

## **Regionala riktlinjer för behandling av fokal dystoni och hemifacialisspasm med botulinumtoxin i Region Skåne**

### **Uppdrag**

Regionala riktlinjer för behandling med botulinumtoxin vid fokal dystoni och hemifacialisspasm hos vuxna enligt uppdrag till terapigrupp neurologi från läkemedelsrådet för Region Skåne.

### **Sammanfattande kommentarer och rekommendationer**

Dystoni är ett neurologiskt sjukdomstillstånd i vilket upprepade muskelkontraktioner orsakar vridningar, repetitiva rörelser och abnorma positioner.

Hemifacialisspasm är en sjukdom i nervus facialis, nästan alltid ensidig. Orsaken anses vara kompression av facialisnerven av blodkärl intrakraniellt nära hjärnstammen.

Bedömning och behandling av dystoni och hemifacialisspasm bör ske hos specialist i neurologi och i fall av blefarospasm och spasmodisk dystoni hos respektive ögon- eller öronspecialist. Fokal och segmentell dystoni samt hemifacialisspasm behandlas i första hand med injektioner av botulinumtoxin. Möjlighet och vana att vid behov använda nödvändig utrustning framförallt i form av EMG- eller ultraljudsvägledning bör finnas.

### **Bakgrund**

#### **Dystoni**

Dystoni är ett neurologiskt sjukdomstillstånd i vilket upprepade muskelkontraktioner orsakar vridningar, repetitiva rörelser och abnorma positioner.

Vridningar, repetitiva rörelser och abnorma positioner kan vara varaktiga eller övergående. De kan visa sig som onormal kontroll av muskler för specifika viljemässiga rörelser. Rörelserna och positionerna är ofta svåra att bedöma för icke specialisten.

Inte sällan händer det att dystoni diagnostiseras som psykogena eller stressorsakade besvär. Fokala dystonier kan misstolkas - t ex cervikal dystoni som stel nacke eller spondylos, blefarospasm som torra ögon eller tics, skrivkramp som tennisarmbåge eller överansträngning och spasmodisk dysfoni som laryngit eller ansträngda stämband.

Efter utredning kan dystoni klassificeras som fokal, segmentell eller generaliserad. Dystoni utan utlösande orsak klassificeras som primär och man antar genetisk bakomliggande orsak. Sekundär dystoni är förenad med andra neurologiska symtom där orsaken kan identifieras - förlossningsskada, vissa läkemedel, hjärnskada, l-doparesponsiv dystoni, Huntingtons sjukdom, Wilsons sjukdom.

Vanligaste fokala, primära dystonier är: blefarospasm (Blph), cervikal dystoni (CD), oromandibulär dystoni (OMD), skrivkramp, spasmodisk dystoni (SD). Även yrkesspecifik fokal dystoni förekommer t ex hos musiker.

## Hemifacialispsasm (HFS)

HFS är en sjukdom i nervus facialis, nästan alltid ensidig. Orsaken anses vara kompression av facialisnerven av blodkärl intrakraniellt nära hjärnstammen. Ryckningar debuterar oftast i nedre ögonlocket, sprider sig sedan till övre ögonlock och andra muskler på ena sidan av ansiktet. Ögonlocken drar ofta ihop sig, mungipan dras uppåt och åt sidan. Ibland förekommer ”klick” i örat. Kvinnor drabbas oftare än män.

## Aktuella förskrivare och indikation

Bedömning och behandling av dystoni och HFS bör ske hos specialist i neurologi och i fall av Blph och SD hos respektive ögon- eller öronspecialist. Fokal och segmentell dystoni samt HFS behandlas i första hand med injektioner av botulinumtoxin. Möjlighet och vana att vid behov använda nödvändig utrustning framförallt i form av EMG- eller ultraljudsvägledning bör finnas.

Fysioterapi spelar en viktig roll i behandlingen av CD och skrivkramp. I få fall används även neurokirurgiska metoder (DBS – deep brain stimulation)

Sedan 1990 har flera studier publicerats som rekommenderar behandling av fokala idiopatiska dystonier med botulinumtoxin som en säker och effektiv terapi. Botulinumtoxin rekommenderas som förstahandsbehandling för patienter med CD, Blph, SD, dystoni i övre extremitet inklusive skrivkramp och HFS.

Av botulinumtoxinbehandlade patienter med CD upplever mer än 60 % förbättring vilket ses i olika skalor som används vid bedömning (Tsui scale, TWSTRS - Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale). Effekten brukar vara 12-18 veckor. Storleken på rekommenderade doser beror på hur svåra symtomen är och ligger mellan 80-300 MU för Botox och Xeomin, 320-900 för Dysport och 4000–10000 för Neurobloc.

60 till 95 % av patienter med Blph och HFS upplever tydlig effekt av behandling med botulinumtoxin. Effekten brukar vara 8-16 veckor, sällan upp till 20 veckor. Rekommenderade doser är 10-30 MU per öga för Botox och Xeomin, 40-140 för Dysport och 1250 för Neurobloc.

Behandling av OMD med botulinumtoxin är mindre effektiv jämfört med andra fokala dystonier.

## Preparatval

För närvarande finns 3 olika typer av btxA-preparat på marknaden;

Substansnamn	Försäljningsnamn
Ona botulinumtoxin A	Botox
Abo botulinumtoxin A	Dysport
Inco botulinumtoxin A	Xeomin

Samtliga tre preparat är upphandlade och det finns en viss prisskillnad som beror på vilken styrka, dosering, doseringsintervall och förpackningsstorlek som är aktuell. Val av preparat får därför ske utifrån 1) medicinsk bedömning och 2) pris för aktuell situation.

**Botulinumtoxin ska rekvideras och får inte förskrivas på recept.**

## **Aktuell patientpopulation**

### **Dystoni**

Om befintliga epidemiologiska data från europeiska länder transponeras till Region Skåne kan prevalensen uppskattas till drygt 200 patienter med fokala dystonier och 30 nya fall per år. Cervikal dystoni och blefarospasm utgör de vanligaste formerna. Epidemiologiska data för sekundära dystonier saknas.

Troligtvis är förekomst av dystonier i befolkningen underskattad p.g.a. diagnostiska svårigheter.

### **Hemifacialispasm**

Enligt epidemiologiska data kan man i Skåne man förvänta sig minst 140 fall av HFS.

### **Implementering av riktlinjerna**

Utskick till berörda förskrivare samt publicering i Läkemedelsbulletinen att riktlinjer tagits fram.

### **Uppföljning och utvärdering**

Uppföljning och utvärdering sker på specialiserad mottagning. Vid nyinsatt behandling sker första uppföljningen efter 4 veckor. Vid bristande effekt kan dosjustering vara aktuell vid kommande behandlingstillfälle. Uppföljning kan med fördel ske hos läkare och specialiserad sjukgymnast.

### **Författare vid revidering:**

För Läkemedelsrådet, Region Skåne

Wojciech Duzynski, SUS

Jesper Petersson, SUS

### **Referenser:**

1. T.T. Warner for The Epidemiological Study of Dystonia In Europe Collaborative Group (ESDE) " A prevalence study of primary dystonia in eight European countries" J Neurol (2000) 247: 787-792
2. J. Jankovic, J. Tsui, C. Bergeron "Prevalence of cervical dystonia and spasmodic torticollis in the United States general population" Parkinsonism and Related Disorders" 13 (2007) 411-416
3. C. Kenney, J. Jankovic " Botulinum toxin in the treatment of blepharospasm and facial spasm" J Neural Transm (2008) 115: 585-591
4. C. Lungu, B.I. Karp, K. Alter et al „Long-Term Follow upp of Botulinum Toxin Therapy for Focal Hand Dystonia: Outcome at 10 years or more " Movement Disorders 2011, 26; 4 : 750-752