

Handlingsplan for dystoni

Juli 2012

**Anbefalinger fra Nasjonalt kompetansesenter
for bevegelsesforstyrrelser**

www.sus.no/nkb

Handlingsplan for dystoni

Dystoni er en betegnelse for ulike tilstander som kjennetegnes ved ufrivillige, stereotype og repeterte bevegelser. Utbredelsen av de ufrivillige bevegelsene varierer fra å være i bare én kroppsdel til å omfatte flere kroppsdelar. Dystoni medfører gjerne unormale kroppsstillinger og tilstanden er ofte forbundet med mye smerte i de affiserte musklene. De fleste dystonier er såkalte "primære dystonier" hvor ingen andre nevrologiske tegn kan påvises. Mer sjelden forekommer dystoni sekundært til andre nevrologiske sykdommer, eller som følge av ytre forhold. Den faktiske forekomsten av dystoni er ukjent og litteraturen antyder store mørketall. En prevalens studie fra Oslo-regionen (2003) viste en forekomst på 25,4 per 100 000 for de vanligste formene for dystoni, men en antar at den samlede forekomsten av dystoni er mellom 50 og 100 per 100 000 innbyggere. Antallet pasienter med dystoni i Norge vil anslagsvis være et sted mellom 2500 og 4500. Dystoni kan oppstå i alle aldre, men er relativt sjelden hos barn og unge. Tilstanden er i de fleste tilfeller kronisk.

Kunnskap om etiologi og patofysiologi ved dystoni er fortsatt relativt begrenset. Dette er hovedgrunnen til at det sjelden finnes behandling rettet mot årsaken til symptomene. Hovedfokus for behandling av dystoni er derfor symptomlindrende. På dette området er det utviklet to gode behandlingstilbud i løpet av de siste 20 årene; botulinumtoksin behandling og dyp hjernestimulering. Man har i studier kunnet vise at effektiv behandling kan føre til en

nær normalisering av symptomene hos mange dystonipasienter.

Behandlingstilbudet i Norge i dag

For å få en oversikt over behandlingstilbudet til pasienter med dystoni i Norge sendte NKB i 2005 ut et spørreskjema til landets nevrologiske avdelinger. Det kom svar fra 19 av de 23 registrerte nevrologiske avdelingene, inkludert poliklinikker. Kartleggingen viste at alle avdelingene (bortsett fra en som var i gang med planleggingen) gir tilbud om vurdering og diagnostikk av dystoni. De samme avdelingene gir også tilbud om behandling med botulinumtoksin til pasienter med de vanligste formene for dystoni hos voksne (fokal og segmental dystoni). Til sammen utgjør dette en gruppe på ca 1100 pasienter som går til regelmessig behandling. Det understrekes imidlertid at dette er et anslag, og at det ved flere sykehus i tillegg gis botulinumtoksinbehandling til pasienter med andre dystoniformer ved ikke-nevrologiske avdelinger.

I 2007 gjennomførte Norsk Dystoniforening en medlemsundersøkelse for å få oversikt over hvordan det oppleves å leve med dystoni, samt medlemmenes erfaringer med helsetjenesten. Undersøkelsen viste at mange hadde erfart at helsepersonell hadde liten kunnskap om dystoni og at det spesielt i primærhelsetjenesten manglet kompetanse til å diagnostisere sykdommen. Lang ventetid på å få en diagnose hadde for mange medført ekstra lidelse bl a i form av smerter og psykiske

plager i tillegg til økte belastninger for den enkeltes familieliv, sosialt liv og evnen til å delta i arbeidslivet. Nesten alle rapporterte at de hadde fått tilbud om botulinumtoksinbehandling. Selv om nesten halvparten av deltakerne i undersøkelsen svarte at de var godt/svært godt fornøyd med helsetjenesten var det også en like stor del som hadde opplevd at de ikke var blitt tatt på alvor og at oppfølgingen fra helstjenesten var dårlig. Mange rapporterte at de hadde erfart informasjonen om sykdommen og behandlingsmulighetene som dårlig eller svært dårlig. Å få stilt en diagnose og få informasjon om at behandling kan ha god effekt, vil for mange være starten på en bedring av livssituasjonen.

Standard for diagnostisering og behandling av dystoni i Norge

I det følgende redegjøres det for hvilke krav som bør stilles til behandlingstilbudet for personer med dystoni i Norge. For at disse kravene skal kunne innfris må fagmiljøene med spesiell kompetanse innen diagnostikk og behandling av dystoni ha et ansvar for å formidle nødvendig kunnskap både til primærhelsetjenesten og til kolleger på andre nevrologiske avdelinger/poliklinikker, f.eks. i form av å tilby etterutdanningskurs og hospiteringsordninger. Nasjonalt Kompetansesenter for Bevegelsesforstyrrelser (NKB) og Seksjon for bevegelsesforstyrrelser ved Nevrologisk avdeling, Oslo Universitetssykehus bør i samarbeid ta ansvar for organiseringen av slike tilbud.

1. Henvisning til og oppfølging av et team bestående av nevrolog og sykepleier med spesielt ansvar for dystoni

Allmennleger må kunne erkjenne når pasienter har en tilstand med unormale, ufrivillige bevegelser, og kjenne til de vanligste sykdommene der dette forekommer. I Norge er antallet nevrologer så stort at det bør være et krav at pasienter med spørsmål om dystoni skal henvises til nevrolog. Ved særlig kompliserte dystonitilstander må pasienten henvises til sykehusavdeling med spesiell kompetanse på bevegelsesforstyrrelser. Det anbefales at de nevrologiske avdelingene satser på at et fåtall, interesserte nevrologer får et hovedansvar for behandling og oppfølging av denne pasientgruppen, i nært samarbeid med pasientens fastlege.

Den medisinske behandlingen på poliklinikk bør sikre at dystonipasienten opplever kontinuitet i behandlingen. Ved avdelinger som behandler et relativt høyt antall pasienter med dystoni bør pasientene i tillegg til sin behandlende nevrolog ha tilgang på sykepleier med spesiell kompetanse og ansvar for denne gruppen pasienter. Sykepleieren må ha fokus på hvordan pasienten mestrer dagliglivet med sin dystonitilstand og i samarbeid med nevrologen vurdere behov for andre helse- og sosialtjenester som kan bidra til å bedre pasientens totale situasjon. Pasienter med dystoni og deres pårørende bør ha anledning til å ta kontakt med sykepleier på poliklinikk vedrørende spørsmål og problemer knyttet til sykdommen.

2. Grundig utredning ved diagnosetidspunktet

Diagnosen dystoni baserer seg primært på å gjenkjenne typiske symptomer og funn ved klinisk anamnese og undersøkelse. Den dystoniansvarlige nevrolog skal ha god kunnskap om prinsipper for diagnostikk av sykdommen. Det bør gjennomføres supplerende undersøkelser som er nødvendige for å utelukke andre underliggende nevrologiske sykdommer.

Differensiering mellom primær (idiopatisk) og sekundær (symptomatisk) dystoni er viktig for å kunne tilby en differensiert behandling. En må imidlertid være klar over at den stadige utviklingen i forhold til genetisk og annen forskning ved dystoni, gjør at en tilstand som i dag karakteriseres som primær dystoni, om få år vil kunne klassifiseres som sekundær.

3. Kontinuitet i behandlingen

Behandlingen av dystoni går gjerne over mange år. Mange pasienter behandles fast ca hver tredje måned med botulinumtoxin på en nevrologisk poliklinikk. Dette gir mulighet for å utarbeide gode rutiner for innkalling til ny behandlingstid. Regelen må være at pasienten får tilsendt innkalling i rimelig tid før ny behandling. Når én person (sykepleier) har fast ansvar for innkalling og mottakelse på poliklinikk bidrar dette til å sikre kontinuitet i behandlingen. Kontinuiteten må også ivaretas ved at man tilstreber å bruke samme behandler som kjenner pasienten og vet hvordan behandlingen skal

utføres for å oppnå optimal effekt. Gode dokumentasjonssystemer er avgjørende for å sikre kontinuitet.

4. Tilbud om tverrfaglig vurdering og behandling

Flere forhold medvirker til at pasienter med dystoni vil trenge hjelp utover medisinsk behandling. De ufrivillige bevegelsene ledsages gjerne av smerter og bevegelsesforstyrrelser og kan gi svikt i sentrale funksjoner som syn, tale og mulighet for å få i seg tilstrekkelig næring. Mange plages med angst, depresjon og isolasjon. Dystoni oppstår ofte i en alder der en er under utdanning eller yrkesaktiv og har ansvar for mindre barn. Sykdommen vil for mange ha innvirkning på evnen til å ivareta disse funksjonene i kortere eller lengre perioder. Behandling av pasienter med dystoni må derfor innebære en totalvurdering av pasientens situasjon og behov. Ulike faggrupper bør trekkes inn. Fysioterapeuten vil ha en sentral rolle i en slik utredning. Ubehandlet dystoni fører ofte til feilstillinger, men ved riktig behandling av nevrolog i samarbeid med fysioterapeut kan dette hindres, reverseres eller reduseres til et minimum. Ved langvarige behov for tjenester fra flere faggrupper anbefales det å utarbeide en individuell plan for å samordne behandlingstilbudet slik at det oppleves helhetlig av pasienten og pårørende.

5. Tilstrekkelig informasjon og opplæring

Opplæring av pasienter og pårørende er en av sykehusenes hovedoppgaver. Lov om pasientrettigheter fastslår pasientens rett til å få den informasjonen som er nødvendig for å få innsikt i sin helse-tilstand, innholdet i helsehjelpen og mulige risikoer og bivirkninger av behandlingen. Mange pasienter med dystoni og deres pårørende savner slik informasjon. Kunnskap og forståelse av egen helsesituasjon har betydning for hvordan en mestrer livet med sykdom og styrking av denne delen av behandlingen er også et sentralt mål for all behandling av personer med kronisk sykdom. For å realisere dette er det ved alle landets sykehus etablert egne lærings- og mestringssentre hvor brukerrepresentanter og helsepersonell i samarbeid skal planlegge, gjennomføre og evaluere undervisningstilbudet. Lærings- og mestringkurs for pasienter med dystoni er lite utprøvd. Helsepersonell må være viktige pådrivere for å vurdere behovet for slike kurs og for å ta initiativ til å starte opp kurs lokalt, eller i samarbeid med andre sykehus i helseregionen.

6. Likt behandlingstilbud til pasienter i hele landet

Ved flere av landets mindre nevrologiske enheter, vil det gjerne være få nevrologer med spesiell kompetanse på dystoni. Minstekravet til kompetanse må være at det ved alle nevrologiske avdelinger er ansatt nevrolog med dystoni som ett ansvarsområde og med tilstrekkelig

kunnskap til å kunne diagnostisere og ta ansvar for behandling. Behandling med botulinumtoksin bør vurderes og tilbys til pasienter som er aktuelle for denne behandlingsformen. Ved behov må grunnleggende ferdigheter i å administrere botulinumtoksin injeksjoner tilegnes ved opplæring fra en erfaren spesialist. Pasienten må også vurderes mht annen lindrende behandling og støttende tiltak. Pasienter som på tross av adekvat behandling med botulinumtoksin samt annen medikamentell og støttende behandling er betydelig plaget, og har redusert livskvalitet, bør henvises til vurdering for dyp hjernestimulering, som de siste 5-15 år er blitt etablert som en effektiv behandlingsmetode for visse former for dystoni.

Denne handlingsplanen er utarbeidet av Nasjonalt kompetansesenter for bevegelsesforstyrrelser og er godkjent av den nasjonale referansegruppen for senteret.

Medlemmene i referansegruppen er:

Professor Ole-Bjørn Tysnes,
Haukeland Universitetssjukehus

Professor Jan Aasly,
St. Olavs Hospital

Seksjonsoverlege Antonie Giæver Beiske,
Akershus Universitetssykehus

Professor Svein Ivar Bekkelund,
Universitetssykehuset Nord-Norge

Professor Espen Dietrichs,
Oslo Universitetssykehus

Professor Jan Petter Larsen,
Nasjonalt kompetansesenter for
bevegelsesforstyrrelser,
Stavanger Universitetssjukehus





**Nasjonalt
Kompetansesenter for
Bevegelsesforstyrrelser**

Nasjonalt kompetansesenter for bevegelsesforstyrrelser (NKB)
Stavanger Universitetssjukehus
Postboks 8100
4068 Stavanger