

Hvad er laryngeal dystoni?

Information om
symptomer
og behandling



DANSK
dystoni
FORENING



Hvad er laryngeal dystoni?

Laryngeal dystoni, tidligere kendt som spastisk dysfoni, er en sjælden, neurologisk sygdom.

Den påvirker stemmedannelsen specifikt under tale. Strubemusklernes ufrivillige sammentrækninger resulterer i anstrengt stemmeføring og afbrydelser i talestrømmen. Direkte oversat betyder det bevægeforstyrrelse (dystoni) i struben (larynx). Årsagen til sygdommen er ukendt.



Hvilke dystoni-typer findes der?

Dystoni er en bevægelsesforstyrrelse, hvor musklerne er ukontrolleret aktive. Dette kan være en eller flere muskler. Det kan være begrænset til et lille eller et større område af kroppen, men kan også være hele kroppen. Størstedelen af dystonier er fokale og påvirker muskelaktivitet i et lokalt kropsområde, som f.eks. omkring øjnene, i halsen eller i en arm. Ved involvering af tilstødende kropsområder kaldes det segmentær dystoni (f.eks. omkring øjnene og kæben, eller nakken og kæben), hvorimod påvirkning af flere kropsområder kaldes generaliseret dystoni.

Laryngeal dystoni er således en fokal dystoni, hvor kun én muskelgruppe er påvirket – nemlig strubemusklene, der styrer stemmen. Laryngeal dystoni ses oftest isoleret, men kan af og til forekomme samtidig med andre fokale dystonier, såsom oromandibulær dystoni (ansigt/kæbe) eller cervikal dystoni (nakke). En tredjedel af patienter med laryngeal dystoni har også en ledsagende tremor (rysten) i stemmen.

Hvordan forløber det typisk?

Laryngeal dystoni udvikles uden varsel eller klare forudgående begivenheder, skønt øvre luftvejsinfektion og svær stress rapporteres af nogle patienter at have forudgået sygdommens debut. Det kan starte med en følelse af irritation i halsen og en snigende indtræden af hæs stemme og anspændt tale. Ofte vil forstyrrelsen i stemmeføringen tiltage over flere måneder for derefter at stabilisere sig og forblive kronisk.

Patientens egen oplevelse af symptomer kan ofte være, at tilstanden er bedre f.eks. om morgenen, efter alkohol, ved sang, når man rømmer sig, ved host, suk, råb, falsk accent eller falsetstemme. Der kan nogle gange produceres helt normale stemmesegmenter ved korte hilsener. Stressede situationer, som f.eks. at holde tale, læse højt og føre telefonsamtaler, kan derimod forværre stemmen. Laryngeal dystoni kan have en betydelig indvirkning på en persons kommunikationsevne og livskvalitet.



Hvilke typer for laryngeal dystoni findes der og med hvilke symptomer?

De tre typer for laryngeal dystoni er adduktor, abduktor og blandet, afhængigt af de involverede muskler.

Den overvejende hyppigste er adduktor-typen (ca. 90 % af tilfældene), hvor stemmelæberne presses ufrivilligt mod hinanden, og hvor det er selve stemmelæbemusklerne, som står for lukkefunktionen af stemmelæberne, der er dystone. Stemmen forandres og bliver anspændt, hæs og kvalt. Der skal bruges kræfter på at komme i gang med at tale og på at vedligeholde talestrømmen. Patienten beskriver derfor, at ordene skal stødes frem, foruden at selve stemmen bliver noget uregelmæssig og hakkende.

Den mere sjældne abduktor-type laryngeal dystoni (ca. 9 % af tilfældene) er kendetegnet med den modsatte abnormitet, idet stemmelæberne her har tendens til tvangsåbning. Det er de ydre strubemuskler, som står for at åbne stemmelæberne, der er dystone. Der skal igen bruges kræfter på både at komme i gang med at tale og på at vedligeholde talestrømmen grundet den u hensigtsmæssige åbning af stemmelæberne under tale. Stemmen forandres og bliver hæs, luftfyldt og hviskende. Af og til kan der høres afbrydelser fra hvirken med kortvarig normal stemme. Patienten får tit at vide, at talen er svær at forstå.

Ved den meget sjældne blandede type (ca. 1 %) er der både tvangs-lukning og tvangsåbning af stemmelæberne med skiftevis hvirken og krampagtigt anspændt stemme.

Fælles for alle tre typer er, at stemmegenerne kun er til stede ved tale, idet laryngeal dystoni er opgavespecifik og er dermed knyttet til spon-tantalen. Vejtrækningen er på intet tidspunkt påvirket.

Patienterne beskriver udmattelse og træthed efter samtaler ved alle tre typer, specielt ved stemmekrævende job. Graden af symptomer kan variere. Nogle patienter kan have moderate gener, mens andre kan være så plagede af symptomerne, at de kan have svært ved at passe deres job.

De mestringsstrategier, patienterne fortæller, at de lærer, er bl.a. at undgå stemmekrævende situationer, steder med baggrundsstøj, højtlesning

samt det at tale i telefon. Den mest generende egenskab ved tilstanden beskrives til at være stemmens upålidelighed, som gør det svært at forudse, hvordan dagen vil gå og bidrager til social isolation, følelsen af håbløshed og et mindsket selvværd.

Hvem rammes af laryngeal dystoni?

Sygdommen ses næsten udelukkende hos voksne personer. Både mænd og kvinder kan udvikle laryngeal dystoni, men den ses meget hyppigere hos kvinder. Skønt en genetisk forklaring for laryngeal dystoni endnu ikke er etableret, rapporterer ca. 10-20 % af patienterne om familiemedlemmer med dystoni eller andre bevægeforstyrrelser såsom Parkinsons sygdom samt essentiel tremor af hånden og hovedet.

Laryngeal dystoni er en forholdsvis sjælden dystonisygdom med hyppighed på ca. 1-7 tilfælde pr. 100.000 mennesker. Det svarer til op til 400 sygdomsramte i Danmark, heraf ca. 360 patienter med adduktor-typen og ca. 36 med abduktor-typen. De eksakte tal for Danmark kendes dog ikke.

Hvorfor er det et skjult handicap?

Laryngeal dystoni kan umiddelbart ikke ses, men kun høres. Struben og stemmelæberne kan forekomme med normalt udseende og funktion selv med de mest moderne undersøgelsesteknikker tilgængelige på de fleste øre-næse-halsklinikker. Patienten kan således gang på gang få at vide af lægen, at alt ser normalt ud i svælg og strube. Hverken blodprøve eller et røntgenbillede kan påvise sygdommen. Stemmen kan oven i købet forveksles med nervøs rystende stemme, hvorfor omgivelserne kan betragte patientens stemme til at være ændret på grund af psykiske forhold. Ofte kan patienten fejlagtigt blive rådet til at gøre noget ved sit humør eller konsultere en psykolog.

Det kan være svært for patienter med laryngeal dystoni at blive diagnosticeret og tilbudt behandling pga. manglende kendskab til sygdommen hos læger samt manglende veldefinerede diagnostiske kriterier. Diagnosen stilles af øre-næse-halslæger, audiologopæder (talepædagoger) eller neurologer, som har erfaring inden for laryngeal dystoni og kan genkende det karakteristiske lydbillede.



Hvilken behandling er det muligt at få?

Der findes ikke behandlinger, der kan helbrede laryngeal dystoni, men symptomerne kan lindres.

MEDICINSK BEHANDLING

Behandling med beroligende eller muskel-afslappende tabletter har desværre vist sig ikke at være særligt effektiv, og der ses ofte uønskede bivirkninger.

KIRURGISK BEHANDLING

Forskellige kirurgiske tilgange til anatomisk remodulering af larynx har været afprøvet siden 1970'erne, men deres langsigtede effekt er ikke fastslået. I udlandet er der ikke dokumenteret blivende effekt af kirurgi, hvorfor dette ikke er førstevalgsbehandling. Af samme årsag har der ikke været afprøvet kirurgi for laryngeal dystoni i Danmark.

BEHANDLING MED BOTULINUMTOKSIN-INJEKTIONER

Indsprøjtninger (injektioner) med botulinumtoksin i strubemusklér er den mest anvendte behandling til effektiv, om end midlertidig lindring af laryngeal dystoni-symptomer og betragtes som førstevalgsbehandling.

Botulinumtoksin er et naturligt oprenset protein, der udvindes af bakterien *Clostridium Botulinum*. Forskellige handelsnavne er kendt afhængigt af producent, som f.eks. Botox, Dysport, Xeomin eller NeuroBloc.

Botulinumtoksinet indsprøjtes i de dystone, spændte muskler gennem huden fortil på halsen, hvorefter nerve-/muskulimpulserne blokeres, således at musklerne svækkes kontrolleret og i mindre grad. Effekten indtræder først 4-10 dage efter indsprøjtningen og holder typisk i 3-6 måneder, hvorefter den dystone muskelspænding kommer igen, og indsprøjtningen af botulinumtoksin må gentages. Elektromyografisk vejledning bidrager til nøjagtig placering af botulinumtoksin.

Behandling af adduktor- og abduktor-typer har siden 1992 været tilgængelig på neurologisk afdeling på Bispebjerg Hospital, ligesom man på øre-næse-halsafdelingen på Odense Universitetshospital har varetaget behandling af adduktor-typen siden 2000.

BIVIRKNINGER VED BOTULINUMTOKSIN-BEHANDLING

Der kan være milde bivirkninger, og i så fald vil disse altid være forbigående. De hyppigste bivirkninger fra indsprøjtning af indre eller ydre strubemusklér er stemmetræthed, lav stemmestyrke, rømmetrang og let synkebesvær. Bivirkningerne er ofte begrænset til de første 2 uger efter toksin-effektens indtræden.



Hvad kan man ellers gøre for at mindske generne?

Mange patienter har forsøgt andre behandlingsmuligheder som yoga, fysioterapi, halsmassage, akupunktur, zoneterapi, diæter, afspændings-terapi etc. uden nogen sikker blivende effekt. Yderligere emotionel stress og træthed kan forværre symptomerne og bidrage til, at man kan få opbygget en del sekundære halsspændinger, som kan undgås netop ved terapiformer, som kan virke afslappende. Stemmeundervisning hos talepædagog med forskellige afspændingsteknikker kan ligeledes lindre generne, men er desværre ikke en behandlingsform, der kan stå alene for dem, der har udtalte gener. Det vigtigste er at forsøge at undgå de ting, man har erfaring for forværrer generne. Patientens egen opfattelse af sygdommen er også af afgørende betydning for dens indflydelse på hans eller hendes liv. Det kan være til stor hjælp og trøst at få bedre kendskab til sygdommen og have kontakt med lidelsesfæller, f.eks. gennem Dansk Dystoniforening.

Udarbejdet april 2025 for Dansk Dystoniforening af
Gohar Nikoghosyan-Bossen, speciallæge i øre-næse-
halssygdomme, afdelingslæge på Øre-næse-halskirurgisk
& Audiologisk klinik, Rigshospitalet, med ugentlig
udefunktion på Foniatrisk Klinik, Bispebjerg Hospital.

