

## Was ist Dystonie?

Dystonie ist eine neurologische Erkrankung. Es handelt sich um eine Bewegungsstörung, die gekennzeichnet ist durch eine Überaktivität der Muskeln. Diese führt zu unwillkürlichen, d.h. nicht steuerbaren Verkrampfungen. Die Folge sind abnorme Bewegungen und Haltungen der betroffenen Körperbereiche. Muskeln ziehen sich kurzzeitig oder anhaltend zusammen, ohne dass der Betroffene dies beeinflussen kann. Bestimmte Funktionen werden dadurch eingeschränkt. Der Patient leidet oftmals unter Schmerzen.

Eine Dystonie kann jeden treffen – in jedem Alter, in jeder Lebenssituation. Dystonie ist eine organische und keine psychische Erkrankung. Dystonie führt nicht zu einer Beeinträchtigung der geistigen Leistungsfähigkeit.

## Zu guter Letzt

Dystonie ist eine seltene und noch wenig bekannte Krankheit. Wenn Betroffene Krampfanfälle in der Öffentlichkeit erleiden, stoßen sie nicht selten auf Unverständnis oder zumindest Hilflosigkeit. Die Unkenntnis über die Krankheit kann im Ernstfall gefährlich für den Betroffenen werden.

Hinzu kommt, dass Betroffene nicht selten eine jahrelange Odyssee an Arztbesuchen hinter sich haben, bevor die Diagnose Dystonie gestellt wird.

Die Unsicherheit bezüglich der eigenen Erkrankung und die weit verbreitete Unkenntnis in Bezug auf Dystonie in der Öffentlichkeit sind zwei Faktoren, unter denen Betroffene sehr stark leiden. In den meisten Fällen ziehen sich Menschen mit Dystonie immer mehr zurück, weil ihnen Krampfanfälle in der Öffentlichkeit peinlich sind.

Wichtig für das Selbstwertgefühl der Patienten sind die persönliche Auseinandersetzung mit der Diagnose und die ständige Information über Therapiemöglichkeiten. Neben einer guten, individuellen Therapie trägt das soziale Umfeld mit verständnisvollen Freunden und Angehörigen erheblich dazu bei, dass der Betroffene die Dystonie annimmt und bewältigt.

Eine große Rolle spielt der Austausch mit anderen Dystonie-Patienten. In den regionalen Selbsthilfegruppen der Deutschen Dystonie Gesellschaft e.V. (DDG) finden Betroffene Rat und Hilfe.

„Nur gemeinsam sind wir stark“ –  
Werden Sie Mitglied bei der  
Deutschen Dystonie Gesellschaft e.V.!

Die DDG-Gruppenleiter der in Ihrer Nähe befindlichen Regionalgruppe oder die DDG-Geschäftsstelle informieren Sie gern und senden Ihnen auf Wunsch ein Antragsformular zu.

Das Antragsformular (Beitrittserklärung) finden Sie ebenfalls auf der Homepage der DDG unter [www.dystonie.de](http://www.dystonie.de).

## Muskelverkrampfungen vieler Körper-Bereiche



## Generalisierte Dystonie



Deutsche Dystonie Gesellschaft e.V.  
Theodorstraße 41 P  
22761 Hamburg  
Tel.: 040/87 56 02  
Fax: 040/87 08 28 04  
E-Mail: [info@dystonie.de](mailto:info@dystonie.de)  
[www.dystonie.de](http://www.dystonie.de)

*Sie ist siebzehn. Sie sitzt im Rollstuhl. Sie steuert ihn durch alle Kurven. Auch wenn die Hand nicht schreiben kann. Ihre Stimme ist nicht zu verstehen. Ihr Sprachcomputer setzt um, was sie sagen möchte. Sie ist die Klügste in ihrer Klasse und wurde zur Klassensprecherin gewählt. Trotz ihrer generalisierten Dystonie. Ihr Lebensmut ist ungebrochen.*

## Welche Formen von Dystonien gibt es?

### Unterscheidungsmerkmale

#### 1. Die Ursache:

Bei der primären bzw. idiopathischen Dystonie gibt es keine erkennbare Ursache. Zum Teil sind Dystonien erblich bedingt. Daneben gibt es sekundäre bzw. symptomatische Dystonien, die sich auf der Basis einer anderen Grunderkrankung entwickeln.

#### 2. Das Alter des Patienten:

Dystonien unterscheiden sich nach dem Alter. Die infantile Form entwickelt sich im Kindesalter, die juvenile bei Jugendlichen und die adulte bei Erwachsenen.

#### 3. Betroffene Körperregion:

Ist die von nicht-steuerbaren Verkrampfungen betroffene Körperregion sehr eng begrenzt, handelt es sich um eine fokale Dystonie. Wenn ein bestimmter Bereich erkrankt ist, nennt man dies eine segmentale Dystonie. Bei einer multifokalen Dystonie treten die Beschwerden an mehreren, eng begrenzten Körperstellen auf. Hat die Krankheit Arme, Beine und Rumpf erfasst, spricht man von einer generalisierten Dystonie. Bei der Hemidystonie beschränken sich die umfassenden Beschwerden auf eine Körperhälfte.

## Die generalisierte Dystonie

Eine generalisierte Dystonie kann primär und infantil oder juvenil sein, sie kann symptomatisch sein und bereits im Kindesalter oder erst im Jugend- oder Erwachsenenalter auftreten. Eine generalisierte Dystonie kann erblich bedingt und im Kindesalter schon stark ausgeprägt sein. Sie kann sich aber auch erst im Laufe vieler Jahre voll ausprägen. Bei einer generalisierten

Dystonie handelt es sich, wie auch bei allen anderen Dystonieformen, um eine organische Bewegungsstörung und nicht um eine psychische Erkrankung.

## Ursachen

Ein Großteil der generalisierten Dystonien, bei denen andere Ursachen ausgeschlossen werden können, sind vererbt. Die Ausprägung der dystonen Bewegungsstörungen ist allerdings sehr unterschiedlich.

Bei generalisierten Dystonien wird in 45 % der Fälle eine Ursache gefunden, und zwar unabhängig davon, in welchem Alter die Dystonie auftritt. Die Liste der Erkrankungen, bei denen eine sekundäre Dystonie auftreten kann, umfasst viele seltene neurologische Erkrankungen. Am häufigsten sind verantwortlich: Die Einnahme von Neuroleptika, eine Hirnschädigung zwischen der 28. Schwangerschaftswoche und dem 7. Lebensstag (perinataler Hirnschaden), zerebrovaskuläre, die Gefäße des Gehirns betreffende Ereignisse, und äußere oder innere Verletzungen, z. B. durch Verkehrsunfälle, Schläge oder Stürze. Ein perinataler Hirnschaden muss nicht sofort zu einer Dystonie führen, sondern kann sich auch erst im Jugend- oder Erwachsenenalter bemerkbar machen. Das bedeutet, dass eine Dystonie erst viel später nach dem ursächlich zu Grunde liegenden Ereignis auftreten kann.

## Diagnose

Besonders im Kindesalter ist eine exakte Diagnose sehr wichtig, da versäumte oder falsche Behandlungen zu schwerwiegenden Langzeitfolgen führen können. Tritt eine – zunächst örtlich begrenzte – Dystonie im Kindes- und Jugendalter auf, entwickeln 50 % der Betroffenen eine generalisierte Dystonie. Da es sehr viele verschiedene Ursachen gibt, die eine sekundäre Dystonie im Kindes- und Jugendalter auslösen können, ist auch die Anzahl der diagnostischen Untersuchungen vielfältig. Mit der Computer- und Kernspintomographie lassen sich strukturelle Veränderungen des Gehirns beurteilen und zum Beispiel Blutgerinnsel entdecken. Viele Blut- und Harnuntersuchungen in Speziallabors sind notwendig, um besondere Stoffwechselerkrankungen zu erkennen. Mitunter besteht auch die Notwendigkeit, Gewebe aus Muskel oder Leber zu entnehmen. Das Auftreten dystoner Bewegungsmuster erfordert auch die

Abgrenzung von anderen Bewegungsstörungen.

Manche Kinder und Jugendliche mit Verdacht auf eine generalisierte Dystonie leiden an einer Störung des Kupferstoffwechsels (Morbus Wilson) oder einer Dopa-Responsive Dystonie (Segawa-Syndrom). Beide Erkrankungen sind gut zu behandeln.

## Therapie

Bisher gibt es keine allgemeingültige Behandlungsmethode für Dystonien. Die Symptome können durch Injektionen mit Botulinumtoxin und unterstützende Verfahren wie Krankengymnastik und Entspannungsübungen gelindert werden.

Daneben gibt es medikamentöse und chirurgische Verfahren. Die Injektionstherapie mit Botulinumtoxin ist bei einer generalisierten Dystonie nur bedingt das Mittel der Wahl.

Trotz Anwendung der Höchstdosis pro Behandlung kann immer nur ein begrenzter Teil der Bewegungsstörungen beeinflusst werden. Jüngeren Patienten sollte aber ein solcher Therapieversuch nicht vorenthalten werden, wenn die Chance besteht, die Beschwerden zumindest in einem bestimmten Bereich sinnvoll zu lindern.

Von einer Therapie mit L-Dopa profitieren nicht nur Patienten mit Segawa-Syndrom, sondern z. B. auch solche mit Parkinson-Syndrom, bei denen sich nicht selten zusätzlich eine Dystonie entwickelt. Eine hochdosierte Anticholinergika-Therapie (Substanzen, mit denen die Wirkung von Acetylcholin unterbunden wird) ist besonders bei jugendlichen Patienten mit generalisierter idiopathischer Dystonie zu erwägen. Auch wenn sich eine Linderung häufig erst nach längerer Zeit einstellt, so erfährt etwa die Hälfte der jugendlichen Dystoniker spürbare Erleichterung dadurch. Führen Anticholinergika zu keinem Erfolg, können weitere Medikamente einzeln oder in Kombination eingesetzt werden. Dazu zählen unter anderem Baclofen, Antiepileptika und Benzodiazepine.

Neuroleptika sind nicht geeignet. Als operative Verfahren werden die intrathekale Applikation von Baclofen mittels einer Pumpe oder stereotaktischer Operationen durchgeführt. Die Erfahrungen mit der Tiefenhirnstimulation zeigen oftmals sehr gute Erfolge.