

Dystoner Schiefhals

G. Reichel

Zusammenfassung

Der dystone Schiefhals (Torticollis spasmodicus, zervikale Dystonie) ist die häufigste der fokalen Dystonien; diese zählen zu den extrapyramidalen Hyperkinesien. Seit 25 Jahren besteht die Möglichkeit einer symptomatischen Therapie durch Injektion von Btx zur Milderung der dystonen Verspannung der betroffenen Muskeln. Die unzureichende Wirkung bei etwa einem Fünftel der Betroffenen ist in erster Linie durch unzureichende Analyse der in die Dystonie einbezogenen Muskeln und durch Fehler bei der Injektion verursacht. Eine neue differenziertere Einteilung der klinischen Formen der zervikalen Dystonien ist vorgeschlagen worden. Folgende Grundsätze sind zu beachten:

1. Für die Differenzierung, ob die Dystonie Muskeln einbezieht, die an der HWS ansetzen oder entspringen oder (auch) Muskeln die am Schädel ansetzen oder entspringen, ist meistens die visuelle Analyse des klinischen Bildes ausreichend. Lediglich zur Bewertung der Kopfdrehung ist neben der Klinik die Bildgebung (CT-Knochenfenster) sinnvoll.
2. Die Differenzierung in Kollis- und Kaput-Typen ist für die Festlegung der Therapiestrategie mit Btx wegen der unterschiedlichen betroffenen Muskelgruppen zwingend. Bei Patienten, die bereits mit Btx behandelt werden, ist die Bildgebung im Falle eines nicht zufrieden stellenden Behandlungsergebnisses anzuraten. Ansonsten reichen bei der Erstdiagnostik CT-Schnitte im Knochenfenster von Schädelbasis bis HW2.
3. Ein seitlicher Shift auf, wenn auf einer Seite ein Laterokollis und auf der Gegenseite ein Laterokaput besteht. Ein sagitaler Shift nach vorn ist als Kombination von Antekollis und Retrokaput meist durch eine beiderseitige dystone Aktivität der Mm. sternocleidomastoidei bedingt.
4. Die Analyse der Vorwärtsbeugung, also die Differenzierung zwischen Antekollis und Antekaput, gelingt

bei klinischer seitlicher Betrachtung der Winkel zwischen HWS und Brustwirbelsäule und zwischen HWS und Schädelbasis. Das Gleiche gilt für die Analyse der Rückwärtsbeugung, der Differenzierung zwischen Retrokollis und Retrokaput.

Der dystone Schiefhals – bekannt als Torticollis spasmodicus oder zervikale Dystonie (ZD) – ist die häufigste umschriebene Dystonie des Erwachsenenalters und ist durch unwillkürliche, abnorme Kopfbewegungen und/oder ungewolltes Einnehmen unterschiedlicher Kopfstellungen gekennzeichnet. Die Krankheit gehört ebenso wie andere fokale Dystonien – Graphosasmus, Fußdystonien, Blepharospasmus, oromandibuläre Dystonien, spasmodische Dysphonie, Rumpfdystonien (Pisa-Syndrom, primäre Kamptokormie) und Beckenbodendystonien – zu einer Gruppe von Bewegungsstörungen, deren neurologischer Ursprung in den motorischen Zentren im Gehirn liegt. Die Dystonien werden zu den extrapyramidalen Hyperkinesien gerechnet. Früher – und manchmal noch heute – angenommene psychogene Mechanismen spielen in der Entstehung der ZD keine Rolle, selbst wenn die Wirkung eines sensorischen Tricks (geste antagonistique) dies manchmal vermuten lässt.

Die Behandlung der ZD mit Botulinumtoxin (Btx) hat sich in den 25 Jahren seit der Erstbeschreibung als Methode der Wahl durchgesetzt. In vielen Studien ist die Überlegenheit gegenüber Placebo, Psychotherapie oder oralen Medikamenten bewiesen worden. Die Rate der guten Wirksamkeit lag bisher in den doppelblinden placebokontrollierten Studien zwischen 58 Prozent und 85 Prozent, meist um 80 Prozent. Inzwischen stellte heraus, dass die Hauptursachen eines mangelnden Behandlungserfolgs die nicht optimale Auswahl der injizierten Muskeln und fehlerhafte Injektionstechnik sind.

Die dystonen Kopfstellungen bei der ZD wurden seit Hassler 1953 in vier Bewegungsebenen angegeben: Dre-

hung, seitliche Beugung, Vorwärts- und Rückwärtsbeugung. Daran hatte sich über 50 Jahre nichts geändert. Für die nähere Differenzierung der Kopf-/Hals-Stellungen wurden nun die Daten einer umfassenden klinischen, Computertomographie- und MRT-Studie ausgewertet. Dazu wurden 78 Patienten mit ZD und 50 Probanden ohne ZD untersucht (Reichel et al., 2009).

Dabei ergab sich eine bislang übersehene Besonderheit der ZD: Es gibt Patienten, bei denen nur Muskeln betroffen sind, die auf die Schädelstellung wirken; bei anderen sind nur Muskeln erkrankt, die auf die Stellung der Halswirbelsäule wirken. Außerdem kommt die Kombination beider Formen vor. Jede dieser drei Konstellationen führt zu einem anderen Erscheinungsbild der ZD. Man sollte also zum Beispiel einen Torticollis (mittlere und untere Halswirbelsäule sind gedreht) von einem Tortikaput (nur Schädel und erster Halswirbel sind gedreht) unterscheiden, da gänzlich andere Muskeln jeweils dyston und damit zu behandeln sind.

Somit gibt es nicht vier, sondern acht Grundtypen der ZD: Laterokollis und -kaput, Torticollis und -kaput, Antekollis und -kaput, Retrokollis und -kaput. Hinzu kommen der seitliche und der sagitale Shift des Kopfes. Der seitliche Shift des Kopfes entsteht, wenn ein Laterokollis mit einem Laterokaput zur Gegenseite kombiniert ist. Dabei sind auf der Seite des Shifts Muskeln dyston, die an der Halswirbelsäule ansetzen oder entspringen. Auf der Gegenseite sind dann Muskeln dyston, die am Kopf ansetzen oder entspringen. Der sagitale Shift des Kopfes nach vorn ist eine Kombination aus Antekollis und Retrokaput. Der sagitale Shift des Kopfes nach hinten kommt praktisch nicht vor.

In der genannten Studie wurde bei der Drehung und der seitlichen Beugung festgestellt, dass die Bewegungs- und Haltungsanomalie bei 1/5 der Patienten nur die Kopfge- lenke (Latero- bzw. Tortikaput) und

Tabelle 1 Einteilung der zervikalen Dystonieformen

Klinische Erscheinung	Auf den Schädel wirkende Muskeln sind dyston	Auf die Halswirbelsäule wirkende Muskeln sind dyston
Beugung zur Seite	Laterocaput	Laterocollis
Drehung	Torticaput	Torticollis
Vorbeugung	Anterocaput	Anterocollis
Rückbeugung	Retrocaput	Retrocollis
Kombination aus Laterocollis und kontralateralem Laterocaput	Lateraler Shift	
Kombination aus Anterocollis und Retrocaput	Sagitaler Shift nach vorn	

Tabelle 2 Muskeln, die bei zervikalen Dystonien beteiligt sein können (an Hand der Ursprünge und Ansätze kann erkannt werden, ob der dystone Muskel zum Kaput- oder zum Kollis-Typ der ZD führt)

Hals = -kollis	Ursprung	Ansatz
Levator scapulae	Proc transversus HW 1-4	Angulus superior scapulae
Scalenus anterior	Proc transversus HW 4-6	1. Rippe
Scalenus medius	Proc transversus HW 2-7	1. Rippe
Semispinalis cervicis	Proc transversus BW 1-5	Proc spinosus HW 4-7
Longissimus cervicis	Proc transversus BW 1-6	Proc transversus HW 2-5
Longus colli	Proc transversus HW 2-BW 4	Proc transversus HW 2-BW 5
Kopf = -kaput	Ursprung	Ansatz
Sternocleidomastoideus	Sternum, Clavicula	Proc mast + Linea nuchae sup.
Splenius capitis	Proc spinosus HW 4-7	Proc mastoideus
Splenius cervicis	Proc spinosus BW 4-6	Proc transversus HW 1 + 2
Trapezius pars descendens	Linea nuchae	laterales Drittel der Clavicula
Levator scapulae	Proc transversus HW 1-4	Angulus sup. scapulae
Longissimus capitis	Proc transversus HW 5-7/BW 1-4	Proc mastoideus
Obliquus capitis inferior	Proc spinosus axis	Proc transversus atlantis
Semispinalis capitis	Proc transversus HW 4-7	Linea nuchae
Longus capitis	Proc transversus HW 3-6	Os occipitale
Rectus capitis anterior et lateralis	Massa lateralis atlantis	Os occipitale



Abbildung 1: Patientin mit Laterocaput; nur der Kopf ist gekippt, der Hals steht gerade.



Abbildung 2: Patient mit Laterocollis; Der Hals ist gekippt, Hals und Kopf stehen in einer Ebene.

bei einem weiteren 1/5 nur den Halswirbelsäulenbereich (Latero- bzw. Torticollis) betraf. 3/5 wiesen beide Störungen auf; allerdings mit unterschiedlicher Betonung von Kaput und Kollis-Beteiligung. Somit ergab sich ein diesbezügliches Verhältnis von 1:1:3.

Für die einzelnen dystonen Fehlhaltungen ergeben sich daher aus der Funktion der Muskeln im Halsbereich unterschiedliche Behandlungsstrategien. Bei der Seitwärtsneigung führt eine Dystonie der Muskeln, die ihren Ursprung oder Ansatz am Schädel oder am ersten Halswirbel haben, zur Fehlhaltung nur des Kopfes bei normaler Stellung der Halswirbelsäule (Abb. 1). Sind Muskeln betroffen, die an der Halswirbelsäule entspringen

oder ansetzen, so zeigt sich das Bild eines Laterokollis, während die Stellung des Kopfes gegenüber der Halswirbelsäule unauffällig ist (Abb. 2).

Bei dystonen Drehbewegungen ist die klinische Differenzierung zwischen Tortikollis und Tortikaput nicht immer möglich. Es empfehlen sich dann CT-Schnitte im Knochenfenster zumindest auf den Ebenen C0 bis C2. Anhand des Vergleichs der Wirbelstellung beider Ebenen erfolgt die sichere Differenzierung zwischen Tortikollis und Tortikaput.

Auf Grund eines kräftigen Bänderapparates ist eine bedeutsame Drehung



Abbildung 3a: Patient mit Tortikaput

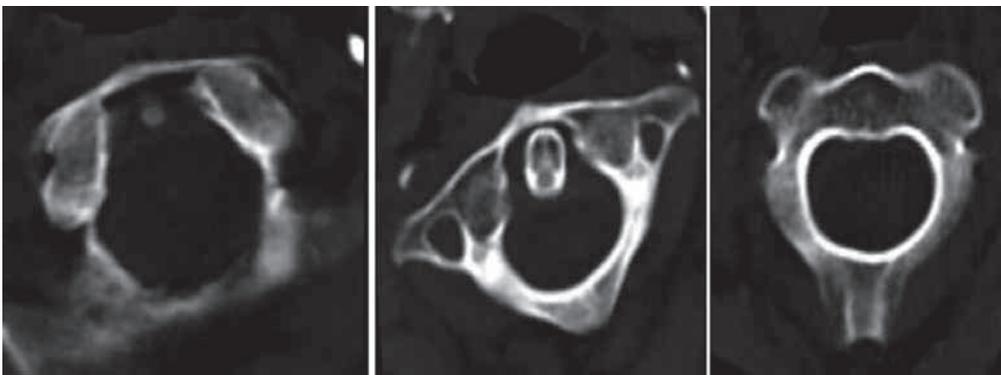


Abbildung 3b: CT-Knochenfenster: von links: Schädelbasis, Atlas, Axis. Drehung zwischen Atlas und Axis.

nur im unteren Kopfgelenk (atlan-toaxiales Gelenk) – also zwischen 1. und 2. Halswirbel – und unterhalb des 3. Halswirbels möglich. Beim Tortikaput erfolgt die Drehung nur im unteren Kopfgelenk. Daher weisen auf den Knochenfenster-Aufnahmen nur Schädel und Atlas in die gedrehte Richtung, während Axis – und alle weiteren Halswirbel – gegenüber der Brustwirbelsäule nicht gedreht sind (Abb. 3a, b). Dagegen sind beim Tortikollis die Halswirbel unterhalb C3 gegenüber den oberen Halswirbeln und dem Kopf gedreht; letztere stehen zueinander in gleicher Richtung (Abb. 4a, b).

Die Analyse der Vorwärtsbeugung, also die Differenzierung zwischen Antekollis und Antekaput, gelingt bei klinischer seitlicher Betrachtung der Winkel zwischen HWS und Brustwirbelsäule oder zwischen HWS und Schädelbasis. Das Gleiche gilt für die Analyse der Rückwärtsbeugung, der

Differenzierung zwischen Retrokollis und Retrokaput. Dadurch kann die Auswahl der zu injizierenden Muskeln, die für die jeweilige Form der ZD in Frage kommen, getroffen werden; ebenso die der Muskeln, die nicht an der Dystonie beteiligt sein können und daher nicht für eine Btx-Therapie in Frage kommen.

Folgende Besonderheiten hinsichtlich der Muskelwirkung sind zu bedenken: Der M. levator scapulae ist der einzige Muskel, der sowohl auf das untere Kopfgelenk, als auch auf die 3. und 4. Halswirbel wirkt. Er kann damit bei den Kaput- und den Kollis-Typen betroffen sein. Weiterhin lässt der Name des M. splenius cervicis vermuten, seine Wirkung entfalte sich bei den Kollis-Typen. Da er an den Processus transversi der ersten zwei Halswirbel ansetzt, wirkt er aber bei der Entstehung der Kaput-Typen mit. Schließlich ist der M. obliquus capitis inferior hervor zu heben, da er bei etwa $\frac{3}{4}$ der Tortikaputfälle

beteiligt ist. Er muss wegen seiner Nähe zum Liquorraum stets unter Computertomographie-Kontrolle injiziert werden. Wegen des hohen Aufwandes und der Strahlenbelastung sollte er nicht bei der Erstbehandlung eines Tortikaput behandelt werden. Erst wenn durch Injektion in die anderen Kopfdreher kein oder ein unzureichender Erfolg der Btx-Therapie verzeichnet wird, ist der M. obliquus capitis inferior in das Behandlungsschema einzubeziehen. Die Ergebnisse der genannten Untersuchung tragen zur genaueren Differenzierung der klinischen Bilder bei ZD bei und damit zur effektiveren Behandlung mit Btx. Statt der bislang üblichen Differenzierung in vier Grundformen lässt die Einteilung in 10 Haltungs- bzw. Bewegungsvarianten eine bessere Bestimmung zu, welche Muskeln an der konkreten Form der ZD beteiligt sind (Abb. 5). Dabei kommt es nicht nur darauf an, die wichtigsten dystonen Muskeln zu behandeln. Genau so bedeutsam ist es, nicht betroffene Muskeln nicht zu behandeln; ein irrtümlich injizierter gesunder Muskel führt zur deutlichen Veränderung des Bewegungs- und Haltungsmusters und erschwert damit die Festlegung der weiteren Behandlungsstrategie.

Da nicht bei jeder ZD alle in Frage kommenden Muskeln dyston sind, sind sowohl der klinische Befund einschließlich der Palpation, als auch die elektromyografische Analyse und im Zweifelsfall die Bildgebung (Computertomographie der Weichteile des Halses) für die Entscheidung heran zu ziehen, welche Muskeln mit Btx behandelt werden müssen.

Zusammenfassend kann man folgende Empfehlungen für die Praxis der Btx-Behandlung der ZD herleiten:

1. Bei einer seitlichen Neigung ist die Differenzierung zwischen Laterokollis und Laterokaput klinisch möglich.
2. Ein seitlicher Shift tritt immer dann auf, wenn auf einer Seite ein Laterokollis und auf der Gegenseite ein Laterokaput besteht.
3. Bei einer Drehung ist die klinische Differenzierung zwischen Tortikollis



Abbildung 4a: Patientin mit Tortikollis

und Tortikaput nicht immer möglich. Es empfehlen sich dann CT-Schnitte im Knochenfenster auf den Ebenen C0 bis C2. Anhand der verglichenen Wirbelstellung der ersten beiden Halswirbel erfolgt die sichere Differenzierung zwischen Tortikollis und Tortikaput.

4. Die Analyse der Vorwärtsbeugung, also die Differenzierung zwischen Antekollis und Antekaput, gelingt bei seitlicher Betrachtung der Winkel zwischen Halswirbelsäule und Brustwirbelsäule und zwischen Halswirbelsäule und Schädelbasis. Das Gleiche

gilt für die Analyse der Rückwärtsbeugung, der Differenzierung zwischen Retrokollis und Retrokaput.

5. Ein sagittaler Shift nach vorn bedarf keiner weiteren Diagnostik: Er ist als Kombination von Antekollis und Retrokaput nahezu immer durch eine beiderseitige dystone Aktivität der Mm. sternocleidomastoidei bedingt, da dieser Muskel den Kopf nach hinten und die Halswirbelsäule nach vorn zieht.

6. Die Differenzierung in Kollis und Kaput-Typen ist für die Festlegung der Therapiestrategie mit Btx wegen der unterschiedlichen betroffenen Muskelgruppen zwingend.

Dank

Mein Dank gilt Dr. Andrea Stenner (Leiterin der Neurologischen Fachabteilung des MVZ) und Dr. Anke Jahn (Radiologische Gemeinschaftspraxis) an der Paracelsuslinik Zwickau und allen Mitarbeiterinnen der neurologischen Fachabteilung des MVZ an der Paracelsuslinik Zwickau.

Literatur beim Verfasser

Anschrift des Verfassers:
Prof. Dr. med. habil. Gerhard Reichel
Chefarzt des Kompetenzzentrums für
Bewegungsstörungen
an der Paracelsuslinik
Werdauer Str. 68, 08060 Zwickau
prof.gerhard.reichel@pk-mx.de
www.prof-reichel.de

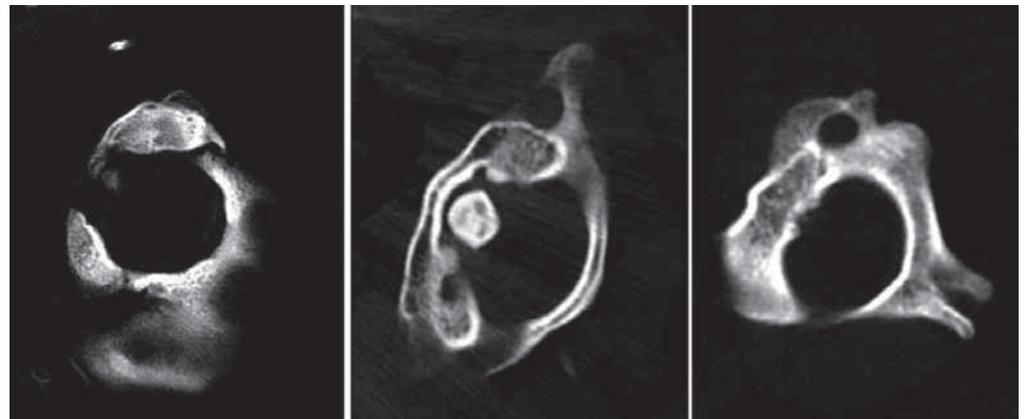


Abbildung 4b: CT-Knochenfenster: von links: Schädelbasis, Atlas, Axis. Keine Drehung zwischen den Ebenen. Die Drehung muss tiefer liegen, zwischen C3 und C7.

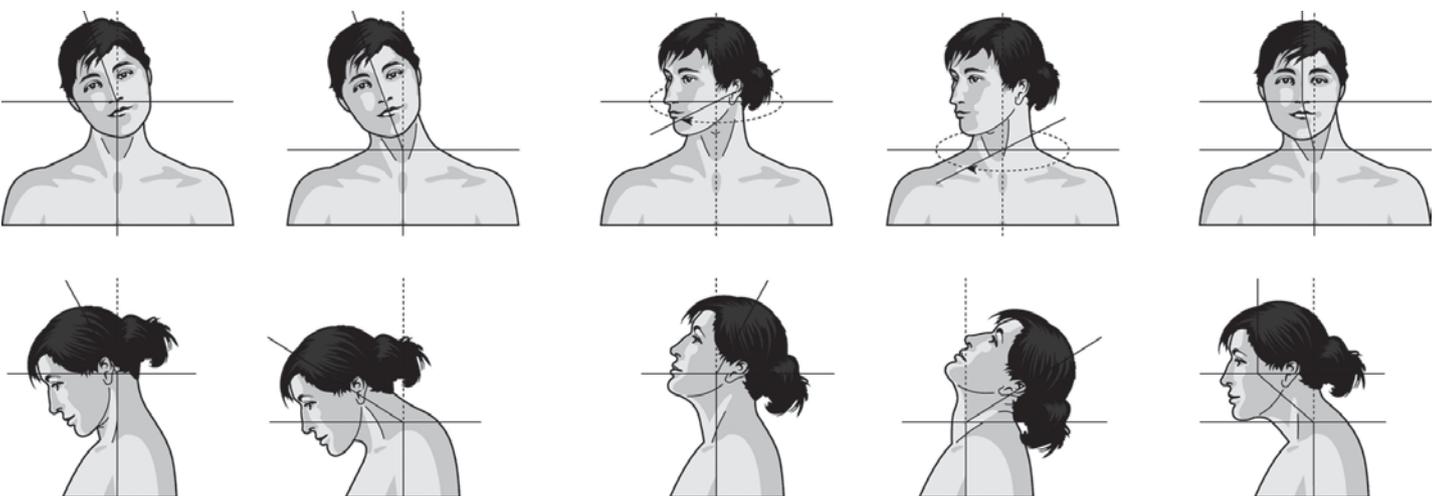


Abbildung 5: Grundformen der zervikalen Dystonien.

Obere Reihe von rechts: Laterokaput, Laterokollis, Tortikaput, Tortikollis, seitlicher Shift.

Untere Reihe von rechts: Antekaput, Antekollis, Retrokaput, Retrokollis, sagittaler Shift nach vorn (aus Reichel G: Therapieleitfaden Spastik – Dystonien. 4. Auflage 2009 unimed Bremen).