

Skjev nakke - torticollis

REDAKSJONELT

NYBERG-HANSEN R

Effektiv behandling er tilgjengelig

Spasmodisk torticollis er en cervikal dystoni med abnorm skjevstilling av hodet, ofte ledsaget av en uregelmessig hodetremor. Mekanismen er sannsynligvis abnorme motoriske programmer for kontroll av hodets stilling forårsaket av dysfunksjon i basalgangliene.

Dystoni er en type ufrivillige bevegelser som kan opptre ved en rekke forskjellige basalganglielidelser, og er ofte ledd i et dyskinetisk-dystont syndrom (1). Det er langsomme, komplekse og vridende ikke viljestyrte bevegelser, ofte med vedvarende muskelkontraksjoner som kan medføre feilstillinger i proksimale deler av ekstremitetene og kroppsaksen inklusive hodet med ansiktet.

Dystone bevegelser kan ramme mesteparten av kroppen som en generalisert dystoni, eller være lokalisert til en begrenset del av kroppen som en fokal eller segmental dystoni. Generalisert dystoni sees særlig hos barn, mens de fokale oftest forekommer hos voksne. Det er vanlig å inndele i primær (ideopatisk) dystoni og i symptomatiske former som er sekundære til en rekke metabolske og degenerative neurologiske lidelser. Ca. halvparten av de generaliserte dystonier antas å være sekundære, mens det bare er mulig å påvise årsaken til ca. 10% av de fokale (2). De vanligste former for fokal dystoni er spasmodisk torticollis, blefarospasme, oromandibulær dystoni, faryngeal og laryngeal dystoni, hånddystoni (dyston skrivekrampe) og fotdystoni.

Spasmodisk corticollis er den hyppigste fokale dystoni med en prevalens på ca. 100 per million. Den opptrer vanligvis i voksen alder og muskelkontraksjonene kan bli smertefulle. Pasienter med torticollis utgjør en spesiell gruppe. De har ofte betydelige plager med smerter og feilstilling av hodet som etter hvert kan føre til sosial isolasjon. Gjennom årene har de gjentatte ganger opplevd at helsevesenet ikke har kunnet tilby noen hjelp. De er blitt avskrevet av legene, og har selv resignert og gitt opp håpet om å få hjelp. En rekke medikamenter er forsøkt, de fleste med liten eller ingen effekt. Sentralt virkende antikolinergika, som brukes ved f.eks. Parkinsons sykdom, er den medikamentgruppe som erfaringsmessig er mest effektiv. Det er imidlertid nødvendig med høye doser som ofte fører til uakseptable bivirkninger. Forskjellige former for kirurgisk behandling har vært forsøkt, bl.a. perifer denervasjon av hyperaktiv muskulatur, selektiv myotomi og stereotaktisk thalamotomi. Effekten må imidlertid sies å være lite tilfredsstillende.

Det var derfor et stort fremskritt da god effekt av lokal intramuskulær injeksjon med botulinumtoksin A ble rapportert ved torticollis i 1985 (3). Effekten er senere vel dokumentert i flere større kontrollerte undersøkelser (4-6). Behandlingen er tidligere

omtalt i Tidsskriftet (7, 8), og i dagens nummer rapporterer Borgmann (9) erfaringene fra Haukeland Sykehus med 60 pasienter. De bekrefter at dette er en effektiv behandling. Langt de fleste pasienter opplever en god til meget god effekt både når det gjelder smerter og feilstilling av hodet.

Botulinumtoksin er med god grunn fryktet. Toksinet produseres når *Clostridium botulinum* utvikler seg under anerober betingelser. Det finnes åtte serologisk forskjellige toksiner, hvorav sju er neurotoksiske. Mekanismen ved intramuskulær injeksjon av botulinumtoksin A ved torticollis og andre fokale dystonier er en lokalisert partiell lammelse av den hyperaktive muskulatur pga. neuromuskulær blokkade. Toksinet bindes til presynaptiske terminaler i motoriske endeplater og hemmer frigjøringen av acetylkolin og derved aktiveringen av muskelcellene (10). Effekten kommer først etter noen dager fordi toksinet tas opp i nervefiberterminalene ved en energiavhengig prosess. Når acetylkolinfrigjøringen er sterkt redusert, inntreffer en funksjonell denervering av muskulaturen. Det skjer imidlertid en gradvis reinnervasjon fra uskadede nervefibrer slik at effekten vanligvis fortar seg i løpet av 3-4 måneder. Det er derfor nødvendig å gjenta behandlingen med relativt regelmessige intervaller.

Ved torticollis er det vanlig å gi intramuskulære injeksjoner i de to eller tre mest hyperaktive muskler, vanligvis m. sternocleidomastoideus på den ene siden og mm. trapezius og splenius capitis på den motsatte siden. Det er ytterst små doser som skal til og behandlingen krever stor nøyaktighet og omhyggelig kontroll. Foruten erfaring krever behandlingen også et visst volum av virksomheten som derfor bør sentraliseres til få sentre. Ved Rikshospitalets nevrologiske avdeling er det siden 1990 behandlet ca. 250 pasienter med forskjellige former for fokal dystoni.

Lette og forbigående lokale bivirkninger i form av svelgvansker, heshet, svekket nakkemusculatur og undertiden smerter ved injeksjonsstedene kan forekomme, men aksepteres vanligvis uten problemer av denne pasientgruppe, som er svært glad for det terapeutiske tilbud de nå har fått. En annen og viktigere bivirkning er dannelsen av antistoffer mot botulinumtoksin som medfører avtakende effekt av behandlingen ved gjentatte injeksjoner (11). Dette er påvist hos noen pasienter, og kan begrense muligheten for å behandle pasienter over lengre tid. Så langt er det ikke rapportert at terapeutisk bruk av botulinumtoksin A har medført generell botulisme.

Bruken av botulinumtoksin er også en effektiv behandling ved en rekke andre fokale dystonier, hemifasiale spasmer (7, 11, 12) og spastisitet av forskjellig årsak som er resistente overfor andre behandlingsmåter.

Rolf Nyberg-Hansen

LITTERATUR:

1. Fahn S, Marsden CD, Calne DB. Classification and investigation of dystonia. I: Marsden CD, Fahn S, red. *Movements disorders 3*. London: Butterworth, 1994.
2. Marsden CD, Quinn NP. The dystonias. *BMJ* 1990; 300: 139-44.
3. Tsui JK, Eisen A, Mak J, Camithers J, Scott A, Calne DB. A pilot study on the use of botulinum toxin in spasmodic torticollis. *Can J Neurol Sci* 1985; 12: 314-6.
4. Tsui JK, Eisen A, Stoessel AJ, Calne S, Calne DB. Double-blind study of botulinum toxin in spasmodic torticollis. *Lancet* 1986; 2: 245-6.
5. Jankovic J, Orman J. Botulinum A toxin for cranial-cervical dystonia. A double-blind placebo-controlled study. *Neurology* 1987; 37: 616-23.
6. Greene P, Kang U, Fahn S, Brin M, Moskowitz C, Flaster E. Double-blind, placebo controlled trial of botulinum toxin injections for the treatment of spasmodic torticollis. *Neurology* 1990; 40: 1213-8.
7. Gjerstad L, Kerty E, Nyberg-Hansen R. Behandling av fokale dystonier med botulinumtoksin. *Tidsskr Nor Lægeforen* 1991; 111: 2637-9.

8. Kerty E, Gjerstad L, Nyberg-Hansen R. Botulinumtoksinbehandling av spastisk torticollis. Tidsskr Nor Lægeforen 1992; 112: 2660-2.
 9. Borgmann R. Behandling av spastisk torticollis med botulinumtoksin A. Tidsskr Nor Lægeforen 1997; 117:1889-91.
 10. Sellin LC. The action of botulinum toxin at the neuromuscular junction. Med Biol 1981; 59: 11-20.
 11. Greene P, Fahn S, Diamond B. Development of resistance to botulinum toxin A in patients with torticollis. MovDisord 1994; 9: 213-7.
 12. American Academy of Neurology Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee. Assessment: the clinical usefulness of botulinum toxin A in treating neurologic disorders. Neurology 1990; 40: 1332-6.
-

Publisert: 17. oktober 2018. Tidsskr Nor Lægeforen. DOI:

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2020. Lastet ned fra tidsskriftet.no