

Zervikale Dystonie

Physiotherapie als additive Behandlung Menschen mit einer zervikalen Dystonie leiden in Folge unwillkürlicher Anspannungen der Hals- und Nackenmuskulatur häufig unter Schmerzen und einer eingeschränkten Bewegungsfähigkeit. In diesem Artikel erfahren Sie, warum forcierte Dehnungen und Massagegriffe an der betroffenen Muskulatur kontraindiziert sind.

➔ Bei einer Dystonie handelt es sich um eine hyperkinetische Bewegungsstörung, die durch unwillkürliche und anhaltende Muskelanspannungen charakterisiert ist. Folglich kommt es zu unkontrollierbaren Bewegungen und ungewöhnlichen Körperhaltungen. Dies kann den Kopf inklusive Gesicht, Hals, Rumpf sowie die Gliedmaßen betreffen.

Verschiedene Dystonieformen → Mit Blick auf die Ätiologie lassen sich Dystonien in primäre und sekundäre Formen einteilen. Eine primäre Form liegt vor, wenn die Dystonie das einzige Symptom ist und die Ursache genetisch bedingt oder unbekannt ist. Ein begleitender Tremor kann als Ausnahme hinzukommen. Im Gegensatz dazu ist die sekundäre Form einer Dystonie ein Begleitsymptom. Hierbei sind zumeist neurologische Erkrankungen wie Morbus Wilson, Chorea Huntington oder verschiedene seltene Stoffwechselerkrankungen als Grunderkrankung diagnostifiziert. Sekundäre Ursachen können außerdem Medikamente, vaskuläre Erkrankungen oder Traumata sein.

Bei einer dritten Form, dem Dystonie-Plus-Syndrom, sind weder die Kriterien der primären noch der sekundären Form erfüllt [1, 2]. Treten klinische Merkmale bereits vor dem 27. Lebensjahr auf, handelt es sich um eine früh, danach um eine spät beginnende Form. Zudem lassen sich Dystonien anhand der topischen Symptomverteilung (👁️ **EINTEILUNG NACH LOKALISATION**) unterscheiden.

Tatsächliche Prävalenz dürfte höher liegen → Die Prävalenz der primären Dystonien liegt laut einer Metaanalyse von 2012 bei etwa 16,4/100.000 [3]. Da sich die Symptome mitunter diskret ausbilden, ist jedoch zu vermuten, dass die tatsächliche Prävalenz deutlich höher liegt. Eine Studie von Gregor Wenning und seinem Team aus dem Jahr 2005 [4] ermittelte für primäre und sekundäre

Dystonien einen Wert von 1.800 pro 100.000 für Erwachsene zwischen 50 und 89 Jahren und damit eine wesentlich höhere Prävalenz. Hinreichende Daten aus aktuellen Metaanalysen liegen derzeit nicht vor [3].

Zervikale Dystonie meist idiopathisch → Eine der häufigsten fokalen Dystonien ist die zervikale Dystonie (ZD). Dabei handelt es sich um eine Fehllhaltung des Kopfes, bedingt durch unwillkürliche Muskelspannungen der Hals- und Nackenmuskeln. Im weiteren Verlauf entstehen Schmerzen durch die partielle oder permanente Anspannung der entsprechenden Muskulatur. Die meisten ZDs sind idiopathisch und bestehen in der Regel lebenslang. Kennzeichnend sind unwillkürliche, drehende (Torticollis), seitwärts neigende (Laterocollis) oder vorwärts (Anterocollis) bzw. rückwärts (Retrocollis) gerichtete tonische oder phasische Bewegungen oder Haltungen von Hals und Nacken. In einer Studie aus dem Jahr 2005 von Gerhard Reichel und seinem Team [5]

”
Therapie sollte Entspannung, Haltung- und Antagonistentraining sowie Wahrnehmungsschulung enthalten.

➔ **Einteilung nach Lokalisation**

Topische Symptomverteilung

- fokale Dystonie (z. B. zervikale Dystonie oder Schreibkrampf)
- segmentale Dystonie (auf zwei benachbarte Körperregionen begrenzt, z. B. zervikal und oromandibulär)
- multifokale Dystonie (zwei oder mehr nicht zusammenhängende Regionen)
- generalisierte Dystonie (mehrere Körperregionen mit mindestens einer der unteren Extremitäten)

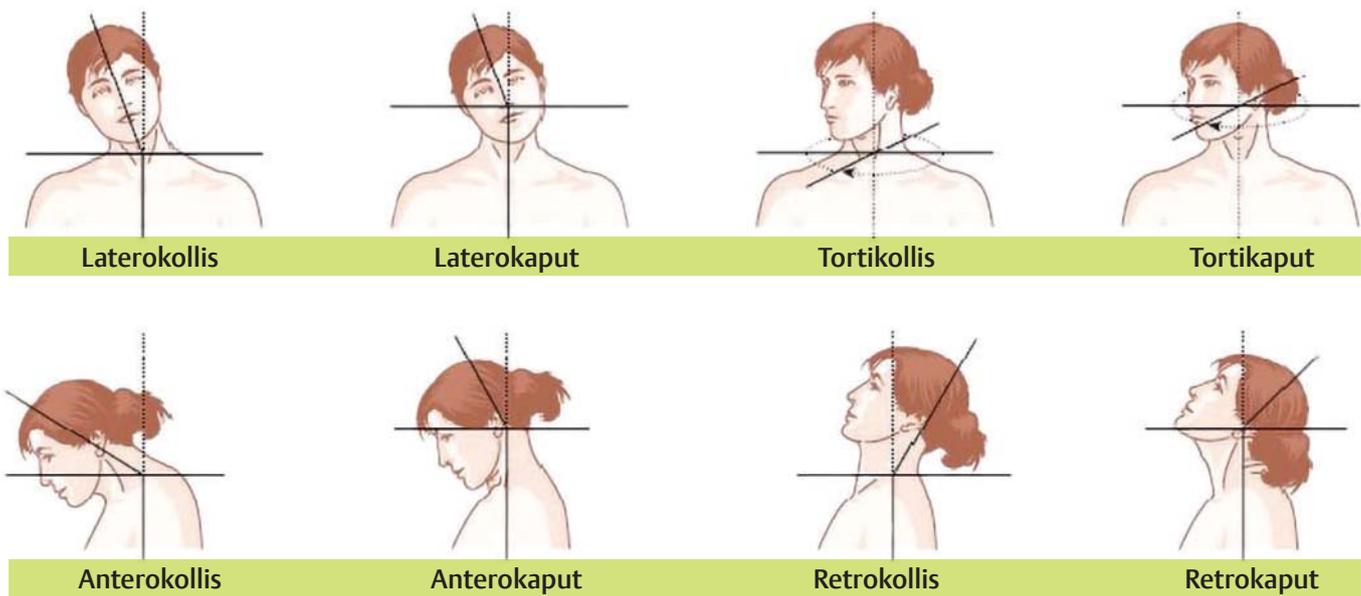


ABB. 1 Schema der zervikalen und kranialen Dystonien [5]

trat die Kombination aus Seitwärtsbeugung und Drehung am häufigsten auf. Am seltensten fand sich ein reiner Retro- oder Anterocollis. Hinsichtlich der Lateralflexion und Rotation war auffällig, dass die Bewegungs- und Haltungsanomalie bei einem Fünftel der Patient*innen nur die Kopfelenke und bei einem weiteren Fünftel nur die Halswirbelsäule betraf. Die restlichen 3/5 wiesen beide Störungen mit unterschiedlicher Betonung auf. Abbildung 1 zeigt die Varianten der zervikalen und kranialen Dystonien (☞ ABB. 1).

Ursächlich sind Störungen im ZNS → Eine zentrale Rolle bei der Entstehung einer Dystonie spielen funktionelle Störungen des sensomotorischen Regelkreises im zentralen Nervensystem (ZNS). Sensomotorische Regelkreise integrieren eingehende sensorische Informationen und initiieren motorische Programme über Modulation mittels Basalganglien [6]. Dabei können auf unterschiedlichen Ebenen des ZNS Störungen vorliegen: Sowohl bei den primären als auch bei den Dystonie-Plus-Syndromen scheint es zu Funktionsstörungen von Nervenzellen ohne Zellverlust zu kommen. Bei den sekundären Dystonien ist eine strukturelle Schädigung des Gehirns (z. B. der Basalganglien) ursächlich für die Störung der Regelkreise. In der Folge kommt es zu einer mangelhaften Unterdrückung motorischer Steuerprogramme und in der Konsequenz zu überschießenden Bewegungen und einer Antagonisten-Aktivierung. Außerdem entwickelt sich eine abnorme Plastizität des ZNS, was zur gestörten Repräsentation von Körperregionen im sensomotorischen Kortex führt [7].

Im Kindes- und Jugendalter lohnt L-Dopa-Versuch → Unter den kombinierten idiopathischen Dystonien, das heißt mit zusätzlicher Bewegungsstörung wie Parkinsonismus oder Myokloni, ist nur die

L-Dopa-responsive Dystonie (Segawa-Syndrom) einer ursächlichen Behandlung zugänglich. Diese Form der Dystonie beruht auf einer autosomal-dominant vererbten Störung, die den Dopaminstoffwechsel beeinträchtigt [10]. Unter lebenslanger Substitution von L-Dopa können die Betroffenen praktisch symptomfrei leben, wobei das therapeutische Zeitfenster insgesamt klein ist und viele Patient*innen auch unter Therapie diskrete residuale Dystonie- und Parkinson-Zeichen aufweisen [3]. Da sich auch einige andere sekundäre Dystonien, zumindest in geringerem Ausmaß, unter der Gabe von L-Dopa bessern können, sollte bei allen Dystonien im Kindes- und Jugendalter ein L-Dopa-Versuch am Beginn der Behandlung stehen [8].

Botulinum-Neurotoxin zur symptomatischen Therapie → In den meisten Fällen von Dystonien steht die symptomatische Behandlung an erster Stelle. Dabei richten sich Ärztinnen und Ärzte in erster Linie nach dem Verteilungsmuster der betroffenen Körperregionen. Bei fokalen Dystonien, wie der zervikalen Dystonie, ist die selektive periphere Denervierung der betroffenen Muskelgruppen durch lokale Injektion von Botulinum-Neurotoxin (BoNT) in der Regel die Therapie der ersten Wahl [9].

Sind ausgedehntere Muskelpartien im Rahmen einer segmentalen oder generalisierten Dystonie betroffen, tritt die Anwendung von systemisch medikamentösen Behandlungsstrategien in den Vordergrund. Bei konservativ therapierefraktären Fällen mit schwerer Behinderung können mitunter chirurgische Behandlungsverfahren indiziert sein. Hierfür sieht die S1-Leitlinie periphere denervierende Verfahren vor, wie eine intrathekale Baclofen-Gabe oder die tiefe Hirnstimulation [3].

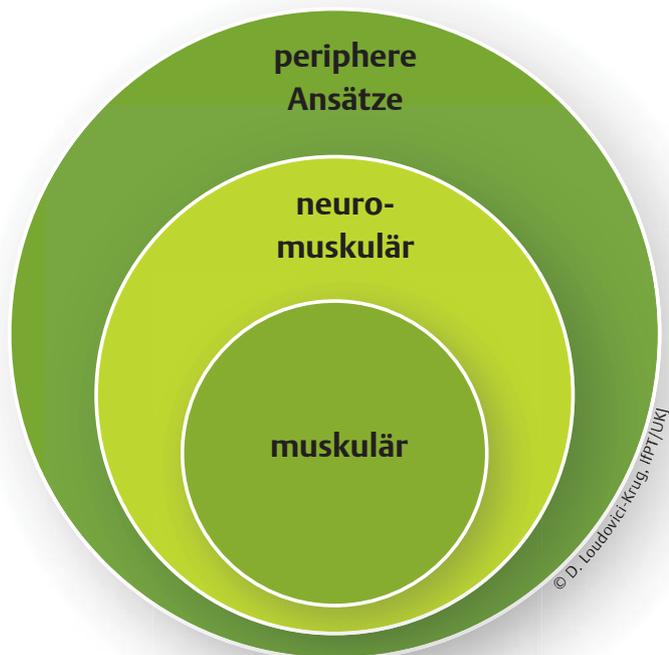


ABB. 2 Die Physiotherapie bei zervikaler Dystonie lässt sich in drei Kategorien aufteilen.

Grad der Beeinträchtigung quantifizieren → Um den aktuellen Schweregrad bzw. die Beeinflussung des Alltags korrekt einzuschätzen, sind folgende Assessments empfehlenswert: Mithilfe der Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS), einer etablierten Rating-Skala, erhalten Therapierende, Ärztinnen und Ärzte eine objektivierte Gesamtbeurteilung der ZD (validierte Fassung nur in englischer Sprache [10]). Der erste Teil zur Beurteilung des Schweregrads bewertet beispielsweise die maximale Haltungsabweichung oder die aktive Beweglichkeit. Die Subskala der Aktivitätseinschränkung gibt die Schwierigkeiten bei der Ausübung von bestimmten Tätigkeiten wie Autofahren oder Lesen wieder. Die letzte Kategorie quantifiziert den Schmerz hinsichtlich Intensität, Dauer und Beeinträchtigung. Ein hoher Gesamtergebniswert entspricht einem hohen Grad der Beeinträchtigung durch die Erkrankung. Unter www.movementdisorders.org bzw. bit.ly/movement_disorders sind die Bewertungsvorlage sowie Bezugsmodalitäten und Nutzungshinweise zu finden.

Lebensqualität erfragen → Mit dem Craniocervical Dystonia Questionnaire (CDQ-24) lässt sich über 24 Fragen die krankheitsspezifische Lebensqualität von Personen mit ZD ermitteln [11]. Das Testergebnis basiert dabei auf fünf Subskalen (Beispielfragen):

- Stigmatisierung (Hatten Sie in den letzten 14 Tagen das Gefühl, Ihre Erkrankung vor anderen verbergen zu müssen?)
- emotionales Wohlbefinden (Waren Sie verärgert oder verbittert?)
- Schmerz (Hinderten Sie Schmerzen oder ein Ziehen am Einschlafen?)
- Aktivitäten des täglichen Lebens (Hatten Sie Schwierigkeiten

mit der Ausübung von Aktivitäten, zu denen Sie Lust hatten?)
 → soziales Leben bzw. Familienleben (Fühlten Sie sich durch Ihre Erkrankung isoliert oder einsam?)

Die Patientinnen und Patienten geben bei jeder der 24 Fragen ihre Einschätzung in Form einer persönlichen Wertung auf einer Skala bezüglich der vergangenen 14 Tage ab. Die Interpretation erfolgt anhand von Ergebniswerten, die von 0 bis 100 reichen können. Der Wert „0“ wird dabei als bestmögliches und der Wert „100“ als schlechtestmögliches Ergebnis hinsichtlich der krankheitsspezifischen Lebensqualität interpretiert. Der Fragebogen ist auf die relevanten Gütekriterien hin überprüft. Die deutsche Version kann man auf Nachfrage bei Prof. Dr. Jörg Müller vom Vivantes Klinikum Spandau, Berlin [11] erhalten.

Physiotherapie als additive Therapie → Wie bereits erwähnt ist bei zervikalen Dystonien eine selektive periphere Denervierung der betroffenen Muskeln mittels BoNT die Therapie der Wahl [12]. In der Vergangenheit untersuchten zwar einige Studien den Effekt von Physiotherapie, jedoch kann man bislang aufgrund sehr kleiner Stichproben, methodischen Mängeln sowie der allgemein geringen Studienzahl keine eindeutigen Empfehlungen für die Behandlung der ZD ableiten [13]. Ein Vergleich der bisherigen Studien untereinander ist überdies durch unterschiedliche physiotherapeutische Behandlungen und die Bestimmung unterschiedlicher Zielparameter erschwert. Dennoch hebt die S1-Leitlinie die additive Physiotherapie neben der primären BoNT-Therapie hervor [3].

Als physiotherapeutische Maßnahmen empfehlen Expertinnen und Experten Kombinationen von Entspannungstechniken, individuellem Haltungs- und Antagonistentraining sowie Wahrnehmungsschulung. Diese führten in einer Kontrollstudie 2012 [14] und in einer randomisierten Pilotstudie 2013 [15] sowohl zur Schmerzreduktion als auch zur Steigerung des zervikalen Bewegungsausmaßes sowie der Lebensqualität. Eine 2019 veröffentlichte deutsche Pilotstudie unserer Arbeitsgruppe konnte zudem deutliche Vorteile der additiven Physiotherapie aufzeigen [16]. Dabei wurde ein Therapiekonzept aus der verfügbaren Literatur sowie lokalen erfolgversprechenden physiotherapeutischen Maßnahmen entwickelt (👁 ADDITIVE PHYSIOTHERAPIE).

➡ Additive Physiotherapie

Ziele physiotherapeutischer Behandlung bei ZD

- Verbesserung der Beweglichkeit der Halswirbelsäule
- Schmerzreduktion
- Reaktivierung der antagonistischen Muskeln
- Abbau pathologischer Bewegungsmuster
- Erarbeiten einer physiologischen Kopfkontrolle
- Korrigieren von Fehlhaltung der Wirbelsäule und des Schultergürtels
- Schulung der Wahrnehmung und Koordination

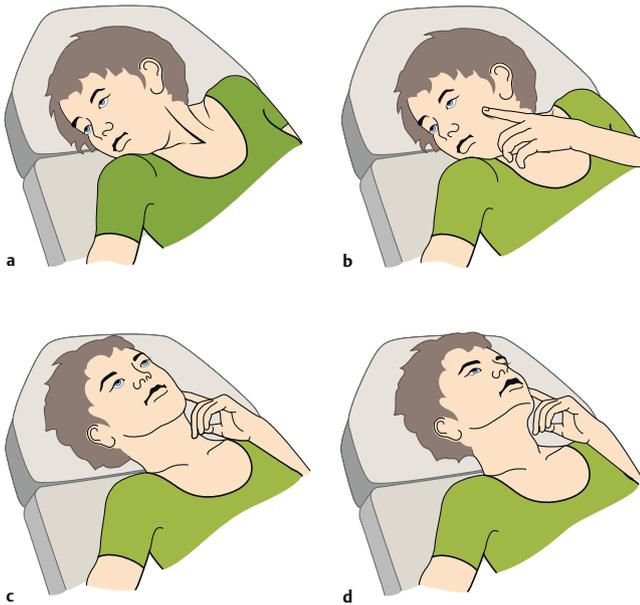


ABB. 3 Trickmanöver bei Torticollis spasmodicus

Grafische Darstellung nach Videosequenz einer Patientin mit Laterocollis

- Unwillkürliche Drehung und Neigung des Kopfes nach rechts. Der linke M. sternocleidomastoideus tritt deutlich hervor.
- Die Patientin legt den Zeigefinger an die linke Wange („Geste antagonistische“).
- d, Der Kopf dreht langsam zurück.

Multimodale Therapie vorteilhaft → Nach aktuellem Stand ist davon auszugehen, dass eine multimodale Physiotherapie mit dem Hauptschwerpunkt auf aktiven Übungen in Kombination mit der BoNT-Therapie einen Vorteil in Bezug auf Schmerz, den Schweregrad der ZD und die Aktivitäten des täglichen Lebens gegenüber der alleinigen BoNT-Therapie hat [13]. Somit sollte neben der regelmäßigen BoNT-Injektion eine reguläre Physiotherapie-Verordnung ermöglicht werden. Um verbindliche Empfehlungen zu geben, bedarf es jedoch weiterer, insbesondere randomisierter kontrollierter Studien mit einer großen Stichprobengröße [12, 13].

Bei manuellen Techniken ist Vorsicht geboten → Wichtig ist es, therapeutische Maßnahmen in einer ruhigen und reizarmen Umgebung durchzuführen, um eine optimale Regeneration sowie maximalen Therapieerfolg zu erreichen. Zudem sollten Therapeuten ihren Patient*innen ein Heimübungsprogramm empfehlen und sie motivieren, dieses regelmäßig durchzuführen. Hilfreich ist auch ein sogenanntes Trickmanöver („Geste antagonistische“) bei dem die Patient*innen etwa den Zeigefinger an ihr Kinn oder die gegenseitige Wange anlegen. Der minimale taktile Reiz dient als Orientierungshilfe, um die unwillkürliche Fehlhaltung auszugleichen [17] (☞ ABB. 3). Massagetechniken an den von der

Dystonie betroffenen Muskeln sollten Therapeuten vermeiden. Gleiches gilt für verstärkte Dehnungen der Muskeln an der Halswirbelsäule, da durch den Zug auf den Muskel die Gefahr eines Muskelfaserrisses besteht. Auch auf forciertes resistives Training sollten Therapeuten verzichten, um den pathologischen Muskeltonus nicht zusätzlich zu verstärken.

Mehrdimensionale Therapie → Die Therapie lässt sich prinzipiell in drei Kategorien einteilen (☞ ABB. 2):

- **Muskuläre Therapie:** Diese involviert eine passive bis aktive Mobilisation der Halswirbelsäule, sanfte Muskelrelaxationen sowie milde Triggerpunktbehandlungen. Wirksam zeigt sich unserer Erfahrung nach eine isometrische Kontraktion der Antagonisten, wodurch sich die betroffene Muskulatur entspannt.
- **Neuromuskulärer Ansatz:** Hier eignet sich eine mehrdimensionale Bewegungstherapie, die sich durch Übungen mit oder ohne visuelle Kontrolle variieren lässt. Eine große Rolle spielen dabei Gleichgewichts- und Koordinationsübungen. Effektiv zeigen sich zudem Maßnahmen der Propriozeptiven Neuromuskulären Fazilitation (PNF) in den Diagonalen für die obere Extremität, die Schulterblätter und für den Kopf.
- **Peripherer Ansatz:** Hierzu zählen Entspannungstechniken, Haltungs- und Wahrnehmungsschulung, aber auch Ganzkörperstimmungen im Sinne der Akro-dynamischen Therapie.

Evidenzbasiertes Therapieschema in Entwicklung → Um die oben genannten Therapieempfehlungen zu untermauern, untersuchen Forschende aktuell in einer multizentrischen randomisierten und kontrollierten Studie die Wirksamkeit eines multimodalen Therapieansatzes (Kombination aus ärztlicher Injektionstherapie mittels BoNT und additiver Physiotherapie). Die gemeinsam von der Klinik für Neurologie und des Instituts für Physiotherapie am Universitätsklinikum Jena initiierte Studie zielt auf die Entwicklung eines evidenzbasierten Therapieschemas für Patientinnen und Patienten mit zervikaler Dystonie ab. *Steffen Derlien und Dana Loudovici-Krug*

☞ Literaturverzeichnis

www.thieme-connect.de/products/physiopraxis > „Ausgabe 7-8/21“

☞ Autoren



Dr. phil. Steffen Derlien ist Sporttherapeut und Leiter der Klinischen Rehaforschung des Instituts für Physiotherapie am Universitätsklinikum Jena.

Dana Loudovici-Krug, MSc, ist Physiotherapeutin und wissenschaftliche Mitarbeiterin

am Institut für Physiotherapie des Universitätsklinikums Jena.