

# **Dystonia – aktualne możliwości i dostępność terapii**

**Stanisław Ochudło**

**Centralny Szpital Kliniczny**

**Śląskiego Uniwersytetu Medycznego**

# spis treści

- **definicja dystonii**
- **klasyfikacja**
- **patofizjologia**
- **pływ dystonii na jakość życia**
- **leczenie i skuteczność leczenia**
- **możliwości leczenia dystonii w Polsce**

# definicja dystonii: historia

rok	autor	cechy kliniczne lub definicje
1896	Gowers	pląsawica tężcowa
1908	Schwalbe	choroba tików; toniczne kurcze z objawami <u>histrycznymi</u>
1911	Ziehen	<u>nerwica</u> torsyjna
1911	Oppenheim	dystonia musculorum deformans: nieprawidłowe napięcie mięśniowe
1911	Flatau & Sterling	postępujące kurcze torsyjne
1944	Herz	powolne, długo utrzymujące się ruchy skręcające
1962	Denny-Brown	utrwalona lub względnie utrwalona nieprawidłowa postawa
1976	Fahn & Eldridge	przetrwałe, mimowolne, ruchy skręcające: wolne lub szybkie

# dystonia – aktualna definicja

S. Fahn: dystonia to zespół objawów, w tym trwałymi kurczami mięśni, często połączonych z zaburzeniami postawy

dystoniczna postawa (komponenta toniczna) i dystoniczne ruchy (komponenta fazowa) mogą występować niezależnie

trwałymi kurczami lub zaburzenia postawy

dystonia jest zaburzeniem przerwaniem

stała morfologia ruchu

nie przetrwały

drżenie jest objawem, który może występować w dystonii

związek z ruchem dowolnym

aktywacja/deaktywacja

ruchy dystoniczne

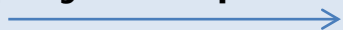
- mają typowy wzorzec
- są inicjowane lub nasilane przez dowolną czynność ruchową
- często skojarzone są z nakładaniem się na aktywność innych mięśni
- mogą mieć postać drżenia

# Klasyfikacja dystonii

# klasyfikacja dystonii

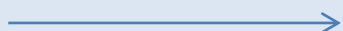
## etiologia

idiopatyczna      pierwotna



objawowa

wtórna



## początek objawów

**1. dystonia o początku w dzieciństwie < 12 r.ż.**

**2. dystonia o początku w wieku młodzieńczym 12. – 20 rż.**

**3. dystonia o początku w wieku dorosłym >20 r.ż.**

## dystrybucja

**1. ogniskowa**

- kręcz karku
- kurcz powiek
- dystonia czaszkowa
- dysfonia krtaniowa
- kurcz pisarski

**2. segmentalna**

**3. wieloogniskowa**

**4. hemidystonia**

**5. uogólniona**

# klasyfikacja dystonii

Maj 2011	Październik 2011
<b>pierwotna</b> <b>izolowana</b> <b>mieszana</b>	<b>fenotypowo jednolita</b> <b>genetyczna</b> <b>nabyta</b> <b>idiopatyczna</b>
<b>wtórna</b> <b>neurozwyrodnieniowa</b> <b>nabyta</b>	<b>fenotypowo mieszana</b> <b>genetyczna</b> <b>nabyta</b> <b>idiopatyczna</b>
<b>napadowe dyskinezy</b>	<b>napadowe dyskinezy</b>
<b>pseudodystonia</b>	<b>pseudodystonia</b>

# klasyfikacja dystonii –2013

## I. Charakterystyka kliniczna:

- początek choroby
- zajęte części ciała
- wzorzec ruchowy choroby
- współwystępowanie z innymi chorobami neurol.
- współwystępowanie z innymi zab. ruchowymi
- współwystępowanie z innymi chor. neurol. / systemowymi

## II. Etiologia:

### Układ nerwowy:

- degeneracja
- trwałe uszkodzenia
- bez uszkodzeń strukturalnych

### Nabyte lub dziedziczne:

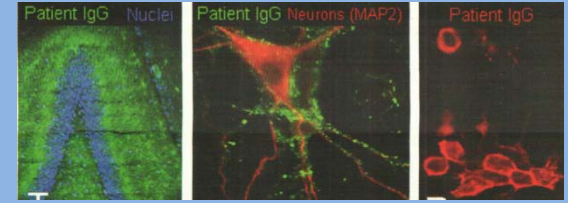
- dziedziczna – pewny genotyp
- nabyta – objawowa
- idiopatyczna

wzorzec zespołu chorobowego

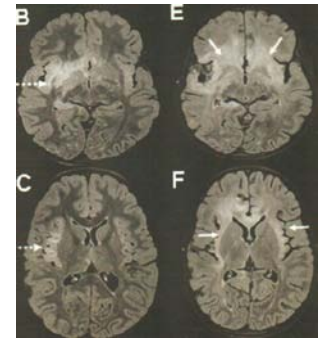




# Patofizjologia – dystonii

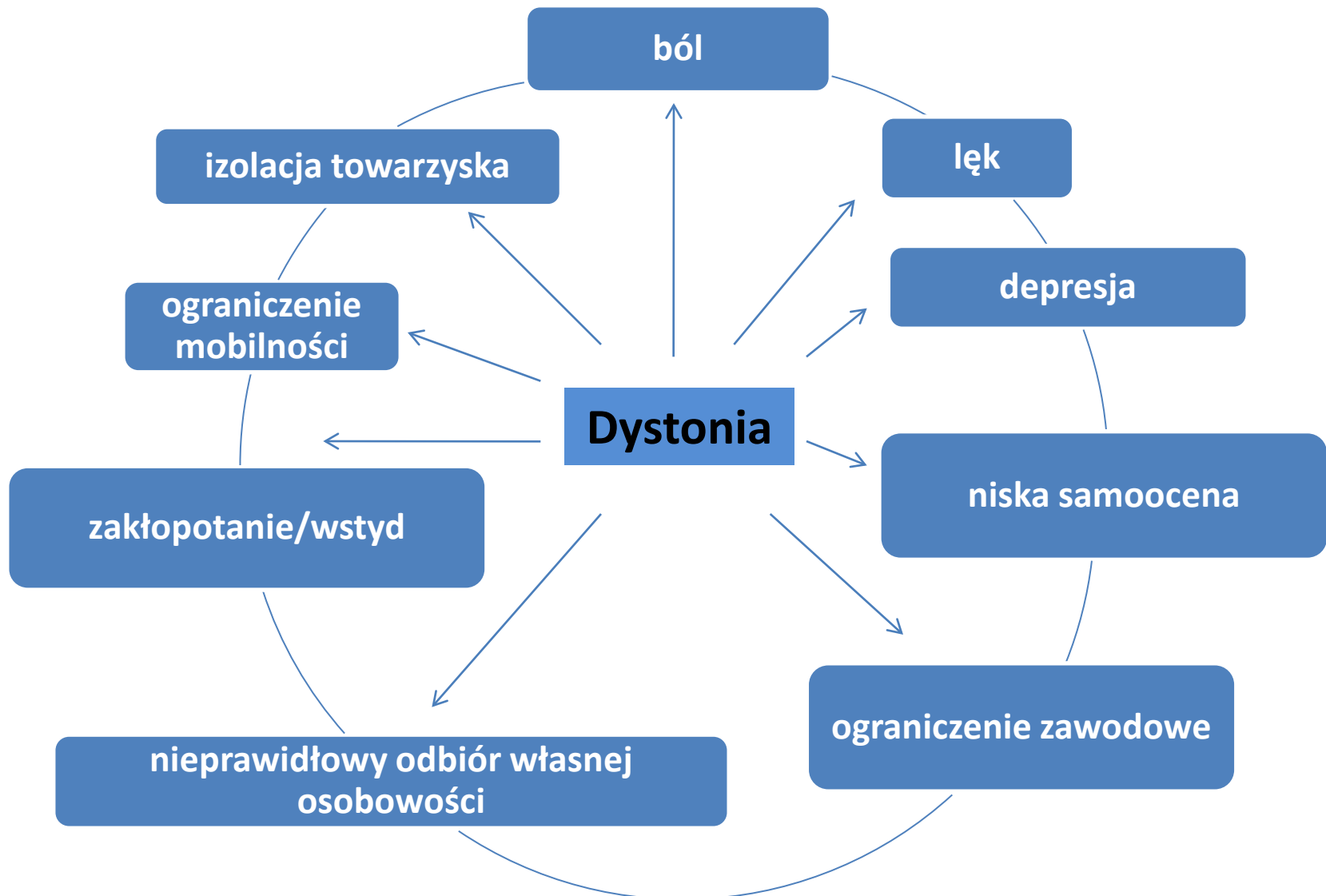


- **dysfunkcja pętli neuronalnych w obrębie jąder podstawy**
- **dysfunkcja sieci ruchowych połączeń neuronalnych wykraczających poza basal ganglia:**
  - mózdzek
  - wzgórze
  - kora ciemieniowa i kora przedruchowa
  - śródmózgowie
  - pień mózgu
- **badania strukturalne i funkcjonalne wykazują dysfunkcję tych samych sieci:**
  - MRI, Voxel-MRI, DTI-traktografia, F-PET, DBS
- **zaburzenia hamowania – surround inhibition**
- **zaburzenia plastyczności mózgu**
  - dystonie zadaniowe



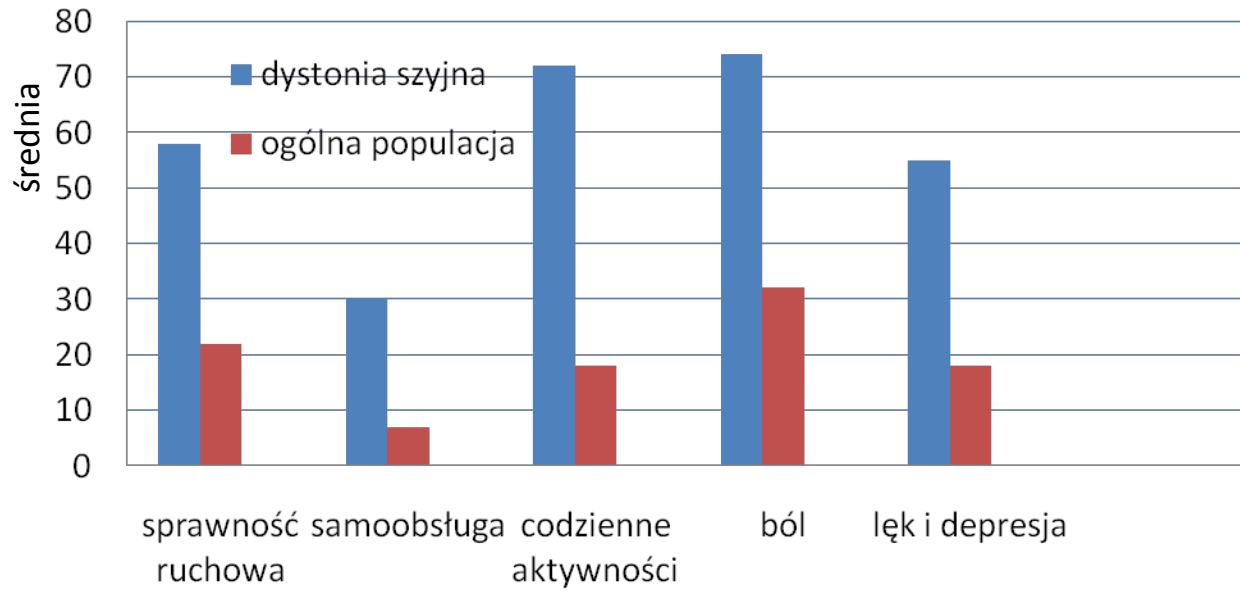
# wpływ dystonii na QoL

# czynniki wpływające na QL w dystonii ogniskowej



# wpływ dystonii szyjnej na QoL

## dystonia szyjna v. populacja ogólna EuroQoL



# wpływ dystonii szyjnej na jakość życia

Epidemiological Study of Dystonia in Europe (ESDE)

Collaborative Group

wpływ dystonii szyjnej na jakość życia pacjentów jest porównywalny, jak w:

- stwardnienie rozsiane
- udar mózgu
- choroba Parkinsona

SF-36 domeny	CD n= 289	PD n=193	udar n=639	SR n=311
<b>ocena stanu fizycznego</b>				
energia/vitalność	45.3	55.4	47.4	36.9
ból	53.6	52.9	72.3	59.5
funkcje fizyczne	65.1	48.2	48.3	33.4
ograniczenie czynności	44.8	70.6	65.0	27.0
<b>stan psychiczny</b>				
ogólne zdrowie	50.0	49.7	59.5	48.0
zdrowie psychiczne	57.7	64.6	81.3	64.9
funkcje socjalne	61.6	73.1	67.2	54.0
emocje	49.9	73.0	84.6	51.3

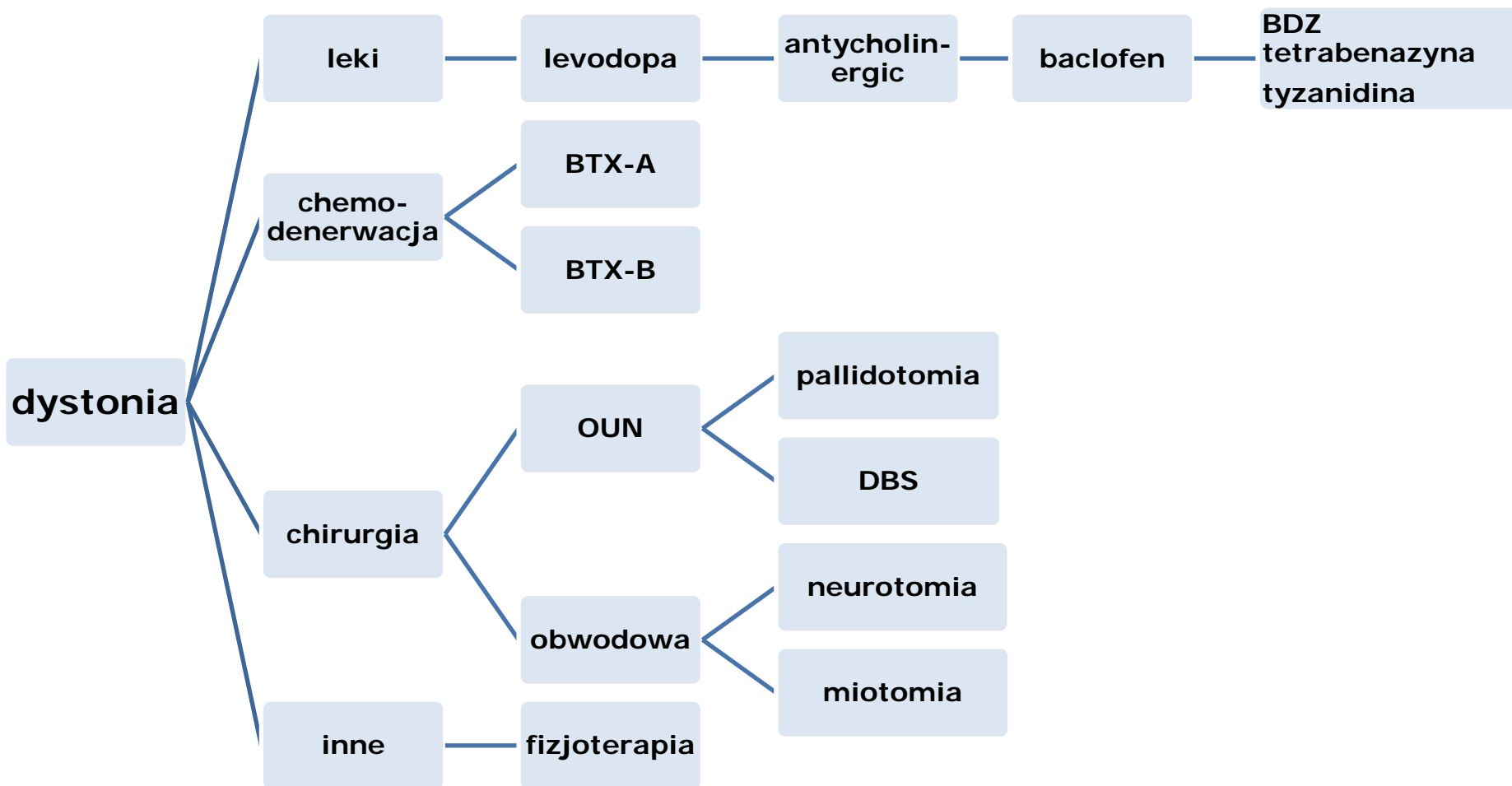
# Zaburzenia psychiczne w dystonii szyjnej – fobia społeczna

- N=116 pacjentów z dystonią szyjną
- metoda: Tsui, DSM-IV, SCID-I (structured clinical interview for DSM-IV), Symptom Checklist-90R, General Symptomatic Index , Social Phobia Scale (SPS), Social Interaction Anxiety Scale (SIAS), Freiburger Fragebogen zur Krankheitsverarbeitung (FKV-LIS)

DSM-IV	w wywiadzie %	obecnie %
Zaburzenia nastroju – razem	53.4	16.4
Duże zaburzenia depresyjne (z i bez cech melancholii)	45.7	12.9
Dystymia	2.6	0.9
Duże zab. depresyjne (dwubiegunowe i nawracające)	7.8	2.6
Zaburzenia lękowe - razem	83.6	50.0
Zab. paniczne z i bez agorafobii	6.9	2.6
Agorafobia	7.8	0.9
Fobia społeczna	70.7	41.3
Uzależnienie od alc i innych substancji	7.8	1.7
Zaburzenia jedzenia	0.8	0.0
Bez zaburzeń psychicznych	8.6	24.1

1. zaburzenia psychiczne często występują w przebiegu CD (75.9 %)
2. najczęściej lękowe i zab. nastroju (razem 66.4%): 50%, 16.4%
3. najczęstszym schorzeniem lękowym jest fobia społeczna

# leczenie



**czy leczenie dystonii poprawia QoL ?**

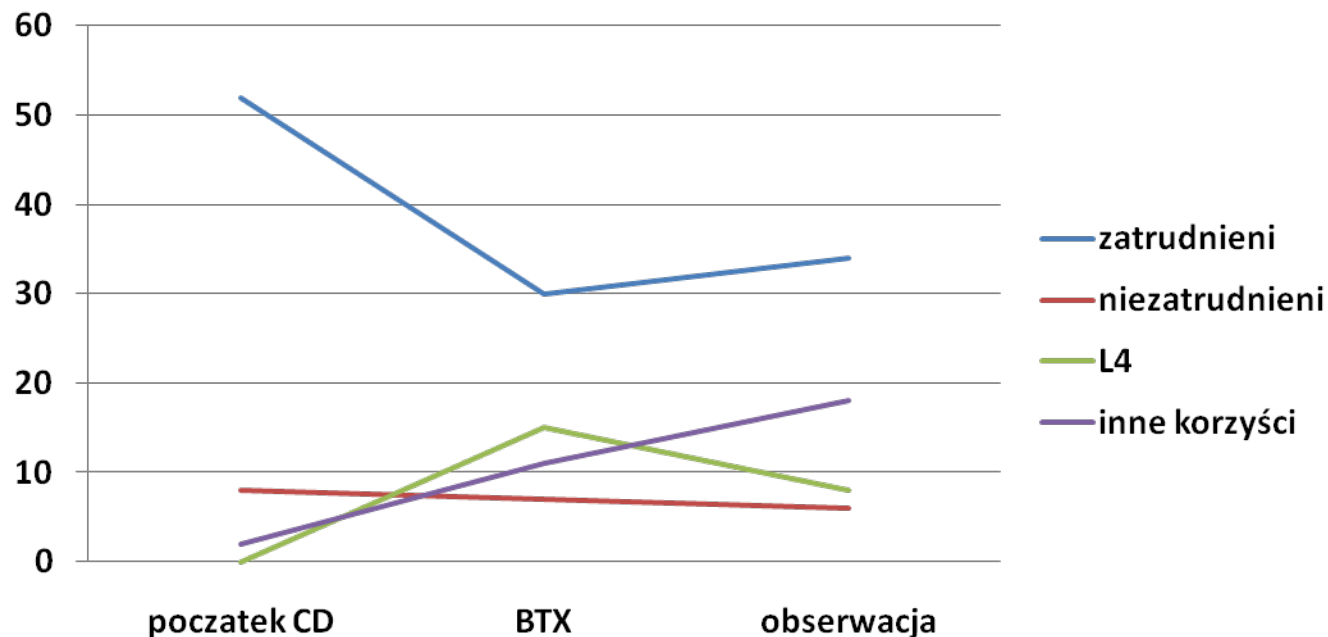


# BTX poprawia QoL w dystonii ogniskowej

badanie	metoda	Wyniki
<p><b>Dystonia szyjna</b>            Skogseid IM, Europ J Neurology 2007            Muller J, J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004            Hilker R, J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001            Sławek J, Functional Neurology 2007            Cano SJ, Neurology 2005            Skogseid IM, European J Neurology 2005</p>	<p>SF-36, HAD-D, GHQ-30            SF-36, CDQ-24            EuroQoL            SF-36, MADRS            CDIP-58</p>	<p>poprawa: QL, lęk, depresja            poprawa            brak efektu kumulacyjnego            poprawa QL, redukcja objawów depresyjnych            poprawa</p>
<p><b>Kurcz powiek</b>            Ochudło S, Parkinsonism &amp; Related Disord 2007</p>	<p>SF-36, MADRS</p>	<p>poprawa : QL, obj. depresyjnych</p>
<p><b>Dystonia ustno – żuchwowa</b>            Brin MF, in Jankovic J, Hallett M, Therapy With Botulinum Toxin, 1994            Bhattacharyya N, Arch Otolaryngol Head Neck Surgery 2001</p>	<p>Glasgow Benefit Inventory            GBI</p>	<p>poprawa            poprawa</p>
<p><b>Połowiczny kurcz twarzy</b>            Simpson DM, Neurology 2008</p>	<p>kwestionariusz</p>	<p>znaczna poprawa</p>

# struktura zatrudnienia osób z dystonią szyjną

n = 62 pacjentów z CD  
obserwacja 5 lat (1.5-10)



## leczenie BTX wpływa na zwiększenie zatrudnienia

czynniki zwiększające szansę zatrudnienia	czynniki zmniejszające szansę zatrudnienia
młodszy wiek	starszy wiek w momencie rozpoczęcia BTX
wyższy poziom wykształcenia	niższy poziom wykształcenia
mężczyźni	nie pozostający w związku małżeńskim
	dłuższy czas trwania choroby – do początku leczenia BTX



# Pallidal deep brain stimulation in patients with primary generalised or segmental dystonia: 5-year follow-up of a randomised trial

Jens Volkmann, Alexander Wolters, Andreas Kupsch, Jörg Müller, Andrea A Kühn, Gerd-Heige Schneider, Werner Poewe, Sascha Hering, Wilhelm Eisner, Jan-Uwe Müller, Günther Deuschl, Marcus O Pinsker, Inger-Marie Skogseid, Geir Ketil Roeste, Martin Krause, Volker Tronnier, Alfons Schnitzler, Jürgen Voges, Guido Ninkhah, Jan Vesper, Joseph Classen, Markus Naumann, Reiner Benecke, for the DBS study group for dystonia\*

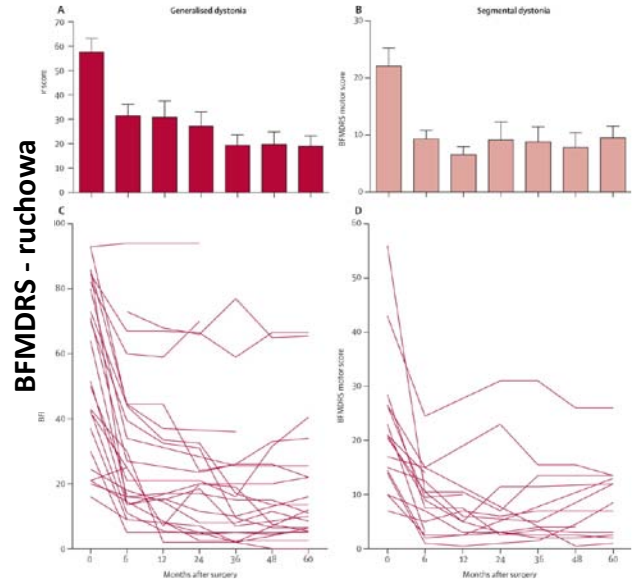
### Summary

**Background** Severe forms of primary dystonia are difficult to manage medically. We assessed the safety and efficacy of pallidal neurostimulation in patients with primary generalised or segmental dystonia prospectively followed up for 5 years in a controlled multicentre trial.

Lancet Neurol 2012; 11: 1029-38  
Published Online  
November 1, 2012  
<http://dx.doi.org/10.1016/>

# DBS w dystonii - EBM

## Dystonia uogólniona      Dystonia ogniskowa



m-ce po operacji

badanie	poprawa w BFMDRS w %					
	3 m-ce	6 m-cy	1 rok	2 lata	3-lata	5 lat
Vidaihet* 2005	54.6					
Isaias 2011			79.6	82.5		
Isaias 2009			74.9	82.6		
Kupsch* 2006	39.3					
Volkmann 2012		47.9			61.1	57.8

eksperci	zalecenia leczenia dystonii	siła
AAN 2011	CD: wstrzyknięcia BTX należy oferować jako opcję leczenia dystonii szyi	A
	BPS: BTX należy rozważyć jako opcję leczenia kurczu powiek	B
	LD: BTX należy rozważyć jako opcję leczenia dystonii przywodzicieli fałdów głosowych	B
	ExD: BTX prawdopodobnie jest skuteczna w leczeniu dystonii k.g. BTX może być skuteczna w leczeniu dystonii k.d. - jednak dane są nie wystarczające	B
	HFS: BTX należy rozważyć jako opcję leczenia połowicznego kurczu twarzy	C
EFNS 2011	BTX-A (lub BTX-B w oporności na typ A) jest leczeniem pierwszego rzutu w pierwotnej dystonii czaszkowej i dystonii szyjnej (z wyłączeniem dystonii ustno-żuchwowe)	A
	BPS: j/w	
	LD: j/w	
	ExD: BTX może być brana pod uwagę w leczeniu kurczu pisarskiego	C
	<b>DBS w zakresie gałki bladej jest dobrą opcją braną pod uwagę szczególnie w leczeniu pierwotnej uogólnionej dystonii lub szyjnej, po nieskutecznym leczeniu BTX. DBS jest mniej skuteczne w dystonii wtórnej</b>	
Cochrane 2012	CD: podanie BTX jest skuteczne i bezpieczne w leczeniu dystonii szyjnej, kolejne cykle leczenia są skuteczne u większości chorych	A
	BPS: •brak badań wysokiej jakości, •wiele badań otwartych wykazuje 90% skuteczność bezpieczeństwo •nieetyczne podjęcie prób z placebo	B
	LD: brak wystarczających dowodów potwierdzających skuteczność BTX w dystonii krtani	
	HFS: przeprowadzone badania sugerują dużą skuteczność i bezpieczeństwo BTX	U

# program lekowy NFZ leczenia dystonii toksyną botulinową i procedura DBS

wskazanie	warunki	punkty NFZ'	refundacja
<p>dystonia szyjna</p> <p>kurcz powiek</p> <p>dystonie twarzy</p>	<p>Rtg C</p> <p>ceruloplazmina</p> <p>Cu</p> <p>Cu w moczu</p> <p>Cu w DZM</p> <p>okulista</p> <p>CT/MRI głowy</p> <p>EMG</p>	<p>wizyta diagnostyczna = 6kt / 1 x w roku</p> <p>Kolejne wizyty z podaniem leku 2 kt. + cena leku (600,-PLN)</p>	<p>312,- PLN</p> <p>112,- PLN</p> <p>lek: 600,-</p> <p>Dystonia szyjna:</p> <p>4 x wizyta/rok:</p> <p style="text-align: right;">760, - PLN</p> <p style="text-align: right;">4.800, - PLN</p> <hr/> <p style="text-align: right;"><b>rocznie: 5.560,- PLN</b></p>
<b>DBS</b>	<p>JGP: A03</p> <p>wszczepienie neurostymulatora</p>	<b>940 pkt.</b>	<b>48.880,- PLN</b>

# aktualna sytuacja

## BTX - woj. śląskie

<b>ośrodek</b>	<b>kontrakt</b>
CSK-Ligota	<b>500</b>
GCM-Ochojec	<b>200</b>
Zabrze	<b>30</b>
Sosnowiec	<b>0</b>
Jaworzno	<b>75</b>
Częstochowa	<b>15</b>
Bielsko	<b>0</b>

# aktualna sytuacja

## BTX - woj. śląskie

ośrodek	kontrakt
CSK-Ligota	52
GCM-Ochojec	37
Zabrze	30
Sosnowiec	0
Jaworzno	75
Częstochowa	15
Bielsko	0

7.5 %

7 %

6 %

12 %

## DBS

ośrodek	kontrakt
CSK-Ligota	18
Sosnowiec	12

50 %

## DBS

ośrodek	kontrakt
W-wa IPN	$70 + 35 = 105$
W-wa SB	$58 + 29 = 87$
W-wa CO	$5 = 2 = 7$
Bydgoszcz	$19 = 9 = 28$
Gdańsk 1	$12 + 6 = 28$
Gdańsk 2	$1 + 0 = 1$
Szczecin 1	$8 + 4 = 12$
Szczecin 2	$6 + 3 = 9$
Kraków	$16 + 8 = 24$
Lublin	$32 + 16 = 48$
Opole	$5 + 2 = 7$
Białystok	$3 + 1 = 4$
Wrocław	$4 + 2 = 6$
Łódź	$6 + 3 = 9$

**jak poprawić sytuację ?**



# **rola działań obywatelskich w poprawie dostępności do leczenia**

## **Stowarzyszenie Osób Chorych na Chorobę Parkinsona**

**fizjoterapia**

**szpitalne leczenie rehabilitacyjne**

## **Śląskie Stowarzyszenie Alzheimerowskie**

**grupy wsparcia**

**badania przesiewowe**

**Dom Pomocy Diennej „SENIOR”**

## **Polskie Stowarzyszenie Chorych na Dystonię**

**BTX: maj – sierpień 2012 r.**

**DBS: aktualnie**



# Pallidal deep brain stimulation in patients with primary generalised or segmental dystonia: 5-year follow-up of a randomised trial

Jens Valkmann, Alexander Wolters, Andreas Kupsch, Jörg Müller, Andrea A Kühn, Gerd-Helge Schneider, Werner Poewe, Sascha Hering, Wilhelm Eisner, Jan-Uwe Müller, Günther Deuschl, Marcus O Pinsker, Inger-Marie Skogseid, Geir Ketil Røe, Martin Krause, Volker Tronnier, Alfons Schnitzler, Jürgen Voges, Guido Nikkhaß, Jan Vesper, Joseph Classen, Markus Naumann, Reiner Benecke, for the DBS study group for dystonia\*

## Summary

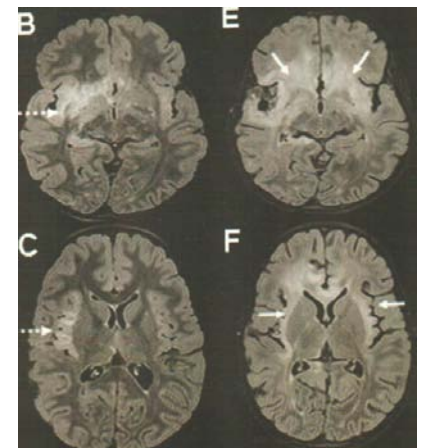
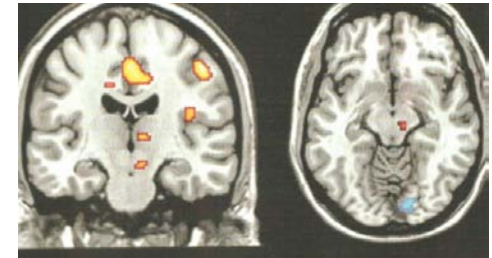
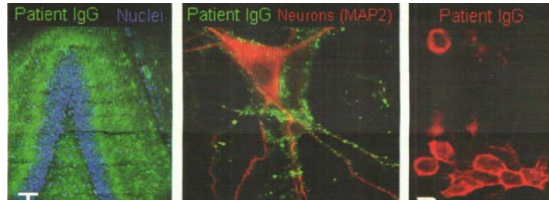
**Background** Severe forms of primary dystonia are difficult to manage medically. We assessed the safety and efficacy of pallidal neurostimulation in patients with primary generalised or segmental dystonia prospectively followed up for 5 years in a controlled multicentre trial.

Lancet Neurol 2012; 11: 1029-38  
Published Online  
November 1, 2012  
[http://dx.doi.org/10.1016/S1473-3099\(12\)70161-1](http://dx.doi.org/10.1016/S1473-3099(12)70161-1)

# DBS- skala BFMDRS

	Score range	Before surgery		6 months		3 years		p value (3 years vs baseline)	p value (3 years vs 6 months)	5 years		p value (5 years vs baseline)	p value (5 years vs 6 months)	p value (5 years vs 3 years)
		n	Mean (SD)	n	Mean (SD)	n	Mean (SD)			n	Mean (SD)			
<b>Intention to treat</b>														
BFMDRS motor score*†	0-120	40	43.4 (28.6)	40	22.6 (21.2)	40	16.9 (20.7)	<0.0001	<0.0001	40	18.2 (20.2)	<0.0001	0.007	0.123
BFMDRS motor score*†														
Total	0-120	40	43.4 (28.6)	40	22.6 (21.2)	31	15.6 (17.0)	<0.0001	0.001	32	15.4 (16.3)	<0.0001	0.086	0.430
Face (eyes and mouth)	0-16	40	2.8 (3.1)	40	1.7 (2.9)	31	0.9 (1.4)	0.001	0.064	32	1.0 (1.6)	0.001	0.609	0.591
Speech and swallowing	0-16	40	3.8 (4.8)	40	3.1 (4.9)	31	2.2 (3.7)	0.002	0.164	32	2.5 (3.2)	0.039	0.982	0.457
Axial (neck and trunk)	0-24	40	15.2 (5.5)	39	6.7 (4.7)	31	4.3 (4.1)	<0.0001	0.046	32	4.9 (3.9)	<0.0001	0.107	0.226
Extremities	0-64	39	22.2 (20.7)	39	11.5 (15.5)	31	8.3 (12.4)	<0.0001	0.053	32	7.2 (12.1)	<0.0001	0.212	0.791
BFMDRS disability score†														
Total	0-30	40	10.0 (6.6)	40	6.1 (6.0)	31	5.9 (6.1)	<0.0001	0.600	32	5.3 (5.8)	<0.0001	0.589	0.370
Speech	0-4	40	1.5 (1.3)	40	1.2 (1.3)	31	1.1 (1.2)	0.069	1.000	32	1.2 (1.3)	0.351	0.186	0.125
Writing	0-4	40	1.7 (1.1)	40	1.3 (1.1)	31	1.1 (1.1)	0.004	0.531	32	1.0 (1.2)	0.001	0.213	0.398
Feeding	0-4	40	1.4 (1.2)	40	0.7 (1.0)	31	0.5 (0.9)	<0.0001	0.781	32	0.5 (0.9)	<0.0001	0.766	1.000
Eating and swallowing	0-4	40	0.8 (1.0)	40	0.4 (0.6)	31	0.3 (0.7)	0.033	1.000	32	0.3 (0.5)	0.087	1.000	1.000
Hygiene	0-4	40	1.2 (1.2)	40	0.6 (1.1)	31	0.5 (1.0)	<0.0001	1.000	32	0.5 (0.9)	<0.0001	1.000	1.000
Dressing	0-4	40	1.2 (1.2)	40	0.6 (1.1)	31	0.5 (1.1)	<0.0001	1.000	32	0.5 (1.0)	0.0002	1.000	1.000
Walking	0-4	40	2.3 (1.5)	40	1.4 (1.5)	31	1.9 (2.2)	0.312	0.147	32	1.3 (1.4)	0.001	0.777	0.315
Global clinical impression														
Dystonia severity (patient rating)	0-10	38	7.0 (1.7)	38	3.7 (2.2)	29	3.2 (2.2)	<0.0001	0.222	31	3.4 (2.2)	<0.0001	0.940	0.107
Pain severity (patient rating)	0-10	39	4.6 (2.7)	38	1.6 (1.8)	29	1.7 (1.8)	<0.0001	1.000	31	2.2 (2.5)	0.001	0.209	0.244
Dystonia severity (physician rating)	0-10	39	6.6 (2.0)	39	3.5 (1.9)	29	3.3 (2.0)	<0.0001	0.907	32	3.4 (2.0)	<0.0001	0.543	0.434
Timed motor tests														
Finger tapping (counts)	..	34	256.3 (161.4)	34	283.1 (155.1)	24	309.2 (126.8)	0.127	0.147	23	307.7 (106.2)	0.114	0.124	0.556
Cadence (steps per s)	..	31	1.9 (2.6)	32	1.6 (0.5)	24	1.6 (0.4)	1.000	0.638	23	1.6 (0.7)	0.278	0.520	0.492
Walking time (s)	..	31	12.5 (9.5)	32	9.8 (3.5)	24	10.8 (4.3)	0.179	0.939	23	11.8 (4.8)	0.304	0.973	0.750

Treatment: Botulinum toxin (BoNT) type A is the first-line treatment for primary cranial (excluding oromandibular) or cervical dystonia; it is also effective on writing dystonia. BoNT/B is not inferior to BoNT/A in cervical dystonia. Pallidal deep brain stimulation (DBS) is considered a good option, particularly for primary generalized or cervical dystonia, after medication or BoNT have failed. DBS is less effective in secondary dystonia. This treatment requires a specialized expertise and a multidisciplinary



# klasyfikacja dystonii – październik 2011

## 1. Dystonia o jednolitym fenotypie

- dystonia jest dominującym objawem
- nie występują zmiany strukturalne
- przyczyna genetyczna lub nieznana

## 2. Dystonia z mieszanym fenotypem

- dystonia zazwyczaj nie jest dominującym objawem
- raczej częścią złożonego obrazu objawowego
- zmiany strukturalne obecne lub nie obecne
- przyczyna genetyczna lub nabyta (wtórna)

## 3. Napadowe dyskinezy

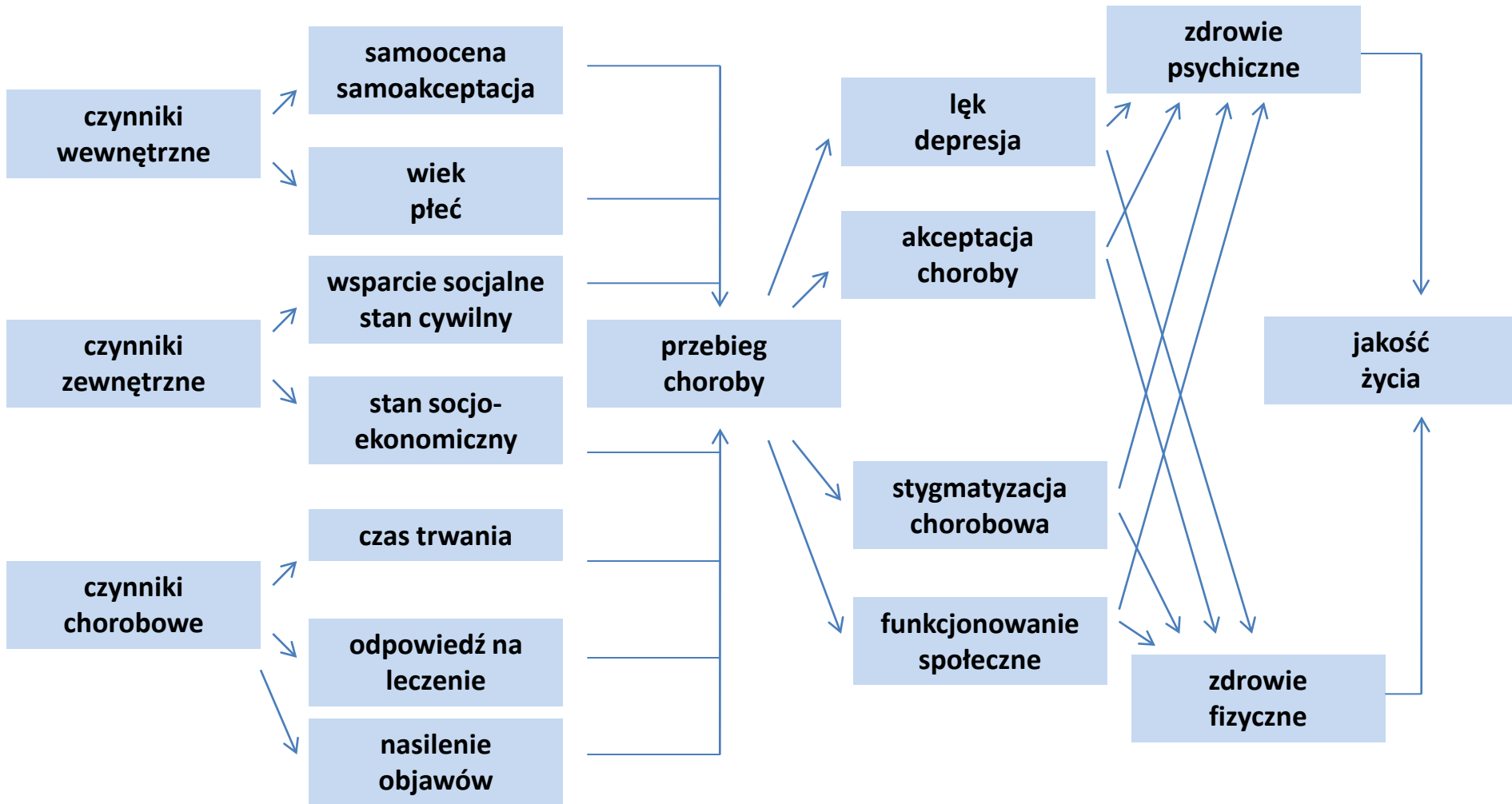
- napadowe zaburzenia ruchowe, w których występująca dystonia może być objawem dominującym lub niedominującym

## 4. Pseudodystonia ( zaburzenia symulujące dystonię)

- zaburzenia przebiegające z nieprawidłową postawą ciała podobną do dystonicznej; mogą dotyczyć zaburzeń OUN i innych układów

# wyznaczniki QoL w dystonii szyjnej

## Epidemiological Study of Dystonia in Europe Collaborative Group



# QoL w kurczu powiek

NEI-VFQ	BPS N=31	HFS n=21	P v. kontrola
ogólne zdrowie	62.9	59.4	<0.001
wzrok ogólnie	64.3	60.4	<0.03
ból oczu	69.5	59.4	<0.0001
wzrok - bliż	66.4	61.9	<0.001
wzrok - dal	64.8	58.7	0.002
funkcje socjalne	59.5	58.6	0.002
zdrowie psychiczne	64.8	59.5	<0.0001
role socjalne	57.7	49.9	Ns
zależność	62.8	54.4	<0.001
prowadzenie samochodu	75.4	57.7	Ns
wzrok – kolory	51.2	51.5	Ns
wzrok-widzenie obwodowe	62.4	53.4	<0.02

NEI-VFQ – kwestionariusz specyficzny dla oceny jakości życia w BPS

SF-36 domeny	BPS N= 31	HFS n=21	p v. kontrola
składowe fizyczne –razem	39	43.7	<0.04
składowe psychiczne -razem	47.3	48	<0.03
funkcje fizyczne	58.9	68.8	Ns
role fizyczne	46.8	59.5	<0.03
ból	59.7	68	Ns
ogólne zdrowie	51.5	58.4	<0.003
witalność	45	55	<0.02
funkcje socjalne	78.6	79.2	Ns
role emocjonalne	68.8	71.4	Ns
zdrowie psychiczne	62.6	86.5	<0.006

**BPS ma silny wpływ na HRQL co wykazano w NEI-VFQ i SF-36**  
**BPS jest związany z większym nasileniem pogorszenia QoL niż w HFS**  
**Ocena HRQL powinna być włączona w standard oceny wyjściowej chorych z BPS i HFS**

# czynniki określające QoL w dystonii szyjnej

## główne determinanty wpływające na QoL w dystonii szyjnej

- ból
- depresja
- zaburzenia lękowe

## inne:

pogarszające QoL	poprawiające QoL
nasilenie CD	dłuższy czas trwania CD
starszy wiek	aktywność fizyczna
niski poziom wykształcenia	dobra ocena efektów leczenia
brak zatrudnienia	
separacja/rozwód	
odbiór/analiza zniekształcenia fizycznego	
niska samoocena	

# BTX poprawia QoL w dystonii ogniskowej

badanie	metoda	Wyniki
<p><b>Dystonia szyjna</b>            Skogseid IM, Europ J Neurology 2007            Muller J, J Neurol Neurosurg Psychiatry 2004            Hilker R, J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001            Sławek J, Functional Neurology 2007            Cano SJ, Neurology 2005            Skogseid IM, European J Neurology 2005            Hefter, 2010</p>	<p>SF-36, HAD-D, GHQ-30            SF-36, CDQ-24            EuroQoL            SF-36, MADRS            CDIP-58            CDQ-24</p>	<p>poprawa: QL, lęk, depresja            poprawa            brak efektu kumulacyjnego            poprawa QL, redukcja objawów depresyjnych            Poprawa            poprawa</p>
<p><b>Kurcz powiek</b>            Ochudło S, Parkinsonism &amp; Related Disord 2007</p>	<p>SF-36, MADRS</p>	<p>poprawa : QL, obj. depresyjnych</p>
<p><b>Dystonia ustno – żuchwowa</b>            Brin MF, in Jankovic J, Hallett M, Therapy With Botulinum Toxin, 1994            Bhattacharyya N, Arch Otolaryngol Head Neck Surgery 2001</p>	<p>Glasgow Benefit Inventory            GBI</p>	<p>poprawa            poprawa</p>

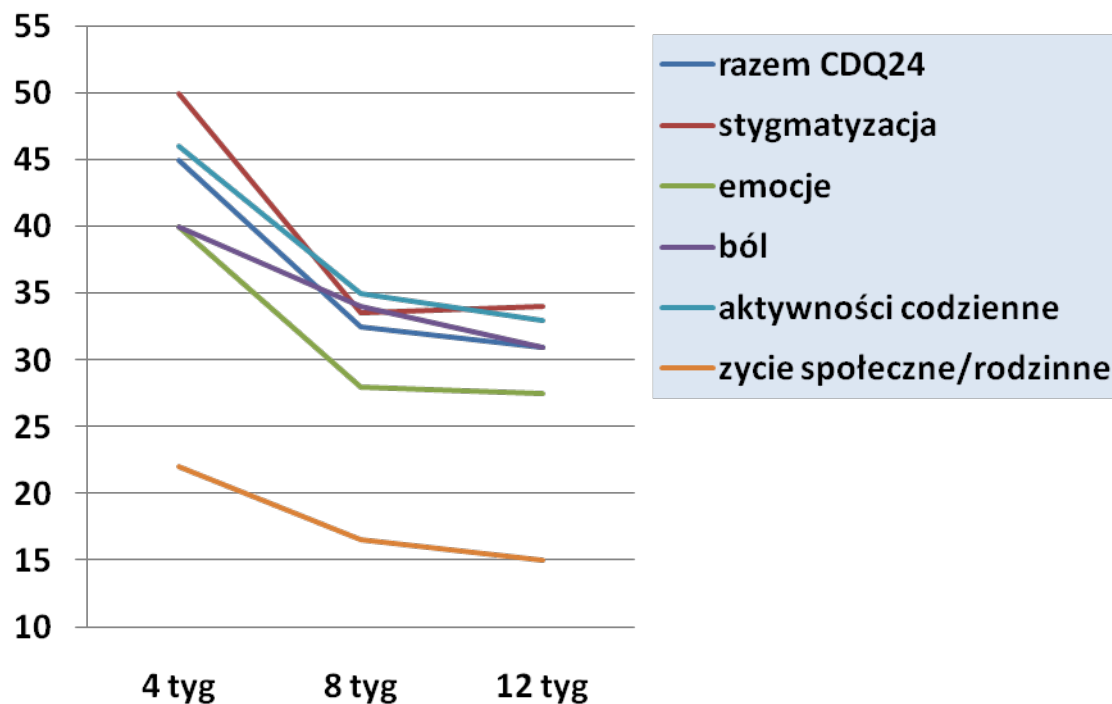
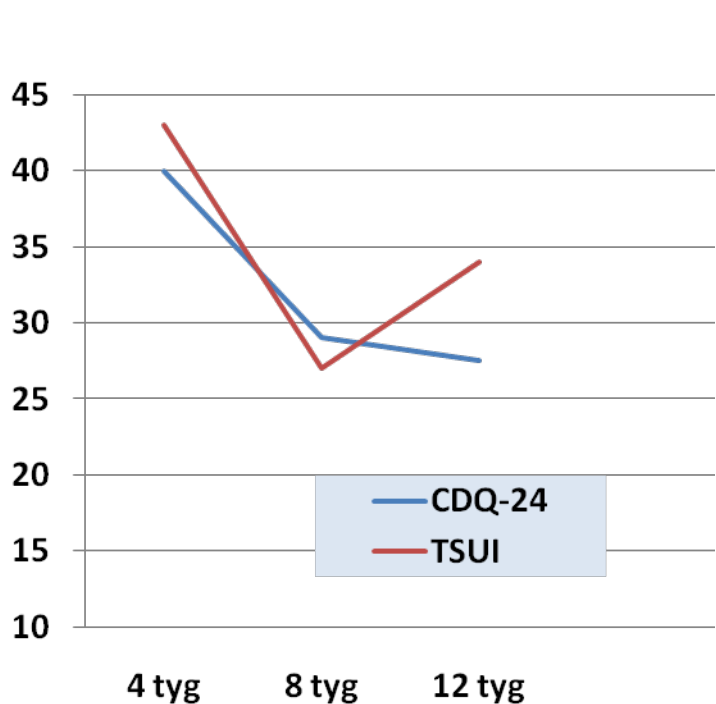


# Epidemiologia dystonii ogniskowych

<b>Badania: 1985-2011</b>	<b>chorobowość</b>	<b>zapadalność</b>
<b>zakres</b>	<b>3 – 732 / 100.000</b>	<b>0.02 – 10.02</b>
<b>średnia</b>	<b>15 – 60 / 100.000</b>	<b>4.43/rok/ 100.000</b>
<b>woj. śląskie</b>	<b>32.5 / 100 000 = 1615 chorych</b>	<b>221.5 / rok → 2215 / 10 lat</b>

# A multicenter open study on treatment of heterogeneous subtypes of cervical dystonia with botulinum toxin A (500 units Dysport)

Harald Hefter & The Dysport Dystonia Study Group (81 study sites in Germany and Austria)



N	BTX	skala
516	Dysport 500 j	Tsui, CDQ-24, VAS

**BTX zmniejsza nasilenie CD i poprawia QoL**

# farmakoeconomika

## koszty rocznego leczenia w PLN

Toksyna botulinowa		DBS	
1 fiolka BTX-A : 800,- do 1.400,-		<b>stymulator</b>	<b>30.000,-</b>
2 fiol. = 2.000,-		<b>zabieg</b>	<b>43.000,-</b>
4 sesje / rok		<b>baterie</b>	<b>22.000,-</b>
		<b>hospitalizacja</b>	<b>1.000,-</b>
		<b>wizyty kontrolne (5)</b>	<b>1.000,-</b>
<b>lek</b>	<b>8.000,-</b>		
<b>4 x wizyta</b>	<b>800,-</b>		
<b>sprzęt</b>	<b>80,-</b>		
<b>razem</b>	<b>8.880,-</b>	<b>razem</b>	<b>97.000,-</b>

# aktualna sytuacja

## BTX

ośrodek	kontrakt
CSK-Ligota	<b>500</b>
GCM-Ochojec	
Zabrze	
Sosnowiec	<b>0</b>
Jaworzno	
Częstochowa	
Bielsko	

## DBS - Śląsk

ośrodek	kontrakt
CSK-Ligota	<b>18</b>
Sosnowiec	<b>12</b>

## DBS - Polska

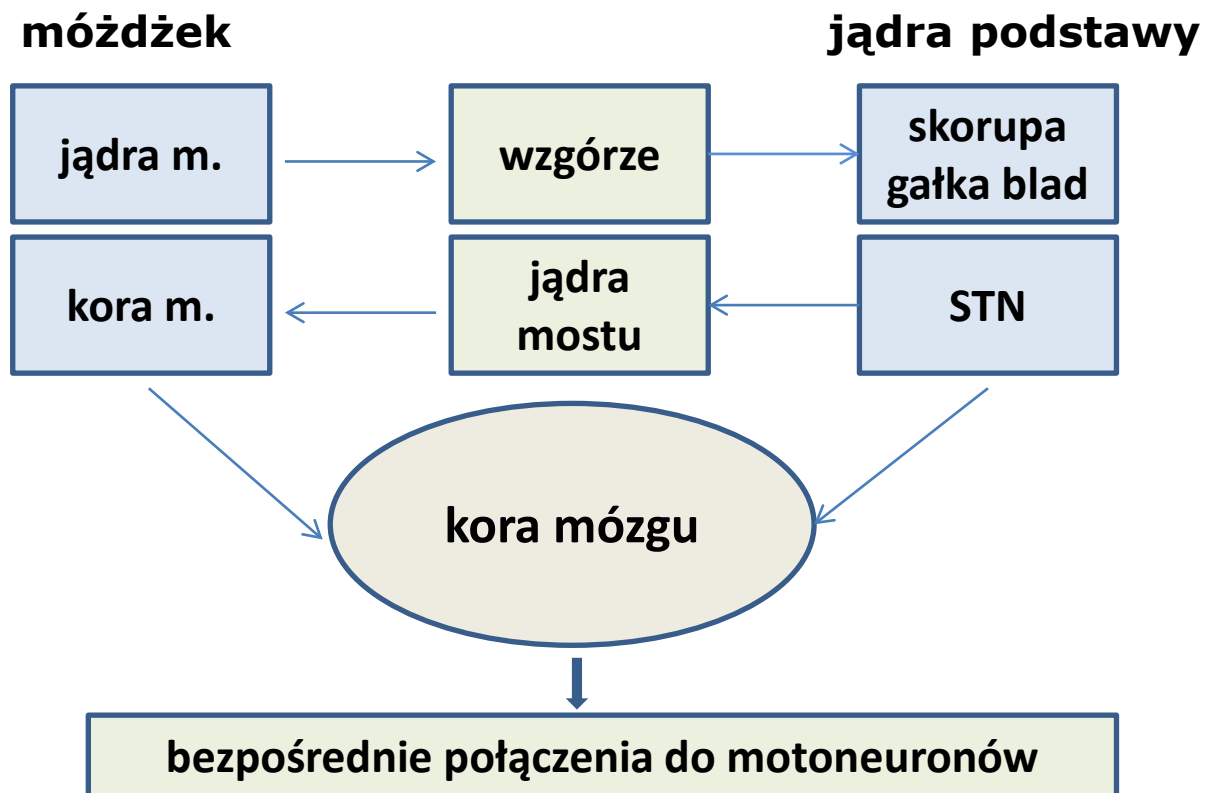
ośrodek	kontrakt
W-wa IPN	$70 + 35 =$ <b>105</b>
W-wa SB	$58 + 29 =$ <b>87</b>
W-wa CO	$5 = 2 =$ <b>7</b>
Bydgoszcz	$19 = 9 =$ <b>28</b>
Gdańsk 1	$12 + 6 =$ <b>28</b>
Gdańsk 2	$1 + 0 =$ <b>1</b>
Szczecin 1	$8 + 4 =$ <b>12</b>
Szczecin 2	$6 + 3 =$ <b>9</b>
Kraków	$16 + 8 =$ <b>24</b>
Lublin	$32 + 16 =$ <b>48</b>
Opole	$5 + 2 =$ <b>7</b>
Białystok	$3 + 1 =$ <b>4</b>
Wrocław	$4 + 2 =$ <b>6</b>
Łódź	$6 + 3 =$ <b>9</b>

# Patofizjologia dystonii

**dystonia jest chorobą sieci neuronalnych obejmuje drogi:**

**1/ korowo – podstawne**

**2/ mózdkowo – wzgórzowo – korowe**



# działania niepożądane BTX w dystonii szyjnej

AE (%) w wieloletnich obserwacjach	Botox <sup>1,2,3</sup>	Dysport <sup>1,2,3,5</sup> (12 lat)	Xeomin <sup>9</sup>	Neurobloc <sup>4,6,7,8</sup>
dysfagia	3	15-17	11	16-39
ból szyi	2	2		6-22
ból w miejscu podania	1	1.5 - 38		18
osłabienie mm. szyi	2	13	1.7	23
dysfonia	0	2		5
dyzartria	0	1		5
ogólne osłabienie mięśni	2	5	0.4	6
suchość jamy ustnej	0	3	0.4	32-69
zespół grypopodobny	4	13		10-30

<sup>1</sup>Hausserman P, Mov Disord 2004

<sup>2</sup>Ranoux D, J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002

<sup>3</sup>Marchetti A, Mov Disord 2005

<sup>4</sup>Pappert E, Mov Disord 2008

<sup>5</sup>Truong D, Parkins Relat Disord 2010

<sup>6</sup>Lew M, 1st Intern Congress on Treatment of Dystonia 2010

<sup>7</sup>Birmingham W, Ann Meeting of AAN 2009

<sup>8</sup>Factor SA, Mov Disord 2005

<sup>9</sup>Benecke R, Neurology 2005

# powikłania DBS

etap zabiegu	powikłanie	częstość
rama stereotaktyczna	napad drgawkowy krwiak pozamózgowy	k. 1 %
implantacja elektrod	przemijające zab. świadomości, bradyfrenia ogniskowy uraz mózgu, udar krwawienie śródmózgowe śródczaszkowe – pozamózgowe krwawienie ropień mózgu złamanie lub przesunięcie elektrody błędna lokalizacja elektrody	<b>do 10%</b> ok. 5%, połowa asymptomatyczna 1 – 5%  b. rzadko  często nieoptymalna lokalizacja
stymulator	infekcje powierzchowne i głębokie złamania i przemieszczenia przewodów odczyny skórne repozycje stymulatora, ból zaburzenia funkcji stymulatora konieczność stałej stymulacji	<b>1 – 15%</b>  <b>10%</b> rzadko, częstość nieznana wyłączenie nasila objawy
inne	przemijające zaburzenia stanu ogólnego: zachłystowe zap. płuc, zap. Żył, zap. dróg oddechowych i moczowych, itp.	5%
indukowane stymulacją	apraksja powiek dyzartria, jąkanie , parestezje dyskinezy poty zab. równowagi objawy psychiatryczne	<b>15%</b> <b>20%</b>

# **wnioski**

**1/ dystonia może być efektywnie leczona**

**2/ leczenie dystonii poprawia jakość życia**

**3/ konieczne zwiększenie dostępności do nowoczesnych metod leczenia dystonii**

**4/ aktywność społeczna umożliwia uzyskanie poprawy w dostępności leczenia**