

Cervikal dystoni

Det här materialet har tagits
fram av Ipsen i samarbete med
fysioterapeut, Johanna Blom

Den här broschyren vänder sig till dig som har fått diagnosen cervikal dystoni eller som är närstående till en person som drabbats av cervikal dystoni.

Här kan du läsa om dystoni och cervikal dystoni, hur sjukdomstillståndet yttrar sig, hur diagnosen ställs och vilka behandlingsalternativ som finns. Du kan även läsa om vad du kan göra själv, livet med cervikal dystoni samt vilken hjälp och vilket stöd som finns att få.

Innehåll

3	OM DYSTONI
7	SÅ YTTRAR SIG DYSTONI
9	DIAGNOS & BEHANDLING
13	DET HÄR KAN DU GÖRA SJÄLV
17	LEVA MED DYSTONI
19	KONTAKT

OM DYSTONI

Dystoni är ett neurologiskt sjukdomstillstånd som påverkar rörelseorganen och som kännetecknas av överaktivitet i vissa muskler eller muskelgrupper. Detta leder till upprepade muskelsammandragningar som i sin tur leder till vridningar, repetitiva (återkommande) rörelser och onormala kroppsställningar. Ordet dystoni betyder *felaktig (dys) spänning (tonus)*.

Orsak

Orsaken till muskelsammandragningarna är en störning i hjärnans rörelsecentrum, som styr muskelaktiviteten. Störningen leder till att felaktiga signaler skickas ut från hjärnan till musklerna som drar sig samman i ofrivilliga sammandragningar och skakningar. Varför man får dystoni är inte känt, men man tror att det till viss del kan vara ärftligt (det finns cirka 25 gener kartlagda som kan ge dystoni) men tillståndet kan även uppkomma helt spontant.

Det finns cirka 25 kartlagda gener som kan ge dystoni.

Dystoni delas in i två axlar

Det har över tid funnits flera olika klassificeringssystem för dystoni. Det senaste från 2013, använder två axlar:

- **Axel 1 – Kliniska karakteristika** (hur sjukdomen yttrar sig)
- **Axel 2 – Etiologi** (orsak)

Axel 1 – Kliniska karakteristika

Debutålder – Delas in i 0–2 år, 3–12 år, 13–20 år, 21–40 år och >40 år.

Om sjukdomen uppträder i:

Barndomen, tenderar dystonin att bli generaliserad.

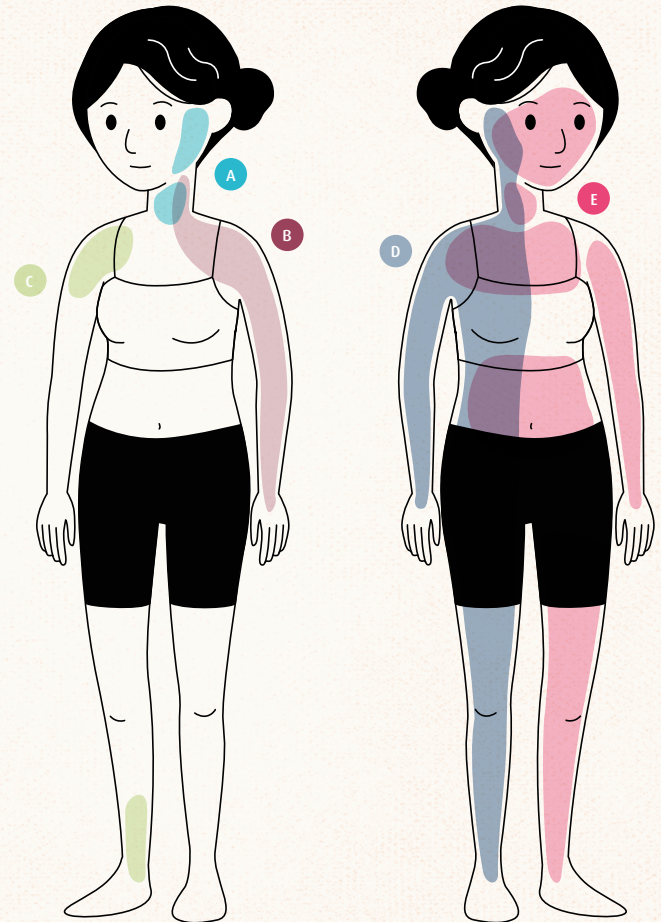
Ungdomen, kan dystonin bli generaliserad.

Vuxen ålder, förblir dystonin oftast fokal.

Lokalisation – Var i kroppen dystonin finns

- A** **Fokal dystoni** innebär att dystonin drabbar lokalt i ett område av kroppen, det kan vara muskler i halsen och nacken, i ansiktet, i en arm eller ett ben.
- B** **Segmentell dystoni** innebär att två eller fler intill varandra liggande kroppsdelar är drabbade, till exempel halsen och armen.
- C** **Multifokal dystoni** innebär att två eller flera icke sammanhängande kroppsregioner är inblandade.
- D** **Generaliserad dystoni** innebär att dystonin är utbredd och att muskler i stora delar av kroppen är drabbade, kan även inkludera benen.
- E** **Hemidystoni** innebär att dystonin är lokaliserad till många muskler i den ena kroppshalvan.

Den här broschyren handlar främst om cervikal dystoni, som är en form av fokal dystoni och som innebär att halsens och nackens muskler är påverkade, vilket gör det svårt att hålla huvudet rakt. Cervikal dystoni är den vanligaste formen av dystoni.



Fokal dystoni (som vanligtvis debuterar i vuxen ålder) brukar inte spridas till angränsande kroppsdelar. Cirka 10 procent av dem som drabbas av fokal dystoni tillfrisknar spontant. Det sker i så fall inom 1–2 år. Dystonin stabiliseras i övriga fall och blir kronisk.

Temporalt mönster – Det vill säga hur dystonin varierar under dygnet eller med aktivitet.

Associerande tillstånd – Det vill säga om man enbart har dystoni eller om dystonin är kombinerad med en annan rörelsestörning.

Axel 2 – Etiologi

Det kan finnas flera olika orsaker till att man kan få dystoni. Dessa kan vara:

Sjukliga förändringar av nervsystemet

Ärftlighet eller förvärvad sjukdom – Det vill säga om sjukdomen är medfödd eller har tillkommit senare i livet.

Idiopatisk – Det vill säga okänd

Man kan få dystoni i alla åldrar, men tillståndet är relativt sällsynt bland barn och unga. Vanligtvis debuterar dystoni i 25–50-årsldern och är vanligare hos kvinnor än hos män. Nyliga epidemiologiska studier visar att fler än 500 000 personer i Europa har någon form av dystoni, men att många av dessa personer själva inte är medvetna om att de har sjukdomen. Uppgifter om hur många som har dystoni i Sverige saknas. En uppskattning anger cirka 300–600 personer per miljoner invånare, det vill säga totalt cirka 5 000 personer. Det finns studier där man antar att 300 svenskar insjuknar årligen i någon form av dystoni. Det ska tilläggas att det finns ett mörkertal oavsett siffra.



Dystoni kan yttra sig på väldigt många olika sätt. Enligt Orphanet (en europeisk databas för sällsynta diagnoser) fanns 51 olika dystonityper (2017).



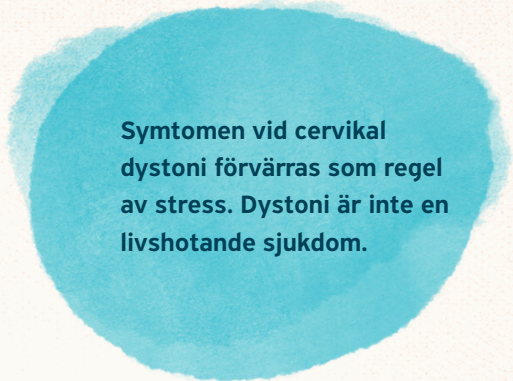
SÅ YTTRAR SIG DYSTONI

Symtom generellt vid dystoni består av ofrivilliga rörelser, som exempelvis ryckningar, muskelsammandragningar eller -spänningar som är ihållande och onormala kroppsställningar. Vilka symtom man får beror på vilken typ av dystoni man har och vilka muskler som drabbas. Symtomen varierar också mellan olika personer och kan även ge olika uttryck gällande smärta, obehag, bristande muskelkontroll och funktionsnedsättning.

Symtom vid cervikal dystoni

Vid cervikal dystoni är halsen och nackens muskler påverkade, vilket gör det svårt att hålla huvudet rakt. Muskelsammandragningarna kan göra så att huvudet vrids åt ett håll, framåt eller bakåt eller dras mot ena axeln. Utöver det får en del även skakningar av huvudet, så kallad tremor. Den här onormala hållningen som dystonin medför, kan ge svåra smärtor i nacke och axlar och ofta även huvudvärk.

I början av sjukdomstillståndet är utvecklingen oftast långsam, man kan exempelvis inte hålla huvudet stilla vid bilkörning, när man ser på andra eller läser. Huvudrörelserna är till en början sällsynta för att med tiden bli mer frekventa. En del har lättare symtom under många år. Utvecklingen kan se olika ut mellan olika personer. Symtomen vid cervikal dystoni förvärras som regel av stress.



Symtomen vid cervikal dystoni förvärras som regel av stress. Dystoni är inte en livshotande sjukdom.

Dystoni är inte en livshotande sjukdom. Trots att dystoni innebär en nedsättning av hjärnans förmåga att styra vissa muskler fungerar andra hjärnfunktioner helt normalt. Egenskaper som personlighet, förstånd, känslor, minne, syn, hörsel och sexualitet fungerar normalt.



DIAGNOS & BEHANDLING

Diagnosen dystoni är ovanlig och kan förväxlas med andra diagnoser och kan vara svår att ställa.

Så ställs diagnos

Dystoni kan förväxlas med diagnoser som tics, spasticitet, essentiell tremor eller Parkinsons sjukdom. Diagnos ställs av en läkare, oftast en specialist.

För att kunna ställa diagnos behövs:

- en noggrann klinisk undersökning som är inriktad på nervsystemet
- patientens sjukdomsberättelse.

Utöver den kliniska undersökningen behöver man veta i vilken ålder dystonin började, vilken del av kroppen som är påverkad, om den kom plötsligt eller gradvis och om det finns några andra kliniska problem associerat till dystonin.



Det kan, som tidigare nämnts, vara svårt att ställa rätt diagnos till en början. Ofta behövs ytterligare undersökningar göras, bland annat för att utesluta andra sjukdomar. Man kan exempelvis behöva ta blodprover och göra magnetkameraundersökning av hjärna och ryggmärg för att utesluta att en inflammation eller tumör är orsaken till besvären. En genetisk analys kan vara av värde. Ibland kan en neurofysisk undersökning med bland annat EMG (elektromyografi) behövas.

Behandling

Det finns ännu ingen behandling som kan bota motorikstörningarna vid dystoni. Den behandling som finns och som används idag går ut på att lindra symtom och i sin tur förbättra livskvalitet och funktion. Det finns en stor variation av dystonimönster mellan olika personer och vilken behandling man behöver utgår från vilken typ av dystoni och vilka utmaningar man har.

Den behandling som finns och som används idag går ut på att lindra symtom och i sin tur förbättra livskvalitet och funktion.

Läkemedel

Vid dystoni i mindre muskelgrupper, som vid cervikal dystoni, används ofta behandling med botulinumtoxin. Läkemedlet injiceras i de påverkade musklerna och blockerar överföring av nervimpulser till muskeln/ musklerna med följd att krampen i muskeln minskar. Effekten av injektionerna avtar med tiden och behöver i regel upprepas cirka var tredje månad. Behandlingen utförs på neurologiska kliniker vid de flesta svenska sjukhus samt hos privatpraktiserande neurologer.

Medicinsk stödbehandling

Det kan finnas behov att stötta upp med ytterligare behandling. Det kan exempelvis vara smärtstillande, spasmdämpande och läkemedel för ångest och depression. Det finns även patienter som fått effekt av läkemedel som används för behandling av Parkinsons sjukdom.

Fysioterapi

Fysioterapi är en viktig del av behandlingen vid dystoni och kan kombineras med injektioner med botulinumtoxin.

Den fysioterapeutiska behandlingen inriktar sig på att dämpa den dystona muskelaktiviteten och att stärka de korregerande musklerna. Den handlar också om att hitta kontroll och att minska onödig spänning i hållning och rörelse. Viktigt är också stretching och att behålla/förbättra rörligheten. Allt detta bidrar till att minska smärtan. För att uppnå förbättringar över tid krävs upprepning av övningarna, därför är ett personligt utformat hemträningsprogram en nödvändig del i fysioterapin.

Kirurgi

För patienter utan tillräcklig effekt av botulinumtoxin finns en kirurgisk metod som kallas DBS (djup hjärnstimulering) som innebär att man opererar in elektroder i hjärnan. Elektroderna placeras djupt inne i hjärnan med hjälp av avancerad teknologi och kirurgi. De kopplas ihop med ett batteri som ligger under huden på bröstet eller på magen. När elektroderna stimuleras normaliseras patientens rörelsemönster. Detta är en etablerad behandling för patienter som har uttalad dystoni. Metoden ger bäst resultat hos personer som har primär dystoni (dystoni som inte orsakats av någon annan sjukdom eller skada). Operationerna utförs vid olika universitetssjukhus runtom i Sverige.





DET HÄR KAN DU GÖRA SJÄLV

Det finns en hel del du kan göra själv för att påverka dystoni, bland annat träning och egenvård. Samtidigt finns saker som kan förvärra ditt tillstånd och som du bör undvika.

Fysisk aktivitet

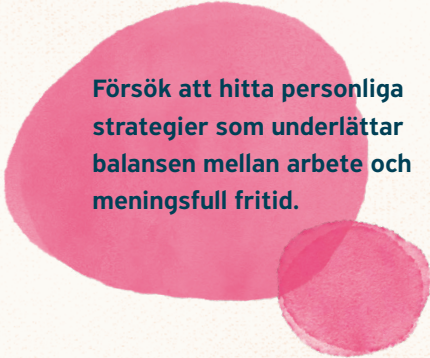
För att främja fysisk och psykisk hälsa är det viktigt att vara fysiskt aktiv. Det gäller alla människor och personer med dystoni utgör inget undantag. Du bör undvika styrketräning eftersom det medför att spänningen i kroppen höjs, framför allt i de redan spända musklerna, och förstärker snedställningen. Om man ska undvika styrketräning samt att dystonin ibland försvårar både promenader och cykling, kan fysioterapeuten behöva ge råd om lämpliga motionsformer. Det kan handla om simning, bassänggympa, dans eller stavgång. Du kan även själv prova dig fram till någon aktivitet som känns bra utifrån dina förutsättningar.

Du kan själv prova dig fram till någon aktivitet som känns bra utifrån dina förutsättningar.



Egenvård

Dystonin tar mycket energi och förvärras ofta av stress. Det är därför bra att minska på onödig stress samt att se över veckans planering och att försöka fördela mera krävande aktiviteter. Försök att hitta personliga strategier som underlättar arbete och meningsfull fritid, i stället för att behöva avstå och undvika det viktiga i livet.



Försök att hitta personliga strategier som underlättar balansen mellan arbete och meningsfull fritid.

Några sådana strategier skulle kunna vara:

- öppenhet om dystonin med din närmaste omgivning
- att bryta statiska ställningar med pauser och övningar
- att välja placering i rummet eller att i sittande luta huvudet mot ett nackstöd/en vägg.

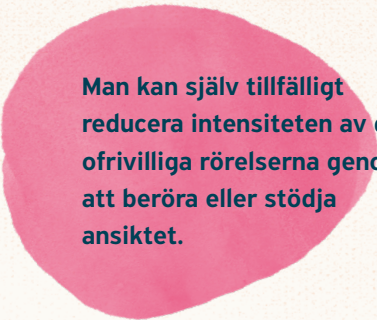
Många mår sämre av kyla ute och blir bättre under sommarhalvåret. Förkylning eller infektion ger ofta en tillfällig försämring i dystonin.

Sensoriska tricks

Man kan själv tillfälligt reducera intensiteten av de ofrivilliga rörelserna genom att beröra eller stöda ansiktet. Detta kallas sensoriska tricks.

Nästan alla med cervikal dystoni använder sig av sensoriska tricks genom att med egen beröring i ansiktet/i håret eller med lätt stöd av handen mot hakan/kinden enklare kontrollera huvudrörelser eller hitta mittläge. Detta är ingen behandling utan mer en hanteringsstrategi och brukar automatiskt avvecklas i bättre perioder. En del har nytta av en scarf eller en hög skjortkrage, som kan fungera som ett sensoriskt tricks och dämpa dystonin lite. Dessutom håller det nacken varm och skyddar från drag.

Sensoriska tricks ska utföras av den person som har dystoni (du gör tricksen på dig själv), det hjälper inte om någon annan utför tricksen.



**Man kan själv tillfälligt
reducera intensiteten av de
ofrivilliga rörelserna genom
att beröra eller stöda
ansiktet.**

Undvik detta

- Generell styrketräning för överkroppen i maskiner eller med vikter bör undvikas, då detta höjer spänningen i kroppen framför allt i de redan spända musklerna och förstärker snedställningen.
- Halskrage vid cervikal dystoni brukar trigga dystonin genom att ge motstånd till den dystona dragningen och med tryck stimulera de dystona musklerna.
- Massage över dystont område förvärrar oftast tillfälligt den dystona aktiviteten, om inte under tiden, så efteråt, och rekommenderas inte.
- Manipulationer av nacken är varken en ändamålsenlig eller lämplig behandling vid cervikal dystoni, utan avråds från.

LEVA MED DYSTONI

Många av dem som lever med dystoni kämpar med de problem som det kan innebära att ha en kronisk diagnos. Det kan vara minskad energi, ökad trötthet, ångest och depression och en generellt reducerad livskvalitet.

Att ha spasmer, vridningar och svår kronisk smärta kan hindra det naturliga rörelsemönstret och begränsa aktivitetsförmågan. Onormalt hög muskelaktivitet kan dessutom ge problem i kroppens friska delar. Svåra former av cervikal dystoni kan vara handikappande och det kan vara svårt att utföra sitt arbete.

Vid dystoni är det vanligt att olika aktiviteter är svårare att genomföra och tar extra mycket energi. Arbetsterapeuten kan då guida i aktivitetsbalans mellan arbete, hushåll, fritid och vila samt ge tips på lämpliga strategier i utförandet av de dagliga aktiviteterna. En anpassning av bostaden och arbetsplatsen är ibland också nödvändig, och där kan arbetsterapeuten vara behjälplig.



**Arbetsterapeuten kan
guida i aktivitetsbalans
mellan arbete, hushåll,
fritid och vila.**

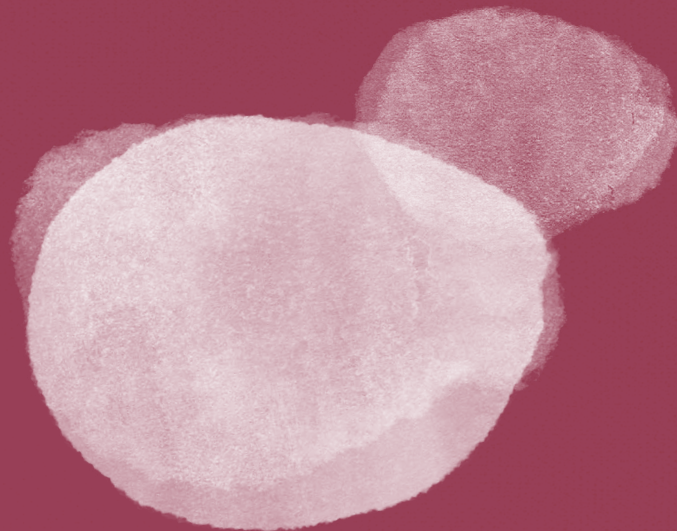


KONTAKT

Den som vill ha kontakt med andra personer med dystoni, delta i riktade arrangemang eller hitta dystonikunniga fysioterapeuter rekommenderas vända sig till *Svensk dystoniförening* www.dystoni.se.

Svensk Dystoniförening är medlem i Dystonia Europe som består av 21 medlemsgrupper från 18 olika europeiska länder. Organisationens arbete går ut på att göra dystonidrabbades röster hörda på internationell nivå. Dystonia Europe samarbetar i sin tur med en rad internationella organisationer, bland annat Dystonia Medical Research Foundation i USA.

Dystonia Europe (www.dystonia-europe.org)
Dystonia Medical Research Foundation
(www.dystoniafoundation.org)



Institut Produits Synthèse (IPSEN) AB, Färögatan 33, 164 51 Kista, Sweden. Tel: 08-451 60 00 www.ipсен.com

DR-SE-000023 Maj 2022