

Ποια είναι η γνώση μας για την δυστονία; «Τι συμβαίνει με τη φωνή μου;»

Δέσποινα Μπέκα, Ιωάννης Θεοδοσιού, Μαρία Μανωλαράκη, Παναγιώτης Σκιαδάς, Μιρέλα Μανιτσοπούλου, Συλβέστρος Μπουκουβάλας, Γεώργιος Καρατζιάς, Στράτος Παπαγεωργίου
Ωτορινολαρυγγολογική κλινική Γ.Ν. « Ασκληπιείο Βούλας »

Are we familiar with dystonia? «What is wrong with my voice?»

D. Beka, J. Theodosiou, M. Manolaraki, P. Skiadas, M. Manitsopoulou, S. Mroukouvalas, G. Karatzias, S. Papageorgiou
Head and Neck Department of "Asklepieion Voula's" General Hospital

Κατηγορία εργασίας: Εκπαιδευτικά Θέματα.
Παρουσίαση στο British Laryngology Association, BLA Congress, May 2019

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Τι είναι δυστονία; Σε ορισμένους ασθενείς η απάντηση είναι πολύ απλή και μπορεί εύκολα να διαγνωστεί. Ωστόσο, ορισμένοι ασθενείς μπορεί να έχουν δει πολλούς γιατρούς και είχαν πολλές διαφορετικές θεραπείες χωρίς απάντηση. Πολλοί από αυτούς τους ασθενείς θα έχουν μια κατάσταση που ονομάζεται λαρυγγική δυστονία (Laryngeal dystonia-LD) ή σπασμωδική δυσφωνία. Αυτή είναι μια σπάνια κατάσταση που επηρεάζει τη φωνή όπου οι άνθρωποι βιώνουν σπασμούς στους φωνητικούς μύς όταν προσπαθούν να μιλήσουν.

Η φωνητική δυστονία είναι γνωστή και ως λαρυγγική δυστονία και σπασμωδική δυσφωνία. Σε αυτή την κατάσταση, οι φωνητικές χορδές επηρεάζονται από ακούσιους σπασμούς. Αυτοί οι ακούσιοι σπασμοί των φωνητικών χορδών προκαλούν την αλλαγή της φωνής

στην ποιότητα. Όταν οι φωνητικές χορδές έλκονται μαζί (προσαγωγική λαρυγγική δυστονία), η φωνή τείνει να έχει μια «στραγγαλισμένη» ποιότητα. Αν οι φωνητικές χορδές έχουν αποσπαστεί (απαγωγική λαρυγγική δυστονία), η φωνή μπορεί να είναι «αναπνευστική» και πολύ ισχνή.

Η πιο συνηθισμένη τεχνική με λιγότερη συννοσηρότητα είναι η τοπική ένεση στο τράχηλο με τη χρήση λαρυγγικής ηλεκτρομυογραφίας για τον εντοπισμό της θέσης ένεσης. Η ένεση μπορεί επίσης να πραγματοποιηθεί διαδερμικά ή δια λαρυγγικά με έμμεση λαρυγγοσκόπηση. Εναλλακτικά, η ένεση μπορεί να πραγματοποιηθεί υπό γενική αναισθησία με άμεση λαρυγγοσκόπηση.

Λέξεις κλειδιά: Δυστονία, λαρυγγική δυστονία, σπασμωδική δυσφωνία

ABSTRACT

What is dystonia; In some patients the answer is very simple and can easily be diagnosed; however, some patients may have seen many doctors and had lots of different treatments with no response. Often the problem will have been going on for some years and in the end the patient is left feeling that they will never find an answer. Many of these patients will have a condition called laryngeal dystonia (LD) or spasmodic dysphonia. This is a rare condition affecting the voice where people experience spasms in the vocal cords when they try to speak.

Voice dystonia also known as laryngeal dystonia and spasmodic dysphonia. In this condition, the vocal cords are affected by involuntary spasms. These involuntary spasms of the vocal cords cause the voice to change

in quality. When the vocal cords are pulled together (adductor laryngeal dystonia), the voice tends to have a 'strangled' quality. If the vocal cords are pulled apart (abductor laryngeal dystonia) the voice can be 'breathy' and very quiet.

The most common technique with less morbidity is local injection into the cervix using laryngeal electromyography to identify the position. The injection may also be performed trans dermally or through the larynx with indirect laryngoscopy. Alternatively, the injection may be performed under general anaesthesia with immediate laryngoscopy.

Key words: Dystonia; laryngeal dystonia; spasmodic dysphonia

Εισαγωγή

Η σπασμωδική δυσφωνία είναι μια σπάνια νευρολογική διαταραχή της φωνής, η οποία συχνά χάνεται από τον άπειρο εξεταστή. Δεν υπάρχει εργαστηριακή εξέταση για τη διάγνωση αυτής της κατάστασης, ως εκ τούτου, είναι καλύτερα να διαγνωστεί ακούγοντας τη φωνή του ασθενούς. Όπως και οι περισσότεροι τύποι δυστονίας, η φωνητική δυστονία μπορεί να επιδεινωθεί όταν οι άνθρωποι είναι ανήσυχτοι, στρεσορρασιμένοι ή κουρασμένοι. Στους περισσότερους ανθρώπους, η πάθηση δεν έχει γνωστή αιτία (ιδιοπαθής) και συνήθως ξεκινάει μετά τα 50 έτη, αλλά δεν επηρεάζει το μυαλό ή τις αισθήσεις. Μερικές φορές οι φωνητικές χορδές είναι το μόνο μέρος που προσβάλλεται στη δυστονία, αλλά σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να επηρεαστούν και άλλοι μύες που βρίσκονται κοντά, όπως οι μύες του τραχήλου, οι μύες του στόματος, ζυγωματικά και οι μύες γύρω από τα μάτια¹.

Αρχικά συνήθως επηρεάζει μόνο τη φωνή κατά την ομιλία καθώς οι ασθενείς μπορούν να τραγουδήσουν ή να φωνάξουν κανονικά. Φυσιολογικά παρατηρείτε ότι όταν οι άνθρωποι είναι πολύ χαλαροί η φωνή τους είναι πολύ καλύτερη και όταν είναι σε κατάσταση stress χειροτερεύει. Ενώ αντίθετα οι ασθενείς που πάσχουν από λαρυγγική δυστονία αναφέρουν μερικές φορές ένα αγχωτικό συμβάν πριν από την έναρξη της δυσφωνίας, η κατάσταση όμως δεν βελτιώνεται όταν το άγχος απομακρυνθεί και υπάρχει πολύ μικρή ανταπόκριση στην λογοθεραπεία!

Η λαρυγγοσκόπηση είναι απαραίτητη για τη στήριξη της διάγνωσης και για την εξαίρεση άλλων λαρυγγικών διαταραχών. Η τρέχουσα θεραπεία πρώτης γραμμής είναι με ένεση βοτουλινικής τοξίνης Α (εικ.1). Στο κείμενο αποδεικνύετε η τεχνική της έγχυσης τοξίνης botulinum

στην κλινική χρησιμοποιώντας ηλεκτρομυογράφο (Electromyography - EMG) για να εντοπίσει τους λαρυγγικούς μύς που πρόκειται να εγχυθούν. Υπάρχουν επίσης χειρουργικές επιλογές για τη θεραπεία αυτής της φωνητικής διαταραχής με πολλά υποσχόμενα αποτελέσματα.

Η σπασμωδική δυσφωνία είναι μια φωνητική διαταραχή που προκαλεί ακούσια συστολή των λαρυγγικών μυών κατά τη διάρκεια της φώνησης. Η παθοφυσιολογία οφείλεται στην ακανόνιστη απελευθέρωση ακετυλο χολίνης στη νευρομυϊκή σύνδεση στους εγγενείς μύες του λάρυγγα. Αυτό συνήθως εντοπίζεται στο ΚΝΣ στα βασικά γάγγλια του εγκεφάλου. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα τη σπαστική συστολή των προσβεβλημένων μυών. Τα συμπτώματα εξαρτώνται από την ομάδα των μυών που επηρεάζονται.

Στο λάρυγγα, υπάρχουν δύο ομάδες μυών που μπορούν να επηρεαστούν: Οι μύες που προσάγουν τις φωνητικές χορδές και που περιλαμβάνουν τον πλάγιο κρικοαρταϊνοειδή μυ και τον θυρεοαρταϊνοειδή μυ και η ομάδα του απαγωγέα που αποτελείται από τον οπίσθιο κρικοαρταϊνοειδή μυ (Posterior cricoarytenoid- PCA). Η φωνή θα ακούγεται τεταμένη και στραγγαλισμένη εάν επηρεαστούν οι μύες του προσαγωγού, ενώ η φωνή θα είναι αδύναμη και αναπνευστική αν επηρεαστούν οι απαγωγείς. Σπάνια μπορεί να υπάρχει μεικτός τύπος. Ο συνηθέστερος τύπος είναι η προσαγωγική σπασμωδική δυσφωνία που αποτελεί το 90% των περιπτώσεων. Ο απαγωγέας αποτελεί 5% και το 5% είναι μικτός τύπος. "Η τυχαία έγχυση στον πλάγιο κρικοαρταϊνοειδή μυ (Lateral cricoarytenoid- LCA) μπορεί να οδηγήσει σε υπερβολική παράλυση, καθώς ο LCA είναι ο ισχυρότερος μύς προσαγωγής."^(1,2).

Η διάγνωση γίνεται συνήθως με λήψη ιστορικού και κλινι-

κή εξέταση. Το σημαντικότερο μέρος της κλινικής εξέτασης γίνεται με έμμεση λαρυγγοσκόπηση οπτικής ίνας και στροβοσκοπική εξέταση του λάρυγγα. Ο σκοπός είναι να αποκλειστούν άλλες φυσικές παθολογίες των φωνητικών χορδών. Μπορεί να απαιτηθεί μαγνητική τομογραφία προς αποκλεισμό άλλων νευρολογικών καταστάσεων που μπορεί να επηρεάσουν τη φωνή. Είναι σημαντική η παραπομπή σε νευρολόγο και λογοθεραπευτή εάν υπάρχουν υπόνοιες άλλων καταστάσεων, όπως η νόσος των κινητικών νευρώνων, η πολλαπλή σκλήρυνση και η δυσφωνία της έντασης των μυών².

Θεραπεία

Η πρότυπη θεραπεία πρώτης γραμμής είναι η ένεση αλλαντικής τοξίνης Α. Υπάρχουν διάφοροι κατασκευαστές της τοξίνης αλλαντίας Α. Τα κοινά χρησιμοποιούμενα είναι το Botox, το Dysport και το Xeomin (εικ.2).

- Διαδικασία τεχνική της έγχυσης Botox στην προσαγωγική σπασμωδική δυσφωνία (Adduction spasmodic dysphonia-ADSD)

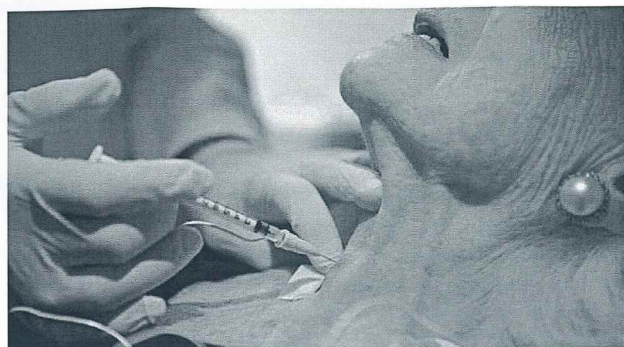
Η πιο συνηθισμένη τεχνική με λιγότερη συνοσηρότητα είναι η τοπική ένεση στο τράχηλο με τη χρήση λαρυγγικής ηλεκτρομυογραφίας για τον εντοπισμό της θέσης ένεσης. Η ένεση μπορεί επίσης να πραγματοποιηθεί διαδερμική ή δια λαρυγγικά με έμμεση λαρυγγοσκόπηση. Εναλλακτικά, η ένεση μπορεί να πραγματοποιηθεί υπό γενική αναισθησία με άμεση λαρυγγοσκόπηση. Ο μυσ στόχος είναι ο θυρεοαρυταινοειδής μυσ (εικ.3). Αυτός είναι ένας ασθενής προσαγωγέας και είναι ο πλέον κατάλληλος για την ένεση. Η τυχαία έγχυση στον πλάγιο κρικοαρυταινοειδή μυ (LCR) μπορεί να οδηγήσει σε υπερβολική παράλυση, καθώς ο LCA είναι ο ισχυρότερος μυσ προσαγωγής. Αυτό θα οδηγήσει σε παρατεταμένη αναπνευστική φωνή πριν ξεκινήσει η χρήση του Botox!³.

- Έγχυση αλλαντοτοξίνης Α με οδηγό EMG.

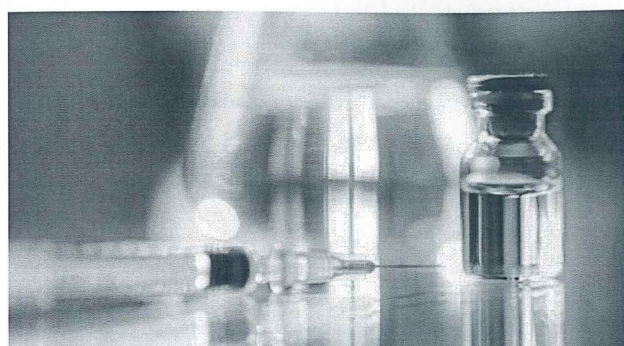
Δεν απαιτείται τοπική αναισθησία. Η ένεση γίνεται με τον ασθενή να κάθεται σε 60 μοίρες με το λαιμό σε έκταση (εικ.4). Για μερικούς ασθενείς, μπορεί να είναι πιο άνετη η ύπτια θέση. Η θέση της βελόνας στον θυρεοαρυταινοειδή μυ επιβεβαιώνεται με το να ζητήσουμε από τον ασθενή να φωνάξει με το γράμμα 'ι' και το σήμα EMG ερμηνεύεται πριν από την έγχυση του Botox. Η εγκοπή του κρικοθυρεοειδούς αναγνωρίζεται και η μονάδα Botox 1.5 εγχέεται διαδερμικά στον παραγλωττιδικό χώρο. Είναι σημαντικό να μην εισέλθετε στον αυλό της τραχείας με τη βελόνα, καθώς αυτό θα προκαλέσει βήχα και μερικές φορές αιμορραγία⁵.

- Η τεχνική της έγχυσης Botox για την απαγωγική σπασμωδική δυσφωνία (Abductor spasmodic dysphonia-ABSD)

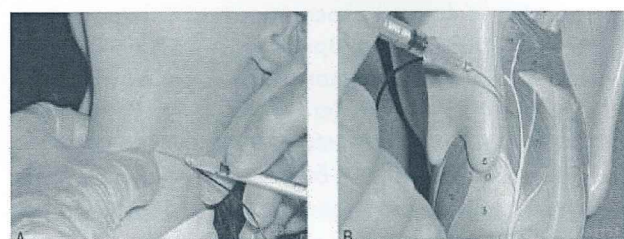
Η έγχυση Botox στον οπίσθιο κρικοαρυταινοειδή



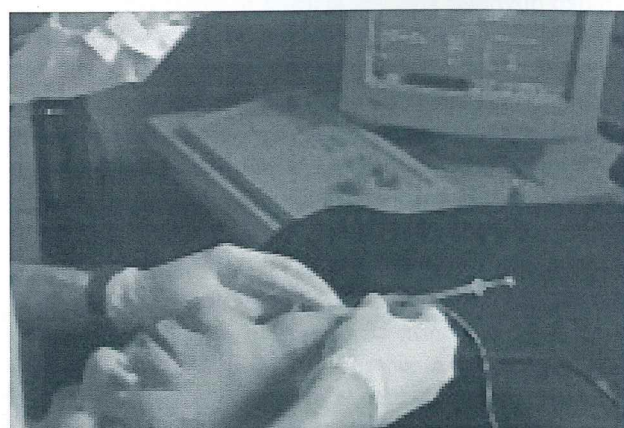
Εικόνα 1: Έγχυση βοτουλινικής τοξίνης Α με καθοδήγηση



Εικόνα 2: Βασικά υλικά: Botulinum toxin A injection Botox or Xenomin iu bottle. Electromyography. Teflon coated disposable hypodermic needle electrode 37x40 (27G). ChloroPrep (Chlorhexidine skin prep). 1 cc syringe. Botox Injection dilution chart. 4mm normal saline



Εικόνα 3: Έγχυση Botox σε ασθενή με προσαγωγική σπασμωδική δυσφωνία



Εικόνα 4: Έγχυση Botox με ηλεκτρομυογράφο

Abductor spasmodic dysphonia Posterior cricoarytenoid muscle Percutaneous approach

Laryngeal rotation technique for botulinum toxin injection to the posterior cricoarytenoid muscle for abductor spasmodic dysphonia.



Selva L, Blitzer A. Botulinum toxin treatment of spasmodic dysphonia. *Op Tech Otolaryngol Head Neck Surg* 2004;15:76-80.

Εικόνα 5: Έγχυση Botox στην απαγωγική σπασμωδική δυσφωνία

(Posteriore cricoarytenoid -PCA) μυ είναι τεχνικά πιο δύσκολη λόγω της θέσης του μύος PCA (εικ.5) Υπάρχουν τρεις μέθοδοι μέσω των οποίων μπορείτε να έχετε πρόσβαση στην PCA για ένεση. Η ένεση μπορεί να πραγματοποιηθεί μέσω της διαδερμικής πλάγιας προσέγγισης του λαιμού στο επίπεδο του κρικοειδούς χόνδρου. Μόλις τοποθετηθεί η βελόνα, ζητείται από τον ασθενή να αναπνεύσει για να τονώσει τους μύς του PCA και το σήμα που εμφανίζεται στην οθόνη EMG να επιβεβαιώνει το σωστό μυ πριν από την ένεση του Botox. Η ένεση μπορεί επίσης να πραγματοποιηθεί διαδερμικά μέσω της εγκοπής του κρικοθυρεοειδούς και να διατρυπήσει το οπίσθιο τοίχωμα του κρικοειδούς χόνδρου στην δεξιά και αριστερή πλάγια θέση για να φθάσει στον PCA σε κάθε πλευρά της οπίσθιας όψευς του κρικοειδούς χόνδρου όπου βρίσκεται ο PCA. Η τρίτη προσέγγιση γίνεται υπό γενική αναισθησία μέσω μίας μικρολαρυγγοσκόπησης. Αν και αυτή η τεχνική έχει τον πρόσθετο κίνδυνο μιας γενικής αναισθησίας, προσφέρει την καλύτερη ακρίβεια της ένεσης, καθώς το οπίσθιο τοίχωμα του κρικοειδούς χόνδρου και ο αρυταινοειδής χόνδρος αναγνωρίζονται πιο εύκολα.¹⁻⁴.

Συζήτηση

Υπάρχουν διάφοροι τύποι τοξίνης αλλαντίας. Ο τύπος Α είναι αυτός που χρησιμοποιείται συνήθως στη σπασμωδική δυσφωνία και άλλες μορφές δυστονίας. Υπάρχουν πιθανές επιπλοκές της έγχυσης τοξίνης αλλαντίας Α, ιδίως εάν εισάγονται εσφαλμένοι μύες ή υπερβολική δόση έγχυσης. Η πιο συνηθισμένη παρενέργεια μετά την έγχυση αλλαντοτοξίνης στον λάρυγγα είναι η βραχνή και αδύναμη φωνή και σπάνια δυσφαγία. Αυτό το φαινόμενο είναι προσωρινό και είναι κάπως αναμενόμενο. Σε σοβαρές περιπτώσεις, οι ασθενείς μπορεί να εισροφήσουν κατά τη διάρκεια του ποτού και του φαγητού. Σπάνια αυτό μπορεί να οδηγήσει σε πνευμονία εισρόφησης. Υπάρχουν μερικές χειρουργικές επιλογές για τη θεραπεία ASD με ποικίλες βραχυπρόθεσμες και

μακροπρόθεσμες επιτυχίες. Παραδείγματα είναι η θυρεοπλαστική τύπου 2, η επιλεκτική απονεύρωση και αναστομωση, η ενδοσκοπική laser CO2, μυονευρεκτομή του θυρεοαρυταινοειδούς⁵. Τα δημοσιευμένα αποτελέσματα είναι πολύ καλά στην πλειοψηφία των περιπτώσεων.

Συμπέρασμα

Η έγχυση αλλαντοτοξίνης παραμένει η πρώτη επιλογή θεραπείας στη σπασμωδική δυσφωνία και γίνεται καλύτερα με τον οδηγό EMG μέσω διαδερμικής προσέγγισης. Αυτό εξαλείφει την ανάγκη για γενική αναισθησία. Η διαδερμική ένεση μπορεί επίσης να πραγματοποιηθεί με εύκαμπτο ενδοσκόπιο λάρυγγα. Το κύριο μειονέκτημα της τοξίνης botulinum είναι το γεγονός ότι πρέπει να επαναλαμβάνεται κάθε τρεις μήνες, καθώς τα αποτελέσματα φθείρονται γρήγορα.

Βιβλιογραφία

1. Mor N, Simonyan K, Blitzer A. Central voice production and pathophysiology of spasmodic dysphonia. *The Laryngoscope*. 2018;128:177-183
2. Blitzer A, Brin MF, Fahn S, Lovelace RE. Localized injections of botulinum toxin for the treatment of focal laryngeal dystonia (spastic dysphonia). *The Laryngoscope* 1998; 98:193-7
3. Sanuki T, Isshiki N. Outcomes of type II thyroplasty for adductor spasmodic dysphonia: analysis of revision and unsatisfactory cases. *Acta Otolaryngologica* 2009; 129:1287-93
4. Mendelsohn AH, Berke GS. Surgery or botulinum toxin for adductor spasmodic dysphonia: a comparative study. *Ann Oto-Rhino-Laryngology* 2012; 121:231-8
5. Gandhi S, Remacle M, Mishra P, Desai V. Vocal outcome after endoscopic thyroarytenoid myoneurectomy in patients with adductor spasmodic dysphonia. *European archives of Oto-Rhino-Laryngology: official journal of the European Federation of Oto-Rhino-Laryngological Societies (EUFOS): affiliated with the German Society for Oto-Rhino-Laryngology - Head and Neck Surgery* 2014; 271:3249-3254