Bildgebung, Fragen von Tiermodellen und Skalen zur Dokumentation des Krankheits- und Therapieverlaufs.

F: Geht es auch um spezielle Formen der Dystonie?

A: Wir haben Abschnitte über Musikerdystonien und über pädiatrische, psychogene und über symptomatische Dystonien.

F: Was ist Ihr Zielpublikum?

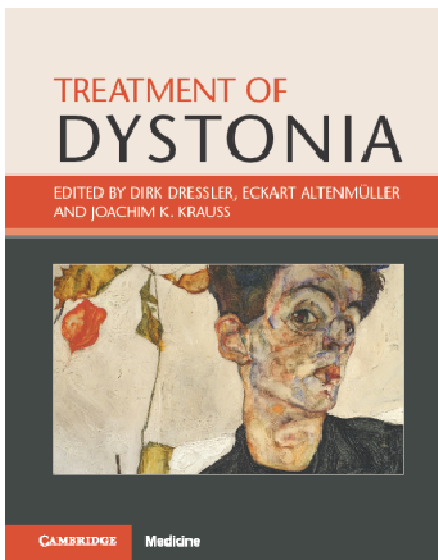
A: Wir haben das Buch produziert für 'Alle, die Patienten mit Dystonie betreuen'. Das richtet sich sowohl an Ärzte als auch an Nichtärztliche Therapeuten. Die medizinischen Bereiche, die dabei angesprochen werden, beinhalten die

Neurologie, die Neurochirurgie, die Neuropädiatrie und die Neurorehabilitation.

F: Glauben Sie, dass auch Patienten von diesem Buch profitieren können?

A: Klar, das Buch ist ein wissenschaftliches Buch, das in englischer Sprache erschienen ist. Wir wissen aber auch, dass ein erheblicher Prozentsatz von Patienten sehr an einem grundsätzlichen Verständnis ihrer Erkrankung interessiert ist. Viele von diesen Patienten sind ja gerade deswegen Mitglieder in Patientenselbsthilfeorganisationen. Wir haben grossen Wert auf eine klare Sprache gelegt, die durchaus auch Patienten verstehen können. Auch Angehörige von Patienten könnten an dem Buch interessiert sein, um aus erster Hand Hintergrundinformationen über die Dystonie zu erhalten, und um so besser Dystonie-Patienten verstehen und unterstützen zu können.

F: Wir wünschen diesem Buch recht viel Erfolg!



Schweizerische Bibliothek für Blinde, Seh- und Lesebehinderte

Wer aufgrund einer Erkrankung ein normales Buch nicht mehr lesen oder halten/handhaben kann, könnte vom Angebot der SBS profitieren. Aktuell kann man über 60'000 Medien in verschiedenen zugänglichen Formaten erhalten – hauptsächlich in deutscher Sprache. Man kann Hörbücher und E-Books rund um die Uhr in unserer Online-Bibliothek oder via App herunterladen. Oder man lässt sich Hörbücher auf CD per Post nach Hause schicken.

Ein Informationsblatt ist bei Hanspeter Itchner, Risi 18, 8754 Netstal, hanspeter.itschner@dystonie.ch, erhältlich.

Jahresversammlung und Generalversammlung der Deutschen Dystonie Gesellschaft 2017

Die Jahrestagung der Deutschen Dystonie Gesellschaft (DDG) fand dieses Jahr unter dem Motto «Dystonie bewegt – damals und heute» statt unter umsichtiger Leitung durch Hedwig Hagg, Vorsitzende der DDG. Es galt, das 25jährige Bestehen der DDG zu feiern. Tagungsort war Kasel, das durch seine Lage in der Mitte Deutschlands für alle gut erreichbar war. Die Vierervertretung aus der Schweiz bestand aus Micheline Johnson vom Vorstand, Erhard Mätzener, Revisor der SDG und Finanzvorstand der Dystonia Europe, seiner Partnerin Lilo Illi sowie der Schreibenden. Bereits am Vorabend der Tagung wurden wir bei einem Dinner sehr herzlich willkommen geheissen.

Im Zusammenhang mit dem Jubiläum, der silbernen Hochzeit sozusagen, waren mehrfach Rückblicke angesagt, aktueller Anlass war leider auch der Tod von Didi Jackson, der Gründerin und langjährigen Vorsitzenden der DDG. Da ihr Sohn erkrankt war und nicht an der Versammlung teilnehmen konnte, wurde ein Nachruf von Christa Hafenscher, der Gründerin und Ehrenvorsitzenden der Österreichischen Dystonie Gesellschaft, vorgelesen.

Es folgte ein Referat von Frau Dr. Ebba Lohmann, das die Geschichte der Dystonie-Diagnostik nachzeichnete. Ihr Beitrag umriss die Probleme in der Beschreibung und Abgrenzung der Dystonie vom 18. Jahrhundert bis zur aktuellen Diagnostik.

Während Ende 18./anfangs 19. Jahrhundert im Zusammenhang mit der Bewegungsstörung noch von einer Neurosis und Hysterie gesprochen wurde, tauchte der Begriff Dystonie 1911 erstmals auf. Er beschreibt ein Symptom. «Dys-« bedeutet «schlecht», «falsch» und «Tonus» ist mit «Spannung» gleichzusetzen. Es war Hermann Oppenheim, der den Begriff prägte und die verschiedenen Dystoniefornen beschrieb. Seit Jean-Martin Charcot, Mitbegründer der modernen Neurologie, also seit mehr als 100 Jahren, geht man von einer neurologischen Verursachung aus. Für einige Zeit danach und als Folge von Sigmund Freuds Ideen über unbewusste Konflikte, die sich in organischen Beschwerden äussern, waren psychoanalytische Modelle der Dystonie aktuell.

Auch wenn in früheren Jahrhunderten ein Begriff für die Erkrankung fehlte, wurde sie beschrieben, beispielsweise die Zervikale Dystonie 1614 von Felix Platter als «Erkrankung der Muskeln und des umliegenden Gewebes». Bernardino Ramazzini sprach 1700 im Zusammenhang mit aktions-induzierten Dystonien von muskulären Erkrankungen. Heute sind für eine Diagnose wichtig: Erkrankungsalter, Verteilung der Symptome, zeitlicher Verlauf/Auftreten. Ausserdem müssen andere Erkrankungen ausgeschlossen werden. Der Diagnostik dienen: Blut-Untersuchungen, Bildgebung, Elektrophysiologie und genetische Testung.

Das nächste Referat hielt Prof. Peter Roggenkämper, Ophthalmologe (Augenarzt), zum Thema «Erinnerungen an die Frühzeit der Botulinum-Behandlung». Er schilderte kurz wie alles begann - die Geschichte der Entdeckung des therapeutischen Nutzens des Botulinumtoxins. 1822 machte sich der Arzt und Dichter (sowie Weinkenner) Justinus Kerner erstmals Gedanken über das «Wurstgift» als Heilmittel bei Erkrankungen mit einer motorisierten Übererregbarkeit.

Prof. Roggenkämpers Interesse daran wurde 1979 geweckt. An einer Tagung in Bern wurde er auf Alan B. Scott aufmerksam, der Botulinumtoxin für die reversible Schwächung von Augenmuskeln (Chemodenervation) verwendete. Dies als Alternative zur Schieloperation. Seit 1985 behandelte Prof. Roggenkämper damit auch Blepharospasmus. Bis Ende der 80er-Jahre erfolgten die Botox-Lieferungen an Prof. Roggenkämper noch via Scott, dann übernahm Allergan den Vertrieb und setzte eine neue Preispolitik durch.

Prof. Frank Erbguth hat noch persönliche Erinnerungen an David Marsden in London, der sich grosse Verdienste um die Erforschung und Behandlung neurologischer Bewegungsstörungen und die Dystonie erwarb. Er erkannte Dystonie als Basalganglienstörungen. Leider verstarb er viel zu früh, sein Erbe wurde jedoch weitergetragen und mit Preisen in seinem Namen werden noch heute Forschende ausgezeichnet (z.B. der mit € 10'000 dotierte David Marsden Award, den Dystonia Europe im Zweijahresrhythmus vergibt).

Auch die Einführung von Botulinumtoxin und dessen Siegeszug ab 1985 hat er miterlebt. Vor der Zulassung war Diplomatie mit den Zollbehörden erforderlich, wird es doch in Militärkreisen als Biologische Waffe klassifiziert. Heute arbeitet man weiter daran, mit Ultraschall oder dem ColCap-Konzept (Collum-caput-Konzept bei Subformen der Zervikalen Dystonie) die Botulinumtoxin-Anwendungen bei Zervikaler Dystonie zu verbessern. Einfach gesagt, geht es darum mit Hilfe von Elektromyografie u.a. dystone Muskeln besser identifizieren zu können.

Mit einem berührenden, aber auch positiven Rückblick auf 25 Jahre mit Dystonie beendete Elke Schilling, eine Betroffene, den Morgen. Ihr Bericht bestätigte einmal mehr das Motto: Zusammen sind wir stark.

Prof. Andreas Kupsch aus Berlin referierte über die Tiefe Hirnstimulation bei Dystonie, von der Geschichte in die Zukunft. Zunächst führte er aus, dass es für Dystonien mit wenigen Ausnahmen, z. B. der Segawa-Dystonie, bis auf Botulinumtoxin pharmakologisch keine befriedigende Behandlung gibt.

Die Neurostimulation bzw. Tiefe Hirnstimulation (THS) oder Englisch Deep Brain Stimulation (DBS) besteht darin, dass man Elektroden in unterschiedliche Hirnareale implantiert und von aussen einen Schrittmacher mit einem Batteriegerät aktiviert. Bei der THS handelt es sich im Grunde um einen reversiblen Eingriff, weil man theoretisch diese Elektroden auch wieder ausschalten kann.

1987/88 gelang der Durchbruch, als Alim Louis Benabid diese Technik bei

einem Tremorpatienten einsetzte und dann prominent im «Lancet» publizierte, einer grossen wissenschaftlichen Zeitschrift. Die THS ist zugelassen für essentiellen Tremor, für Parkinson und ist bei Dystonie ebenfalls etabliert und zugelassen. Interessant ist, was die Zukunft bringt: Bei der Epilepsie gibt es vielversprechende Ergebnisse, aber auch in der Psychiatrie, bei Depressionen.

Komplikationen sind möglich: Das Risiko an einer Operation zu sterben liegt bei 0,5%. Das zweite Fragezeichen betrifft die Infektion, etwa 2%. Eine Operation kostet so viel wie ein Kleinwagen. Es geht darum den richtigen Dystoniezielpunkt besser finden und treffen zu lernen.

Ein wichtiger Parameter für den Erfolg einer Therapie in der Neurologie allgemein: Es wird die Lebensqualität gemessen.

Prof. Kupsch zeigte anhand von zwei Hörproben, wie man bereits während der Operation in das Hirn hineinhört. Mit einem Lautsprecher an den Elektroden kann man die Frequenz der tiefen Elektrodenkontakte messen. Es besteht die Hoffnung, dass man bereits während der Operation sagen kann, ob man mit der Elektrode richtig liegt. Man hat herausgefunden, dass die Hauptaktivität der Muskeln bei Dystoniepatienten einheitlich im Bereich von 4 Hertz ist.

Zusammenfassend: Gute Resultate werden erzielt bei zervikaler Dystonie, DYT 1-Dystonie, DYT-11-Dystonie, tardiver Dystonie und teilweise auch bei generalisierten Formen. Ein Effekt

kann auch erst nach 3-6monatiger fortgesetzter Stimulation auftreten. Die Zukunft liegt auch in der technischen Neuentwicklung: Zunächst gab es als Anbieter nur Medtronic, heute besteht mit St. Jude und Boston Scientific mehr Konkurrenz. Es wurden neue Elektrodentypen entwickelt. Die Entwicklung geht auch in Richtung wenig Gewicht, wie beim Herzschrittmacher. Heute werden nicht nur 4 Elektroden, sondern zum Teil 8 eingesetzt, um mehr Gewebe zu aktivieren. Man kann somit elektrische Felder den anatomischen Formen des Gehirns besser anpassen.

Zum Schluss stellte Prof. Kupsch den Träger des elften Oppenheim-Preises, Dr. Michael Zech, vor. Dieser befasst sich mit der dritten wichtigen Forschungsrichtung in Sachen Dystonie, nämlich der Genetik. Der Preis in der Höhe von € 5'000, der alle 2 Jahre verliehen wird, wurde von der Vorsitzenden der DDG, Hedwig Hagg, überreicht. Dr. Zech berichtete über die Identifikation eines neuen Dystonieverursachenden Gendefekts (KMT2B).

Im letzten Vortrag informierte Dr. Thorsten Odorfer über einer Studie zu Torticollis in Würzburg, bei der es um die Frage geht, ob wie bisher Botulinumtoxin als Therapie der Wahl gelten sollte oder die Tiefe Hirnstimulation.

Der Nachmittag wurde mit Glückwünschen zum Jubiläum abgeschlossen. Erhard Mätzener überreichte Hedwig Hagg als Vorsitzende der DDG im Namen von Dystonia Europe einen riesigen Blumenstrauß.

Geehrt wurden auch Mitglieder, die die DDG durch ihre 25jährige Mitgliedschaft unterstützt haben. Einen speziellen Applaus erhielt auch Martina Kühn, die während der letzten neun Jahre als Schatzmeisterin der DDG gewirkt hatte.

Ein Nachessen am Abend in geselliger Runde und mit interessanten Begegnungen rundete den Anlass ab. Ein berührender Moment war eine Tanzeinlage, mit der ein Lied von Ute Kühn, ehemalige DDG Vorsitzende, begleitet wurde: «Gutes Gift». Ein Titel, der stutzig macht, aber für viele Dystonie-Betroffene Realität ist. Es folgten weitere Darbietungen aus dem Kreis der DDG.

Mit Dankbarkeit schauen wir auf anregende, informative Tage in Kassel zurück und freuen uns über neue Kontakte und gute Zusammenarbeit.

Wie man im folgenden Beitrag erfahren kann, hatte Kassel auch touristisch Einiges zu bieten.

Claudia Schmid,

Unsere Rückreise in die Schweiz hatten wir auf Montag angesetzt. Während unsere Freunde der DDG am Sonntag um 10 Uhr noch zur Mitgliederversammlung berufen wurden, stand für uns eine Stadtbesichtigung auf dem Programm. Es war ein sonniger und heisser Tag. Die Bezeichnung Wilhelmshöhe ist hier allgegenwärtig: Von der Bahnstation Wilhelmshöhe marschierten wir der schnurgeraden, stetig ansteigenden Prachtstrasse Wilhelmshöher Allee entlang zum Bad Wilhelmshöhe, zum Schloss Wilhelmshöhe und schliesslich zum Herkules zuoberst auf der Wilhelmshöhe. Und da Wasser an heissen Tagen stets eine besondere Faszination ausstrahlt, wollten wir uns das gigantische Wasserspiel im UNESCO Welterbe Bergpark Wilhelmshöhe nicht entgehen lassen. Tausende Sonntagsspaziergängerinnen und -spaziergänger hatten dieselbe Idee. Das ganze Spektakel startete punkt 14:30 Uhr beim Herkules Monument und die Fluten stürzten dann in 4 Etappen auf 2.3 km Länge in den 200 m tiefer gelegenen Teich mit der Fontäne als Schlussbouquet. Erst die grossen Kaskaden, dann der Steinhöfer Wasserfall, die Teufelsbrücke, über das Aquädukt in den Fontänenteich. Wann die Schleusen geöffnet werden und das Wasser auf die einzelnen Etappen losgelassen wird, ist genau vorgegeben und die Zuschauermenge kann sich ihre Standpunkte genau aussuchen und verändern. Das ganze Spektakel dauert 75 Minuten.

Einen gemütlichen und stimmigen Ausklang des Tages fanden wir in einem alten Biergarten, wo wir bei anregendem Gespräch den Durst löschten und den Hunger stillten, bevor wir uns auf den späten Rückweg zu unseren Hotels machten.

Erhard Mätzener

Ausblick auf kommende Veranstaltungen

Frühling 2019	D-Days Dystonia Europe, Jahrestagung und General Assembly
6. oder 13. April 2019	Jahrestagung und Generalversammlung der Schweizerischen Dystonie-Gesellschaft in Aarau, Hotel Aarauerhof
8.-11. Mai 2019	Fourth International Congress on Treatment of Dystonia in Hannover
Sommer 2019	Jahrestagung der Deutschen Dystonie Gesellschaft in Stuttgart/Dresden
28. Sept. 2019	Tiefe Hirnstimulation (THS)-Tagung in Konstanz, Hotel Halm

Impressum

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

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

Redaktion /
Rédaction Claudia Schmid
Bergstrasse 20, CH – 8132 Hinteregg
Tel.: +41 (0) 44 984 29 13
E-Mail: claudia.schmid@dystonie.ch

Übersetzungen /
Traductions Pierre-Alain Dentan

Layout /
Mise en page Claudia und Stefan Schmid

Nachdruck der Beiträge oder anderweitige Verwendung nur mit Erlaubnis der Herausgeberin.

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

www.dystonie.ch

Spendenkonto: Postkonto Nr. 40-7494-0

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

**Bitte gedenken Sie in Trauerfällen der Schweizerischen Dystonie-
Gesellschaft.**

Für Kollekten oder Legate sind wir stets dankbar.