

DISTONIAS LARÍNGEA E ORO-MANDIBULAR: REVISÃO E TRATAMENTO

Maria José Rosas

Neurologista, Serviço de Neurologia, Hospital de São João E.P.E., Porto
Responsável pela Consultas de Doenças do Movimento e de Distonias
rosas.mariajose@gmail.com

Maria José Sá

Professora Associada
Faculdade de Ciências da Saúde - UFP
Neurologista, Serviço de Neurologia, Hospital de São João E.P.E., Porto
Vice-Presidente da Sociedade Portuguesa de Neurologia
mariajs@ufp.pt

Resumo

As distonias são um grupo pouco divulgado de doenças do movimento de etiologia desconhecida e que se atribuem a disfunção dos gânglios da base. Caracterizam-se pela ocorrência de contrações musculares involuntárias e sustentadas que provocam movimentos repetitivos, torção e posturas anormais, atingindo os mais diversos grupos musculares.

O tratamento dos movimentos distônicos é essencialmente médico, mas em determinadas distonias focais está indicada a aplicação periódica de toxina botulínica. Destacam-se as distonias laríngea e oro-mandibular pelas suas implicações na fala.

Palavras-chave

Distonia, distonia laríngea, distonia oro-mandibular, toxina botulínica

Abstract

Dystonias are a poorly perceived group of movement disorders of unknown etiology, which are believed to be due to basal ganglia dysfunction. They are characterized by the occurrence of involuntary and sustained muscle contractions which provoke repetitive movements, torsion and abnormal postures, involving various muscular groups. The treatment of dystonic movements relies upon several drugs, but some focal conditions require the periodic application of botulinum toxin. The laryngeal and the oromandibular dystonias deserve to be highlighted taking into account their implications in the speech.

Key-words

Dystonias, laryngeal dystonia, oromandibular dystonia, botulinum toxin

1. INTRODUÇÃO

As distonias são um grupo importante, mas pouco divulgado, de doenças do movimento. Com efeito, na clínica neurológica das doenças do movimento, as distonias são a segunda patologia mais frequente a seguir aos síndromes parkinsonianas.

O termo distonia foi introduzido por Oppenheim em 1911 (Oppenheim, 1911) para definir uma situação neurológica que apresentava um seu doente, e que se caracterizava por uma alternância entre períodos de hipotonia e fases de espasmos musculares tónicos, em regra, embora não exclusivamente, despertados por movimentos voluntários. Esta entidade foi designada *Dystonia musculorum deformans* e corresponde a uma forma generalizada primária de distonia de torção, autossómica dominante, que se inicia na infância ou na adolescência. Sabe-se hoje que esta forma de distonia está associada ao gene DYT1 localizado no cromossoma 9q34.1, que codifica a proteína torsinA (Jankovic, 1996).

A definição genérica de distonia sofreu diversas modificações ao longo dos anos, e actualmente descreve-se como um síndrome de contrações musculares involuntárias que podem ocorrer em variadas categorias de doenças neurológicas.

Este trabalho tem como objectivos apresentar uma revisão breve sobre distonias, com enfoque para as entidades que afectam particularmente a musculatura oro-facial e podem comprometer a fala, e divulgar o leque de estratégias terapêuticas.

2. CARACTERIZAÇÃO CLÍNICA

A distonia caracteriza-se pela ocorrência de contrações musculares involuntárias e sustentadas que provocam movimentos repetitivos, torção e posturas anormais, os quais podem atingir os músculos dos membros, do tronco e cranianos (Fahn e Bressman, 2005, p. 816).

Os movimentos distónicos podem observar-se em repouso ou serem desencadeados pela postura, por movimentos voluntários (distonia de acção) ou por determinadas tarefas, tendem a aumentar com a fadiga, o stress e a ansiedade e geralmente desaparecem com o relaxamento, a hipnose e o sono. De salientar que os movimentos distónicos podem ser diminuídos com estímulos tácteis ou proprioceptivos, por acção de músculos antagonistas, o que correntemente se designa “truques sensoriais”. Por exemplo, um doente com distonia cervical aprende a colocar a mão no queixo ou na face para reduzir as contrações da nuca, ou um outro com distonia orolingual verifica que se tocar nos lábios ou colocar um objecto na boca sente alívio sintomático. Esta característica curiosa é quase única dos movimentos distónicos. Com o passar do tempo e se não controlada, a distonia pode acarretar deformações osteo-articulares e gerar grande incapacidade.

3. CLASSIFICAÇÃO DAS DISTONIAS

As distonias podem ser classificadas quanto à idade de início, distribuição anatómica e etiologia (Fahn e Bressman, 2005, p. 816).

3.1. IDADE DE INÍCIO

Este parâmetro é o factor de prognóstico mais importante da distonia primária. As distonias primárias dividem-se, segundo a idade de início, em distonias da infância (até aos 12 anos), da adolescência dos 13 aos 20 anos) ou da idade adulta (depois dos 20 anos); mais simplesmente consideram-se de início precoce ou tardio se surgem antes ou após os 20 anos, respectivamente.

3.2. ETIOLOGIA

A etiologia das distonias na maior parte dos casos não é conhecida, podendo ser classificadas em primárias ou idiopáticas. Nalguns casos estas distonias têm um padrão hereditário (Ozelius *et al.*, 1989) tendo já sido identificado alterações genéticas (neste momento até ao gene DYT 15) com um perfil autossómico recessivo ou autossómico dominante (Bressman, 2000).

3.3. DISTRIBUIÇÃO ANATÓMICA

As distonias podem ser focais, segmentares, multifocais, generalizadas ou de tipo hemidistónico. As distonias focais afectam apenas uma única área: blefarospasmo, distonia oro-mandibular, distonia laríngea, distonia cervical, caimbra do escrivão. As distonias segmentares atingem duas ou mais zonas contíguas do corpo, como acontece no síndrome de Meige: blefarospasmo e distonia oro-mandibular. A forma generalizada engloba o envolvimento dos membros inferiores com mais outra área e a distonia multifocal insere-se entre as formas segmentares e as generalizadas. A hemidistonia afecta metade do corpo e é geralmente sintomática, associando-se a doenças neurológicas diversas (traumatismos crânio-encefálicos, tumores, acidentes vasculares cerebrais), nomeadamente de tipo degenerativo como a doença de Parkinson.

4. FISIOPATOLOGIA

A fisiopatologia das distonias ainda é desconhecida. Pensa-se no entanto que seja devida a uma aberrante plasticidade neural e disfunção dos gânglios da base, com redução das descargas inibitórias a nível do globo pálido interno e conseqüente menor inibição talâmica e maior estimulação cortical (Bressman, 1998; Bressman, 2000; Vitek, 2002). Noutros estudos a génese dos movimentos distónicos tem sido atribuída a disfunção somatosensitiva (Bressman, 2000) e a alterações genética (Ozelius *et al.*, 1989).

5. TRATAMENTO

O tratamento das distonias é essencialmente medicamentoso, estando indicados diversos grupos de fármacos, por via oral: baclofeno em alta dose (até 100 mg/dia); benzodiazepinas (clonazepam ou diazepam); anti-colinérgicos (trihexifenidilo até 40-60 mg/dia); anti-epilépticos (valproato de sódio até 1500 mg/dia e tiagabina, 15 mg/dia); dopa até 450 – 600 mg/dia (na distonia “*dopa responsiva*”); beta-bloqueadores (propranolol até 120-160 mg/dia);

anti-dopaminérgicos (tetrabenazina até 75 mg/dia); neurolépticos atípicos (clozapina até 100 mg/dia). No entanto, esta panóplia terapêutica é muitas vezes ineficaz e mal tolerada pelos diversos efeitos laterais como sonolência, confusão e desequilíbrio, potencialmente incapacitantes (Greene *et al.*, 1988).

Uma outra opção terapêutica, essencialmente nas distonias focais, é a aplicação subcutânea, periódica, de toxina botulínica. Esta substância bloqueia a libertação a nível pré-sináptico da acetilcolina na placa motora, provocando desnervação química nos terminais nervosos dos neurónios motores gama e afecta a função autonómica dos gânglios e neurónios pós-ganglionares parassimpáticos e simpáticos colinérgicos (Moore e Naumann, 2003). Há 7 serótipos de toxina botulínica, dos quais os mais usados são o serótipo A (alvo – SNAP-25) e o serótipo B (alvo – VAMP) nas refractárias ao A. O local preferencial de aplicação depende dos músculos atingidos. No caso do blefarospasmo injecta-se no músculo orbicular dos olhos e nas distonias cervicais no esternocleidomastoideu e no trapézio, entre outros. Nestas distonias este tratamento é eficaz entre 70 a 90 % dos casos, seguro e dá qualidade de vida aos doentes. A aplicação é efectuada com uma periodicidade de 3 em 3 meses, é bem tolerada pelos doentes, não provoca efeitos adversos definitivos, podendo motivar uma diminuição transitória de força na pálpebra nos doentes com blefarospasmo e disfagia transitória nos que apresentam distonia cervical. A toxina de tipo A existe em *vials* que contém 500U de toxina (Dysport®) ou 100U (Botox®), dando cada ampola para cerca de 4 doentes no caso do blefarospasmo e para um doente na distonia cervical. Os efeitos secundários são raros e dependem da dose utilizada, caracterizando-se por discreta ptose palpebral ou disfagia, que são reversíveis e normalmente pouco incapacitantes para o doente. Já na caimbra do escrivão este tipo de tratamento não tem grande benefício motor ou de função, necessitando o doente de optar pela terapia ocupacional, ajudas técnicas na escrita e no manuseio de determinados objectos (Jankovic e Shwartz, 1993). Nas distonias laríngeas ou oro-mandibular o tratamento com toxina botulínica tem de ser completado com o apoio da terapia da fala, não só para regularizar a fonação mas também a deglutição (Murry e Woodson, 1995). Nas distonias generalizadas além destas intervenções é necessário um trabalho árduo do fisioterapeuta e a integração do doente nas actividades da vida diária. Actualmente advoga-se a cirurgia de neuroestimulação do globo pálido, especialmente nas distonias generalizadas idiopáticas sem posições fixas ortopédicas.

6. DISTONIAS CRANIANAS COM COMPROMETIMENTO DA FALA

6.1. DISTONIA LARÍNGEA ESPASMÓDICA EM ADUÇÃO

A distonia laríngea espasmódica em adução é uma distonia focal com envolvimento dos músculos das cordas vocais. A alteração da voz é causada por espasmos involuntários das pregas vocais, laringe e faringe. Encontra-se frequentemente associada à distonia de outros músculos faciais. Dependendo do tipo de contracção, a voz pode apresentar uma qualidade entrecortada, com falhas e quebras ou então apresentar uma sonoridade que lembra um sussurro. Condiciona uma deterioração da voz que agrava durante o *stress* e ao falar ao telefone e que melhora com o álcool e as benzodiazepinas. Há certas manobras que o doente adopta que melhoram a fala como mascar, segurar a cabeça ou o mento, controlar a voz como se fosse cantar ou rir. Para além do tratamento médico já citado, há outras estratégias terapêuticas que merecem divulgação. As técnicas cirúrgicas de desnervação de corda vocal, avulsão / ressecção do nervo laríngeo superior, e estreitamento do músculo

tiroaritenóide foram já abandonados, optando-se actualmente pelo tratamento com toxina botulínica tipo A. Este tipo de tratamento é eficaz e seguro e baseia-se na injeção da toxina a nível das cordas vocais e nos músculos tiroaritenóides. Mas como a apresentação desta distonia varia de doente para doente, o tratamento deve ser individualizado caso a caso, uma vez que tem de haver um equilíbrio entre a diminuição da distonia e a perda de função. A periodicidade das aplicações é de 6 em 6 meses, isto é, menor do que nas restantes distonias focais. A experiência clínica e um bom conhecimento da anatomia da região laríngea tornam esta técnica segura apesar dos efeitos secundários que podem eventualmente surgir, tais como disfagia, disфонia e insuficiência respiratória obstrutiva alta. A aplicação desta técnica deve ser efectuada com apoio de Otorrinolaringologia e complementada com terapia de fala (Sulica *et al.*, 2003).

6.2. DISTONIA ORO-MANDIBULAR

A distonia oro-mandibular caracteriza-se por espasmos nos músculos do território inferior da face, tais como os dos lábios, boca, língua e mandíbulas. Dificuldade para abrir e/ou fechar a boca, mastigar, deglutir alimentos e articular as palavras são os sintomas mais frequentes. Os espasmos podem ser tónicos ou clónicos e o principal diagnóstico diferencial é estabelecido com a disfunção da articulação temporomandibular. Também os acidentes vasculares cerebrais, tétano, traumatismos, distonias psicogénicas e discinésias tardias associadas a fármacos podem suscitar problemas de diagnóstico diferencial. A distonia oro-mandibular subdivide-se em distonia de abertura da mandíbula e do encerramento da mandíbula, com ou sem desvio da mandíbula, e pode induzir comprometimento da língua, faringe, laringe, cordas vocais e músculos do pescoço. O tratamento da distonia oro-mandibular assenta também na terapia de fala e na injeção de toxina botulínica tipo A nos masseteres e pterigoídeos.

7. CONCLUSÃO

Em conclusão, quer o diagnóstico, classificação e caracterização das distonias, quer o seu tratamento, são tarefas árduas e complexas que necessitam da coordenação de uma equipa multidisciplinar que engloba Neurologistas, Otorrinolaringologistas, Fisioterapeutas, Terapeutas da Fala e Terapeutas Ocupacionais, entre outros profissionais de saúde. As opções terapêuticas são essencialmente médicas, e a possibilidade de utilização da toxina botulínica melhorou significativamente o leque de terapêuticas disponíveis com melhoria da qualidade de vida destes doentes.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- BRESSMAN, S.B. (1998). Dystonia. *In: Curr. Opinion Neurol.*, 11, pp. 363-372.
- BRESSMAN, S.B. (2000). Dystonia update. *In: Clin. Neuropharmacol.*, 23, pp. 239-251.
- FAHN, S., BRESSMAN, S.B. (2005). Dystonia. *In: Rowland, L.P. (Ed.). Merritt's Neurology*, 11th edition, New York, Lippincott Williams & Wilkins, pp. 816-826.
- GREENE, P., Shale, H., Fahn, S. (1988). Analysis of open trials in torsion dystonia using high-dosage of anticholinergics and other drugs. *In: Mov. Disord.*, 3, pp. 46-60.

- JANKOVIC, J.** (1996). Primary and secondary generalized dystonias. *In: Samuels, M.A., Feske, S. (Ed.). Office Practice of Neurology*, New York, Churchill Livingstone, pp. 668-673.
- JANKOVIC, J., Schwartz, K.S.** (1993). Use of botulinum toxin treatment of hand dystonia. *In: J. Hand Surg.*, 18A, pp. 883-887.
- MOORE, P., Naumann, M.** (2003). General and clinical aspects of treatment with botulinum toxin. *In: Moore, P., Naumann, M. (Ed.). Handbook of botulinum toxin treatment*, Malden, Massachusetts, Blackwell Science, pp. 28-75.
- MURRY, T., Woodson, G.E.** (1995). Combined-modality treatment of adductor spasmodic dysphonia with Botulinum toxin and voice therapy. *In: J. Voice*, 9, pp. 460- 465.
- OPPENHEIM, H.** (1911). Über eine eigenartige Krampfkrankheit des kindlichen und jugendlichen Alters (Dysbasia lordotica progressiva. Dystonia musculorum deformans). *In: Neurol. Centrabl.*, 30, pp. 1090-1107.
- OZELIUS, L.J. et al.** (1989). Human gene for torsion dystonia located on chromosome 9q32-34. *In: Neuron*, 2, pp. 1427- 1432.
- SULICA, L., Verheyden, J., Blitzer, A.** (2003). Larynx and pharynx. *In: Moore, P., Naumann, M. (Ed.). Handbook of botulinum toxin treatment*, Malden, Massachusetts, Blackwell Science, pp. 142-157.
- VITEK, J.L.** (2002). Pathophysiology of Dystonia: a neuronal Model. *In: Mov. Disord.*, 17 (Supl. 3), pp. S49-62.