



# Tiefe Hirn Stimulation

Selbsthilfeorganisation  
Dystonie-und-Du e. V.  
(DyD)



# Die Tiefe Hirnstimulation – THS

## Informationsmaterial für Patienten

Dr. M. Glaser, B. Kirr, Prof. Dr. S. Groppa

Sektion für Bewegungsstörungen und Neurostimulation, Universitätsmedizin  
Mainz, Langenbeckstr. 1, 55131 Mainz,  
Tel. +49-6131-17 2226, Fax: +49-6131-17 47 2998  
E-mail: segroppa@uni-mainz.de, dbs.neurologie@unimedizin-mainz.de  
Homepage: [www.unimedizin-mainz.de/neurologie/](http://www.unimedizin-mainz.de/neurologie/)  
[www.tiefehirnstimulation.com/](http://www.tiefehirnstimulation.com/)

### Einführung

In der Neurotechnologie bezieht sich die Tiefe Hirnstimulation (THS) auf eine Neuromodulationsbehandlung, die mit Implantation eines Impulsgenerators, der als Hirnschrittmacher bezeichnet wird und elektrische Signale zu bestimmten Teilen des Gehirns über stereotaktisch implantierte Elektroden sendet. Die THS hat zu bemerkenswerten Ergebnissen für ansonsten behandlungsresistente Bewegungsstörungen wie Parkinson, Tremor und Dystonie geführt. Trotz der langen Geschichte von THS – seine zugrunde liegenden Prinzipien und Wirkmechanismen sind noch nicht vollständig geklärt.

### Geschichtliches

Der Neurochirurg Benabid und der Neurologe Pollack aus Grenoble hatten die Idee, die einseitige Operation zur Setzung einer kleinen Läsion im Thalamus (eine Gehirnstruktur, die mit der Entstehung der Tremorphänomene in Verbindung gebracht wurde) mit einer thalamischen Stimu-

lation. So konnte eine Besserung des Tremors und eine beidseitige Behandlung durchgeführt werden, ohne erhebliche Risiken einzugehen. Im Dezember 1986 wurde dieses Verfahren zum ersten Mal angewandt und gilt damit als Anfang der modernen Tiefen Hirnstimulation. Der Durchbruch der THS als Therapiemethode kam 1993, als erstmals ein fortgeschrittener Parkinsonpatient (MP) mithilfe einer Stimulation des Nucleus subthalamicus behandelt



Hard- und Software für die Tiefe Hirnstimulation

wurde und sich anschließend alle Kardinalsymptome verbessert hatten. Der Erfolg von THS für die Behandlung von MP und Tremor hat die Forscher veranlasst, andere Anwendungsmöglichkeiten zu erforschen. In der Folge wurde THS für die Behandlung von Dystonien ausführlich untersucht und zugelassen. Hier wird hauptsächlich Pallidum (oder Globus pallidus internus, verkürzt GPI) angesteuert. Seitdem hat sich die THS als stereotaktische Operation durchgesetzt und wird inzwischen als Standardtherapie für Patienten mit segmentalen und generalisierten Dystonien, Tremor und MP angewandt.

### Technische Entwicklungen für die Tiefe Hirnstimulation

Neben einer Ausweitung der Indikationsgebiete für die THS hat in den letzten Jahren auch auf technischem Gebiet eine stetige Fortentwicklung der Stimulationssysteme stattgefunden. Die Handhabung der Geräte ist nicht nur für den Arzt, sondern dank neuer Patientensteuer- und Ladegeräte auch für die Patienten einfacher geworden. Die Lebensdauer wiederaufladbarer Impulsgeber hat sich auf über 2 Jahrzehnte vervielfacht. Kürzere Impulsbreiten erlauben eine selektivere Aktivierung unterschiedlicher Strukturen im Gehirn und können so zu einer nebenwirkungsärmeren, aber auch energieeffizienteren THS beitragen. Durch die sogenannte direktionale THS kann das Stromfeld und damit das von der



Schrittmachergerät (li.) mit Kabeln und externem Patientenprogrammiergerät

THS beeinflusste Hirnvolumen noch besser an die jeweilige Zielregion angepasst werden. Dies erlaubt es, die individuelle Lage der Elektroden besser zu berücksichtigen. Diese zusätzlichen Optionen sollten in vielen Fällen zu einer energieeffizienteren und gleichzeitig nebenwirkungsärmeren Therapie führen, verlangen aber auch eine sorgfältigere und damit zeitaufwändigere Austestung und Einstellung der Elektroden.

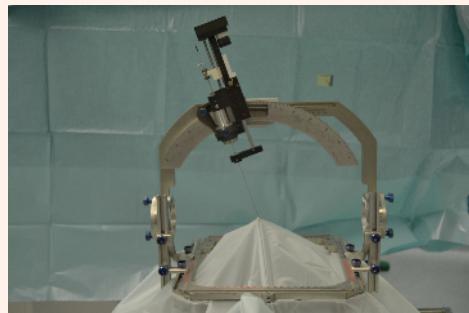
### Prä- und postoperative Vorgehensweise zur Reduzierung von Risiken und Nebenwirkungen in Verbindung mit der Operation

Diagnostisch ist bei Patienten mit Dystonien aufgrund der Komplexität der Präsentation und den verschiedenen Ursachen (genetisch, metabolisch, etc.), die zu den Krankheitsbildern geführt haben könnten, eine besondere Sorgfalt notwendig. Es bedarf einer sorgfältigen Untersuchung, um die Dystonieformen in ihrer Ausprägung sowie die zusätzli-

che Beteiligung anderer Funktionssysteme adäquat zu erfassen. Eine genaue, personifizierte Einschätzung sollte in THS-Zentren (wie z. B. an der Universitätsmedizin Mainz) mit Erfahrung für die Behandlung von Patienten mit Bewegungsstörungen erfolgen. Im Vorfeld soll die Möglichkeit der THS-Behandlung im ambulanten und anschließend stationären Rahmen erörtert werden. Ebenfalls sollen die Risiken der Operation genau besprochen werden. Risiken lassen sich im Zusammenhang mit der Operation nicht vermeiden, aber die Häufigkeit von Komplikationen hat sich dank der langjährigen Erfahrung mit der THS erheblich verringert. Aus neurochirurgischer Sicht sollten sich die für THS-Verfahren in Frage kommenden Patienten in einem guten all-

gemeinen und psychischen Zustand befinden. Sie sollten in der Lage sein, die Operation zu tolerieren. Prinzipiell wird für die Behandlung von Dystonien die Operation meist in Vollnarkose durchgeführt. Begleitende Erkrankungen wie Gerinnungsstörungen, kardiovaskulären Einschränkungen und Immunschwächen sollten im Vorfeld erfasst und abgeklärt werden. Da eine Vielzahl von Erkrankungen eine Antikoagulationstherapie erfordert, benötigen viele Patienten ein Gespräch mit ihrem Hausarzt oder Facharzt, um die beste perioperative Therapie zu finden. Kardiovaskuläre Risiken werden mit den Neuroanästhesisten besprochen. Da eine postoperative Infektion zu einer Explantation des THS-Systems führen kann, sollte auch der immunologische Zustand des Patienten sorgfältig geprüft werden.

Bei der stereotaktischen Implantation sind die Vorbereitungen, die Genauigkeit und Sicherheit die wichtigsten Faktoren, um ein optimales Ergebnis zu gewährleisten. Eine sorgfältige präoperative Planung unter Einbeziehung von Kernspinbildgebung, mit der Darstellung der Gefäße und Kammerwänden ist zwingend erforderlich, um das Risiko einer intrazerebralen Blutung zu minimieren, die zu schweren neurologischen Defiziten führen kann. Um höchste Genauigkeit zu gewährleisten, werden optimierte Bildprotokolle mit geringem Verzerrungsgrad für die präoperative Diagnostik am 3 Tesla MRT genutzt,



Stereotaktischer Ring zur Neuronavigation und Elektrodenplatzierung



Impulsgenerator

des Weiteren wird durch den Einsatz von Kontrastmittel eine gute Gefäßvisualisierung erreicht. Manchmal muss die MRT-Bildgebung ebenfalls in Narkose stattfinden.

Die Vorgehensweise variiert leicht vom implantierenden Zentrum. Für eine optimale intraoperative Patientenkooperation ist die präoperative Aufklärung des Patienten entscheidend. Videodemonstrationen oder Gespräche mit THS-erfahrenen Patienten können hilfreich sein. Je besser der Patient auf die intraoperative Situation und die Prozesse vorbereitet ist, desto besser wird er die effektivste Elektrodenplatzierung durch seine Mitarbeit bei der Testung (nur bei den Operationen im wachen Zustand) fördern können.

Die stationäre Aufnahme erfolgt ein Tag vor der Operation. Im ersten Teil der Operation werden die Stimulationselektroden ins Gehirn implantiert. Anschließend werden diese mithilfe von Verlängerungskabel, die unter der Haut verlaufen, mit dem ebenfalls

einzuimplanzierenden Impulsgeber verbunden. Am Operationstag wird zunächst ein stereotaktischer Ring am Schädelknochen nach vorangegangener örtlicher Betäubung befestigt. Dieser Ring dient der Planung und Navigation des Neurochirurgen. Anschließend wird eine Computertomographie des Schädels veranlasst. Diese Bilddaten werden mit dem Kernspintomogramm in Übereinstimmung gebracht. So erhält man die gute Auflösung des Kernspintomogramms mit Darstellung der Gefäße in Kombination mit dem stereotaktischen Ring. Hierdurch kann eine Planung des Zugangswegs zu dem jeweiligen Kerngebiet des Gehirnes unter Berücksichtigung der Gefäßverläufe erfolgen. Mit diesen Daten stellt der Arzt den stereotaktischen Rahmen ein. Dabei können X-, Y- und Z-Wert (Polarkoordinaten) millimetergenau reguliert werden. Nach Planung wird ein zusätzlicher Bügel am stereotaktischen Ring befestigt, der die Navigation ermöglicht. So ist es möglich, dass die vollständige Operation über ein Bohrloch erfolgt, bei beidseitiger Behandlung über zwei Bohrlöcher, da man die Verbindung zwischen den beiden Hirnhälften in der Regel nicht überquert. Diese Prozedur ist wichtig, um die Komplikationsrate des Eingriffs minimal zu halten. Während der Operationen können Tests erfolgen, bei denen das angesteuerte Kerngebiet über die Testelektroden mit Strom stimuliert wird. Hier kann abgeleitet

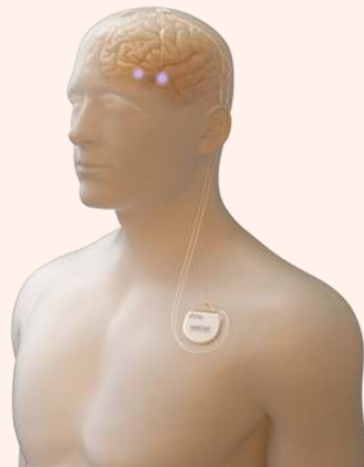
und stimuliert werden, um Effekte und Nebenwirkungen zu testen und, die exakte Lage der tatsächlichen Elektroden zu bestimmen. Eine Sichtkontrolle ist nicht möglich. Deshalb wird ein Röntgenbild angefertigt, sobald die ideale Lage für die Testelektrode ermittelt wurde. Es folgt die Implantation der eigentlichen Elektrode unter Anfertigung weiterer Bilder. Nach der festen Fixierung der Stimulationselektrode auf dem Schädeldach wird die Haut verschlossen. Bei einer beidseitigen Implantation wiederholt der Operateur dasselbe Verfahren auf der gegenüberliegenden Seite.

Im Anschluss wird das Verlängerungskabel, das von den Elektroden ausgeht, unter der Haut zum Neurostimulator geführt und mit diesem verbunden. Das Stimulationsgerät wird üblicherweise unter dem Pektoralismus implantiert, kann aber auch im Bauchbereich eingesetzt werden. Dieser Schritt wird unter Vollnarkose ausgeführt.

Um das Risiko von Wundheilungsstörungen zu verringern, wird ein Bolus Antibiotikum unmittelbar vor der OP verabreicht – und nach 6 Stunden wiederholt, wenn die Operation noch andauert – intraoperative oder postoperative Bildgebung sollte Elektrodenfehlstellungen und chirurgische Komplikationen (insbesondere intrakranielle Blutungen) ausschließen. Die Implantation des Impulsgenerators kann am gleichen Tag oder in den nächsten Tagen erfolgen.

Nach der Implantation des Impulsgenerators werden die korrekte Verbindung zu den Elektroden und die Impedanzen überprüft. Die postoperative Überwachung erfolgt für die ersten Stunden im Aufwachraum unter Beobachtung der Anästhesie. Eine ständige Monitorüberwachung ist nur bei intraoperativen Unregelmäßigkeiten oder im Falle eines postoperativen Deliriums erforderlich.

Die Mobilisierung der Patienten beginnt am Tag nach der Operation. Die Wunden werden jeden zweiten Tag oder bei Bedarf täglich untersucht. Die Fäden werden 10 bis 12 Tage nach der Operation entfernt. Duschen ist am Tag nach dem Entfernen der Fäden oder früher mit wasserfesten Verbänden erlaubt.



Lage der Implantate mit Kabel und Schrittmachergeräte

### Risiken und Nebenwirkungen in Verbindung mit der Operation und postoperativer Stimulation

Bei richtig ausgewählten Patienten ist die THS ziemlich sicher und effektiv, aber es gibt einige Risiken. Es gibt auch mögliche stimulationsbedingte Nebenwirkungen, obwohl sie meist mild und reversibel sind. Es besteht ein geschätztes Risiko von 2 bis 3 Prozent für eine mögliche Hirnblutung, die entweder ohne neue Einschränkungen einhergehen kann oder zu Lähmungen, Schlaganfällen, Sprachstörungen oder zu anderen größeren Problemen führen könnte. Es besteht ein geringes Risiko des Austritts von Nervenwasser während der Operation, was zu Kopfschmerzen oder sogar zu einer Hirnhautentzündung führen könnte. Es besteht ein 5- bis 12-prozentiges Risiko für ein kleines oder vorübergehendes Problem im Zusammenhang mit der Implantation, wie einer Infektion. Oft kann nur antibiotisch behandelt werden, manchmal muss während der Behandlung der Infektion die Elektrode entfernt werden.

### Mögliche Nebenwirkungen

- Temporäre Schmerzen/Schwellungen an der Implantationsstelle
- Allergische Reaktion auf das Implantat (sehr selten)
- Lähmung aufgrund von Blutungen oder Substanzdefekte
- Sprach- oder Sehstörungen
- Gangstörungen
- Neue psychiatrische Probleme

- Schwindelgefühl
  - Reduzierte Koordination
  - Konzentrationsschwierigkeiten
- Sehr wichtig ist, dass die Einschätzung der möglichen Nebenwirkung in jedem einzelnen Fall erfolgt. Patienten und Angehörige sollten sich vor der Entscheidung zu dieser Behandlungsmethode bewusst machen, welche Risiken und Nebenwirkungen eventuell auf sie zu kommen können. Die stimulierenden Elektroden und elektrischen Systeme sind im Allgemeinen sehr gut verträglich, ohne dass sich das umliegende Hirngewebe wesentlich verändert. Es kann jedoch auch zu einer Migration der Elektrode von der ursprünglichen Implantationsstelle kommen. Es kann auch zu einer vorübergehenden Verschlechterung der Dystoniesymptome kommen, wenn die Stimulation gestoppt wird. Die chirurgischen Risiken nehmen bei Menschen ab 70 bis 75 Jahren zu, ebenso wie bei Menschen mit anderen Gesundheitszuständen wie zerebrovaskulären Erkrankungen und Bluthochdruck. Im Zusammenhang mit der Stimulation können nach der Operation weitere reversible Nebenwirkungen entstehen. Diese sind vom Zielgebiet der Tiefen Hirnstimulation abhängig. Bei einer Mitstimulation der Capsula interna zum Beispiel kann es zu Verkrampfungen kommen, was für den Betroffenen sehr unangenehm ist. In solchen Fällen ist ein Umprogrammieren der Elektroden notwendig, um diesen Nebeneffekt rückgängig

zu machen. Bei Stimulation der emotionalen Anteile der Hirnkerne kann es zu psychischen und psychiatrischen Nebenwirkungen kommen. Patienten können Stimmungsveränderungen erfahren, die sich sowohl als Euphorie als auch als Depression äußern können. Auch Schlafstörungen und Gedächtnisprobleme sind bekannte Nebenwirkungen der THS, die bei einer Mitstimulation der kognitiven Anteile auftreten können.

Direkt nach der Implantation der Elektroden kommt es oft zum sogenannten Setzeffekt, bei dem der Patient schon eine wesentliche Symptomverbesserung bemerken kann, obwohl noch keine Stimulation stattfindet. Das hängt eng mit dem Eingriff zusammen, bei dem die zu stimulierenden Areale interveniert wurden, dass eine Schwellung die Effekte ähnlich einer Stimulation auslöst. Dieser Effekt ist jedoch nicht von Dauer und verschwindet nach einigen Tagen bis wenigen Wochen. Anschließend übernimmt die Stimulation die Modulation der Gehirnstrukturen, die zur Unterdrückung der Symptome führt.

### **Vorhersage der Effekte**

Bei Patienten mit segmentaler und generalisierter Dystonie sind nur wenige Indizien, die das optimale postoperative klinische Ergebnis vorherzusagen. Die Stimulation scheint bei Patienten mit primärer Dystonie ohne

Magnetresonanztomographie (MRT) Anomalien, Nacken- oder Gesichtsmuskulatur, aber auch Dystonien der Gliedmaßen effektiver zu sein im Vergleich zu Patienten mit sekundären Formen oder Phänotypen, die die Bulbär- oder Rumpfmuskulatur betreffen. Patienten mit mobiler Dystonie sprechen ebenfalls oft besser an, wie auch einige mit genetischen Formen (DYT1 oder DYT11) im Vergleich zu anderen (z.B. DYT6).

### **Unzufriedenheitsparadoxon**

Ein nicht zu unterschätzender Faktor ist die Selbsteinschätzung des Patienten nach der Operation und im Verlauf. Verschiedene Studien zeigen, dass Patienten nach einer THS Operation ihre eigentlich verbesserte Lebensqualität, trotz einer erheblichen Symptominderung, schlechter einschätzten, als man dies hätte erwarten können.

Es gibt verschiedene Erklärungsansätze, zum einen könnte dies Paradoxon darin begründet sein, dass der Patient sich an die Symptominderung gewöhnt und der Fokus auf das gerichtet ist, was noch an Symptomen wahrgenommen wird. Zum anderen könnte es an dem zu hohen Erwartungshorizont liegen, den der Patient vor der Operation entwickelt. Dieser Problematik kann durch eine gute ärztliche Aufklärung, die einen realistischen Erwartungshorizont vermittelt, begegnet werden.

## **Patientenberichte**

### **Meine Lebensgeschichte mit der Dystonie**

Die Dystonie begann bei mir in einem Alter, in dem man normalerweise mit anderen Dingen im Leben beschäftigt ist. Ich war 15 Jahre alt und wurde von einem Schulkameraden angesprochen, dass mein Kopf immer „so komisch zittern“ würde. Bis zu diesem Zeitpunkt hatte ich selbst noch nichts davon bemerkt. Besonders in der Schule bemerkte ich dann jedoch immer öfters, vor allem wenn ich angespannt war, dass es meinen Kopf ständig nach links zog und er dabei immer unkontrollierter zitterte und zuckte. Die konsultierten Ärzte erkannten diese Krankheit nicht und ich bekam viele Ratschläge, die alle nicht weiterhalfen. Das war vor allem eine große psychische Belastung, denn das Leben musste weitergehen, und ich war ja noch sehr jung. Meine beruflichen Möglichkeiten waren später durch die Krankheit stark eingeschränkt und auch privat lebte ich sehr zurückgezogen. Ich versuchte, die Krankheit zu „verstecken“, was natürlich zum Scheitern verurteilt war. Stattdessen wurde ich immer öfters von meinen Mitmenschen auf meine Symptome angesprochen. Die Schmerzen durch Blockaden und Verspannungen wurden immer größer, und ich war in meiner Freizeit



Anja Eckmann

fast nur mit Arztbesuchen und Behandlungen beschäftigt.

Erst 12 Jahre später bekam ich dann zufällig die Diagnose „Cervikale Dystonie mit dystonem Tremor“, da ich auf eine Neurologin traf, die sich mit dieser Krankheit beschäftigt hatte. In der Uniklinik bot man mir anschließend Injektionen mit Botulinumtoxin an, die ich aber zuerst einmal ablehnte, da die Behandlung damals noch im Rahmen einer Studie angeboten wurde. Erst 2006 ließ ich mich zum 1. Mal mit Botulinumtoxin behandeln, und es war ein langer Weg, bis man eine Dosis fand, die gut für mich war. Ich lebte also 9 Jahre mit Botulinumtoxin-Injektionen, die jedes Vierteljahr wiederholt werden mussten. Ich hatte etwas Lebensqualität gewonnen, da man die Verkrampfungen im Hals (Torticollis) lin-

## Patientenberichte

dern konnte, aber das Zittern (Tremor) des Kopfes wurde nie wirklich besser. Aus dem Zittern des Kopfes war allmählich ein Wackeln geworden.

Ich beschäftigte mich also immer mehr mit der Möglichkeit einer Operation – mit der Tiefen Hirnstimulation. Aber das war ein weiter und beschwerlicher Weg! Ich entschied mich jedoch nach sehr vielen inneren Kämpfen 2015 zu einer Operation. Ich ließ, bei vollem Bewusstsein, zwei Elektroden in den Thalamus implantieren. Die Operation sollte das Zittern des Kopfes lindern.

Zuerst war eine kleine Verbesserung zu spüren und ich war übergelukkig, dass es mir endlich etwas besser ging. Leider hielt dieser Effekt nur ca. 2-3 Wochen an, dann verschlechterte sich alles wieder. Meine Enttäuschung war groß! Ich wollte jedoch trotzdem nicht aufgeben und fuhr ca. 2 Jahre lang von Arzt zu Arzt und holte mir in verschiedenen Kliniken weitere Meinungen ein, was teilweise auch mit stationären Aufenthalten verbunden war. Man sagte mir dann aber eindeutig, dass die Möglichkeiten der Stimulation im Thalamus bei mir ausgeschöpft seien und es keine weitere Verbesserung geben wird. Mir blieb also nur die Möglichkeit, über eine weitere Operation (Implan-

tation von zwei weiteren Elektroden, diesmal im Pallidum) nachzudenken. Das bedeutete für mich jedoch, dass ich in Zukunft zwei „Schrittmacher“ tragen müsste, diese regelmäßig aufladen müsste und nie mehr ein MRT zur Diagnosestellung bekommen könnte. Dazu bekam ich von den Ärzten keine mutmachenden Äußerungen zu hören, einige davon rieten mir sogar ganz von weiteren Maßnahmen ab.

Irgendwann kam ich in die Uniklinik Hamburg/uke und man schlug mir vor, diesen Eingriff doch vorzunehmen. Allerdings konnte man mir auch hier keine Prognose abgeben. Es war eine sehr schwere Entscheidung für mich! Ich war zwei Mal stationär im uke und beim 2. Mal fand 2018 dann meine 2. Operation statt, diesmal in Vollnarkose. Noch in der Klinik bemerkte ich, dass eine Verbesserung meiner Symptome eintrat und nun, 1 Jahr später, geht es mir wirklich besser. Das Zittern des Kopfes ist kaum noch zu sehen und auch die Verkrampfungen und die Schiefstellung des Kopfes sind wesentlich besser geworden. Inzwischen kann ich ein „fast“ normales Leben führen. Ich bin sehr froh, dass ich diesen langen und beschwerlichen Weg gegangen bin. Mit 51 Jahren habe ich endlich mehr Lebensqualität gewonnen!

*Anja Eckmann, Februar 2019*

## Patientenberichte

### Mein Leben mit Dystonie und THS

Mitte der 90-er Jahre fing plötzlich mein Kopf an zu wackeln. Zuerst ganz leicht, dann jedoch immer stärker. Anfangs dachte ich, es würde mit meiner lädierten Halswirbelsäule zusammenhängen. Ich war bei verschiedenen Ärzten, aber keiner wusste so richtig Bescheid. Ein Neurologe empfahl mir, ab und zu ein Glas Wein zu trinken, was mich eher empörte.

2013 bemerkte ich, dass auch meine Hände bei Bewegungen zitterten. Während meiner Arbeit als Krankenschwester beeinträchtigte mich das ständige Kopfwackeln und das zunehmende Zittern der Hände mehr und mehr. Ich war verzweifelt und ratlos. Es begann eine Odyssee von Arzt zu Arzt.

Schließlich landete ich bei einer Neurologin, die zum ersten Mal von einem dystonen Kopf-Tremor und einem Aktionstremor der Arme sprach. Behandlungsversuche mit verschiedenen Medikamenten brachten keine Besserung, im Gegenteil, ich litt unter starken Nebenwirkungen wie Schwindel und starker Müdigkeit. In meinem Beruf als Krankenschwester konnte ich so nicht weiterarbeiten. Ich ließ mich zuerst krankschreiben und wurde dann im Mai 2015 beendet.



Brigitte Hauß

Zu diesem Zeitpunkt konnte ich bereits nicht mehr ohne Trinkhalm trinken. Ich zitterte so sehr, dass ich das Glas nicht mehr zum Mund führen konnte. Diese Zeit ging nicht spurlos an mir vorüber. Wie sollte es weitergehen? Mein Mann war 2010 verstorben, beide Töchter leben mit ihren Familien in Berlin. Meine Angst über die Zunahme der Erkrankung war groß. Ich sah mich schon als Pflegefall im Pflegeheim. Denn es wurde auch immer schwieriger, Besteck zum Mund zu führen. Oft stach ich mir mit der Gabel die Lippen blutig. Während dieser Zeit suchte ich weiter verzweifelt nach Möglichkeiten, den Tremor ruhig zu stellen. Meine Ärztin sprach über die Möglichkeit einer Operation am Gehirn, um durch einen Schrittmacher den Tremor zu minimieren. Aber das wollte ich zu diesem Zeitpunkt auf keinen Fall riskieren.

## Patientenberichte

2015 begann ich an einer Uniklinik mit einer Botox-Therapie. Zunächst mit gutem Erfolg, vor allem der Kopftremor wurde deutlich besser. Die Ärzte machten mir aber klar, dass die Arme und Hände durch die Botox-Therapie nicht ruhiggestellt werden können. Leider nahmen die Beschwerden mit der Zeit auch wieder zu. Der Kopf wackelte wieder stärker und auch der Hand-Tremor wurde immer schlechter. Ende 2017 stellte ich mich dann doch in einer anderen Uniklinik vor. Die Ärzte dort empfahlen mir nach eingehender Untersuchung

und Aufklärung die THS. 2018 wurde dann eine bilaterale THS des thalamischen Nucleus ventralis intermedius erfolgreich durchgeführt. Nach über einem Jahr und erfolgter Reha bin ich ganz zufrieden. Mein Kopf wackelt fast nicht mehr und die Hände kann ich mit meinem Handgerät einigermaßen ruhigstellen. Die Einstellung des Schrittmachers, die nicht ganz einfach ist, wird zurzeit noch angepasst. Im Rückblick bin ich jedoch froh über die THS, die mir eine deutliche Verbesserung der Lebensqualität gebracht hat.

*Brigitte Hauß*

## Das Leben mit THS bei der seltenen Erkrankung Myoklonus-Dystonie

Im Alter von 3 Jahren änderte sich mein Leben schlagartig: Das gerade erst erlernte Laufen fiel mir auf einmal wieder schwer. So kam es zu vielen Stürzen und das Gehen wurde insgesamt schlichtweg mühsam und teilweise unmöglich. Auch meine gesamte Motorik wurde auf einen Schlag in Mitleidenschaft gezogen und wirkte sich durch viele heftige

Kontraktionen ebenfalls negativ auf meine Lauffähigkeit aus. Zahlreiche ärztliche Untersuchungen und Krankenhausbesuche blieben in der Folge ohne Diagnose. Letztlich wurde von den Ärzten eine orthopädische Ursache vermutet und als Behandlung wurde meine gesamte Hüfte mitsamt Bein für ein Jahr in einem Liegegips stillgelegt. Mit diesem Schicksal wollte ich mich jedoch nicht abfinden: schnell beherrschte ich es, mich trotz des Liegegipses fortzubewegen – auch vom Klettern ließ ich mich nicht

## Patientenberichte

abhalten. Es kam wie es kommen musste, und ich stürzte erneut mit Gips. Das Ende vom Lied war, dass ich meinen Fuß gebrochen hatte und auch dieser zusätzlich eingegipst werden musste. Wenig überraschend hatten sich dann nach einem vollen Jahr Gips die Symptome nicht gelegt, vielmehr ging es mir schlechter als zuvor. Keine Behandlung und keine Krankengymnastik konnten mir helfen. Schließlich wurde an eine neurologische Erkrankung bzw. eine hirnorganische Erkrankung gedacht. Viele weitere Krankenhausaufenthalte und Untersuchungen mit medikamentösen Behandlungen schließen sich bis ins Schulalter an, jedoch weiterhin ohne zielführende Diagnose. Da meine beiden Geschwister unauffällig waren und auch meine Eltern keine ähnlichen Symptome erlitten, wurde auch schnell ein genetischer Zusammenhang ausgeschlossen, und ich musste weiter durch mein Leben ohne Diagnose. Diese Ungewissheit und meine Gehschwierigkeiten begannen sich schnell auch auf mein eigentlich sehr munteres und freches Gemüt auszuwirken. So hatte ich zum Beispiel beim Überqueren von Straßen oft gedacht, dass es mir mit einem amputierten Bein doch besser gehen müsste. Mein Bein fühlte sich wie eine Last an – das Überqueren der Straße wie eine unmögliche Aufgabe.

Mit der Schule begann dann eine neue Zeit für mich, denn schnell fiel den Lehrern auf, dass sich die Medikamente bei mir nicht positiv auf die schulischen Leistungen auswirkten und aufgrund einer erneuten Untersuchung in Wiesbaden wurden die Medikamente letztendlich abgesetzt. Ich hatte es zwar insgesamt immer etwas schwerer durch meine Beeinträchtigung, aber ich schlug mich so durch die Schulzeit und Ausbildungen ohne etwaige Nachteilsausgleiche. Zwar hätten mir solche Maßnahmen mit Sicherheit das eine oder andere erleichtert, aber irgendwie fühlte ich mich ohne „Sonderbehandlung“ auch vollwertiger und musste meine Krankheit nicht weiter erklären – zumal ich ja keine eindeutige Diagnose vorweisen konnte und so in diesem Zusammenhang oft Wörter wie „psychisch“ oder „Einbildung“ fielen. So sammelte ich früh die enorme Kraft, mich überall so gut wie es ging „normal“ durchzuschlagen. Nach meiner sozialpädagogischen Fachschule, Handelsschule und Ausbildung als Bürokauffrau qualifizierte ich mich in der Verwaltung. Hier merkte ich jedoch schnell, dass es zwar für die Schule reichte, aber dass ich im Beruf schnell an gesellschaftliche Grenzen stieß. Eine normale Karriere war für mich nicht möglich und zu dem damaligen Zeitpunkt wurde für mich klar: meinen

## Patientenberichte

Traumberuf konnte ich an den Nagel hängen.

Trotz dieser und weiterer Rückschläge versuchte ich stets, die Hoffnung nicht aufzugeben, und mir weiterhin mit ärztlicher Hilfe Heilung zu verschaffen – eine Heilung von einer Krankheit, die es gar nicht gab. Jedoch war dies nicht immer einfach. Die Ärzte halfen mir oft nicht weiter, sondern stürzten mich teilweise sogar in weitere kraftzerrende Ängste. So landete ich zwischenzeitlich bei einem Amtsarzt, der die Meinung vertrat, dass meine motorischen Defizite eine Art psychische Abwehr zu meinem Gangbild wären. Zudem prophezeite er mir Sachen, die nicht schön waren und zum Glück nicht wahr wurden. Zu diesem Zeitpunkt dachte ich wie so oft, dass ich am Ende meiner Kräfte angekommen sei. Dann wurde ich Mutter, war nicht mehr berufstätig und widmete mich der Familie, Kindererziehung und der Tages- und Vollzeitpflege von Kindern. Eine Beschäftigung, die mir wieder Kraft und Perspektive gab.

Mit 40 Jahren bekam ich schließlich meine Diagnose „Myoklonus Dystonie“ in der Charité Berlin. Lediglich 5 Minuten brauchte der Arzt für eine Antwort, die ich fast 37 Jahren lang suchte. Obwohl ich meine Hoffnungen nie gänzlich

, konnte ich es kaum fassen: eine Diagnose. Auf den Schock hin bekam ich dann gleich das Angebot für die Implantation der THS.

Nach reichlichen Überlegungen und vielen Beratungsterminen mit anderen Ärzten, die nicht überzeugt von der Diagnose waren, war ich hin und hergerissen, aber letztendlich entschloss ich mich doch zu der Implantation. Dies den Umständen zum Trotz, dass zu diesem Zeitpunkt, rund 15 Jahre her, erst wenig Erfahrung mit Dystonikern und der THS gemacht wurden und ich eine der seltenen Patienten war, die diese in zwei Zielgebiete gesetzt bekommen sollte.

Die erste Operation am Kopf dauerte damals über 20 Stunden und nach knapp einer Woche folgte dann die zweite Operation, bei welcher die Stimulatoren in ca. 8 Stunden implantiert wurden. Nach 3 Wochen verließ ich die Klinik wieder - ohne Reha und ohne merkliche Verbesserungen. Die Einstellung der Geräte war noch nicht richtig: meine Sprache war schlechter und meine Stimme verschwand nach wenigen Worten komplett. Nach einigen Einstellungsversuchen hatte sich dann langsam eine Besserung eingestellt und ich konnte wieder normal trinken, essen und sit-

## Patientenberichte

zen und auch die Myoklonien verschwanden. Das Laufbild hat sich anfangs sehr stark verbessert, wurde nach einem halben Jahr aber enttäuschender Weise wieder unrund und abgehackt. Vorher vorhandene Kopfdrehbewegungen haben sich jedoch gebessert und auch das Zittern war nach ca. einem halben Jahr verschwunden. Das Sprechen allerdings wurde immer mehr zur Plage, sodass ich zusätzlich in logopädische Behandlung ging. Erfolge stellten sich hierbei jedoch nur sehr langsam und mit vielen Rückschlägen ein. Letztendlich brachte eine Augmentation der Stimmlippen mit sofortiger Logopädie und einer erneuten Feineinstellung der Stimulatoren eine wesentliche Besserung, die bis heute spürbar ist. Im letzten Jahr wurde aufgrund neuer Untersuchungen und Erkenntnisse wieder eines der zwei Zielgebiete umprogrammiert und eines zeitweise ausgeschaltet. Hierdurch sind alle Symptome der letzten 15 Jahre wesentlich verbessert worden. Zur Zeit kommen leider zusätzlich orthopädische Schäden zum Vorschein, welche sich aber Dank meiner Orthopädin in Grenzen halten. Zwischenzeitlich wurden nach zweimaligen genetischen Untersuchungen, die MD (DYT 11) auch genetisch nachgewiesen.

Die THS ist nach meiner Beurteilung bei der seltenen Erkrankung Myoklonus Dystonie zur Zeit eine der besten Behandlungsmethoden. Trotz vieler Rückschläge sind meine Symptome über die letzten 15 Jahre verbessert worden, auch ganz ohne Medikamente, welche bei mir in der Vergangenheit immer wieder starke Nebenwirkungen im Alltag hervorriefen. Zwar empfinde ich die Nachversorgung mit der THS leider bis heute als unzureichend und es gab auch sehr viele Schwierigkeiten mit anderen Fachärzten und der implantierten THS. Nicht selten fühlte ich mich äußerst merkwürdig als Patient. Sicherlich wird es in der Zukunft noch bessere und genauere Behandlungsmöglichkeiten für meine Erkrankung geben, aber bis dahin kann ich behaupten, mit der THS die für mich geeignetste Behandlung gefunden zu haben.

*Berlin, Februar 2019  
Ulrike Halsch*





## IMPRESSUM

### Herausgeber

DyD e. V. Selbsthilfeorganisation  
Dystonie-und-Du e. V.  
Madenburgweg 7b  
76187 Karlsruhe  
Tel.: 07 21 / 75 18 24  
E-Mail: info@dysd.de  
Homepage: www.dysd.de

### Verantwortlich

Volker Kreiss, 1. Vorsitzender

### Gestaltung

Isabell Schindler  
E-Mail: info@dysd.de

### Fotos

Unimedizin Mainz  
Fa. Boston Scientific  
Fa. Inomed  
Anja Eckmann  
Volker Kreiss

### Druck

wi-druck.de e.K.  
Inhaber: Christian Albert  
Lahnstraße 26  
65195 Wiesbaden

### Maßgeblich beteiligt am Gelingen der Broschüre:

Prof. Dr. med. Sergiu Groppa,  
Universitätsmedizin Mainz  
segroppa@uni-mainz.de

Dr. med. Martin Glaser,  
Universitätsmedizin Mainz

Frau Bettina Kirr,  
Universitätsmedizin Mainz

---

Wir danken der Firma Boston  
Scientific für die finanzielle  
Unterstützung.



---

Durch Ihre Mitgliedschaft oder Spende  
unterstützen Sie unsere Arbeit.

### Konto:

Sparkasse Kraichgau  
IBAN: DE77 6635 0036 0007 1119 33  
BIC: BRUSDE66XXX

Ihre Spende hilft uns!  
Herzlichen Dank.

Nicht einsam – sondern gemeinsam