

können. Simpson und Mitforschende führten eine monozentrische randomisiert kontrollierte Pilotstudie an 21 Personen mit Musikerdystonie der Hand durch. Diese erhielten im Crossoverdesign Injektionen mit entweder Incobotulinumtoxin A oder Placebo. Die Injektionen erfolgten zu Beginn des Therapiezyklus sowie als Booster nach zwei und vier Wochen. Dabei konnte die Dosis angepasst werden, mit dem Ziel, einerseits einen maximalen therapeutischen Effekt zu erzielen, andererseits eine übermäßige Schwächung der Muskulatur zu vermeiden. Der Crossover erfolgte nach zwölf Wochen. Simpson zufolge erreichten die Dystoniebetroffenen während der Verumphasen eine signifikante Besserung ihrer Dystonie und steigerten ihre musikalische Performance. Unter den Studienteilnehmern war ein weltberühmter Tablaspieler, der in Locations wie der Carnegie Hall aufgetreten war und den die Dystonie eines Fingers extrem einschränkte. Unter der Behandlung verbesserte sich seine mu-

sikalische Performance wieder auf ein ähnliches Niveau wie vor Erkrankungsbeginn.

Die Behandlung erwies sich laut Simpson als sicher. Eine Schwäche der behandelten Muskeln trat bei zwei Personen auf und hielt nur für kurze Zeit an. „Wir aber brauchen größere Studien, um diesen sehr vielversprechenden Boosteransatz weiter zu evaluieren.“ Möglicherweise könnten damit die bisher eher ernüchternden Erfolgsquoten der Therapie gesteigert werden.

Nach einer entsprechenden Anpassung der Arzneimittelrichtlinie im Januar 2021 ist die Off-Label-Behandlung aufgabenspezifischer fokaler Dystonien mit Botulinumtoxin A auch in Deutschland verordnungsfähig.

Dr. Thomas M. Heim

Session „Focal Task-Specific Dystonia: A Mysterious Disorder of Motor Control“; International Congress of Parkinson’s Disease and Movement Disorders 2023, Kopenhagen, 27.–31.8.2023

Stridor bei Multisystematrophie: Tracheostomie von Vorteil?

Besonders bei schnell fortschreitenden, schweren Formen der Multisystematrophie kann es zu ausgeprägtem Stridor kommen. Eine aktuelle Kohortenstudie untersuchte den Einfluss von Continuous Positive Airway Pressure und Tracheostomie auf die Überlebenschancen der Betroffenen.

In fortgeschrittenen Stadien der Multisystematrophie (MSA) können schwere neuromuskuläre Funktionsstörungen des Larynx zu einer Verengung der Stimmritze mit Stridor führen. Dieser tritt entweder nur im Schlaf oder auch tagsüber auf. Prof. Marina Picillo, Zentrum für neurodegenerative Erkrankungen, Universität Salerno, Italien, beschrieb die Behandlung des Stridors als wichtigen Baustein der integrierten Palliativversorgung bei fortgeschrittener MSA. Therapie der ersten Wahl sei die Be-

handlung mit Continuous Positive Airway Pressure (CPAP). Wenn diese nicht ausreicht, sei eine Tracheostomie zu erwägen.

Einfluss auf die Mortalität?

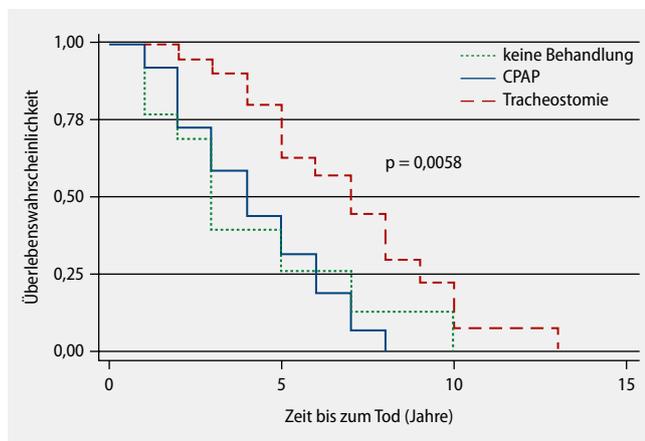
Picillo wies auf die bislang größte Langzeitstudie [Giannini G et al. Eur J Neurol. 2022;29:2232–40] hin, die den Krankheitsverlauf bei MSA-Erkrankten mit Stridor evaluierte. 75 der insgesamt 182 Teilnehmenden hatten einen videopolysomnografisch bestätigten Stridor. Davon wiederum hatten 22 eine Tracheostomie erhalten, 29 waren mit CPAP behandelt worden und bei 24 blieb der Stridor unbehandelt. Sowohl im Vergleich zu den CPAP-Behandelten als auch zu den Erkrankten ohne Stridorbehandlung überlebten die Tracheostomiebehandelten signifikant länger (►Abb. 1). Nach Adjustierung auf potenzielle Störfaktoren erwies sich die Tracheostomie im Vergleich zur CPAP-Behandlung als protektiv hinsichtlich des Überlebens (Hazard Ratio 0,39; 95 % KI: 0,16–0,90, $p = 0,029$). Zwischen der CPAP-Behandlung und keiner Behandlung zeigte sich kein signifikanter Unterschied hinsichtlich des Überlebens.

Lebensqualität versus Überlebenschance?

Die Autorinnen und Autoren der Studie betonen, dass deren Aussagekraft aufgrund des nicht interventionellen Designs und der relativ kleinen Stichprobe begrenzt sei. Die Tracheostomieindikation solle erst nach gründlicher Abwägung in einem multidisziplinären Team gestellt werden, unter Beteiligung von HNO, Phoniatrie, Anästhesie und Palliativmedizin. Eine Tracheostomie könne mit erheblichen Einschränkungen der Lebensqualität einhergehen, unter anderem durch Einschränkungen der Autonomie, Mobilität und verbalen Kommunikation. Die letztliche Entscheidung könne daher nur die betroffene Person nach sorgfältiger Aufklärung treffen.

Dr. Thomas M. Heim

Picillo M. Vortrag „Applying Best Medical Management Across the Globe“. Session „From Basic Science to the Clinic: Atypical Parkinsonism (PSP, CBD, MSA)“; International Congress of Parkinson’s Disease and Movement Disorders 2023, Kopenhagen, 27.–31.8.2023



1 Überlebenswahrscheinlichkeit bei MSA-Erkrankten mit Stridor unter Tracheostomie, CPAP oder keiner Stridorbehandlung (mod. nach [Giannini G et al. Eur J Neurol. 2022;29:2232–40])