

DİSTONİ

- Involunter, sürekli, belli bir paterni olan, çoğunlukla tekrarlayıcı kas kontraksiyonları
- kontraksiyon hızı yavaş veya hızlı olabilir
- kontraksiyonlar hemen her zaman patolojik bir postür oluşturur
- bir veya daha fazla vucut bölgesini etkiler

- genellikle istemli hareketle agrave olur (aksiyon distonisi)
- veya spesifik hareketle ortaya çıkar (yazıcı krampı)
- belli hareketlerle azalabilir veya kaybolur (paradoksik distoni)
- başka vucut bölgelerine yayılabilir
- postur deęişiklikleri ile farklılık gösterebilir
- stres ve yorgunlukla artar, dinlenme ve uykuda kaybolur
- ‘sensory tricks’ (taktil ve proprioseptif manevralar) kontraksiyonları azaltabilir

Distoni sınıflaması:

1. Başlangıç yaşına göre

2. Dağılımına göre

3. Nedenine göre: a. primer b. sekonder

DISTONI

continual

fluctuating

primary

secondary

paroxysmal

diurnal

kinesigenic

Non-kinesigenic

inherited

sporadic

hemidystonia

Childhood onset

Adult onset

Generalized,
segmental, focal

generalized

segmental

focal

OROMANDIBULAR DISTONİ

OMD: Tarihçe ve Tanım

- Gowers, 1899

- Meige, 1910

- Marsden, 1976

- Mastikatuvar

- alt yüz

- lingual

- kasları etkileyen distoni

- çene açılma ve kapanması

- çene lateral deviasyonu

- dil hareketleri

- dudak büzuşmesi

OMD: klinik özellikler

- Ağrılı, rahatsız edici çiğneme, yutkunma ve konuşma zorluğuna neden olacak şiddette olabilir.
- Çoğunlukla idiopatik
- İlaç kullanım hikayesi ?
- Talamik enfarkt
- Serebellar enfarkt

1. **Klasik tardiv diskinezi: dopamin depleter ilaçlar**
2. **Levodopa ve dopamin agonistleri**
3. **Antikolinergikler**
4. **TCA**

OMD: sınıflama

■ Çene kapanması

Temporalis

masseter

pterygoid med.

■ çene açılması

Suprahyoidal

digastrik

pterygoid lat.

OMD: sınıflama II

■ Çene protrüzyonu

Pterygoid lat.

Pterygoid med.

■ çene lateralizasyonu

Pterygoid med.

■ istemsiz dil hareketleri

Genioglossus ve hyoglossus :

dil protrüzyonu ve pasif çene açılması

OMD: tedavi

■ **Farmakolojik tedavi:**

antikolinergikler

benzodiazapinler

baklofen

tetrabenazin + lityum

■ **Botulinum toksin**

OMD: botulinum toksini

- Hasta seçimi
- değerlendirme skalaları
- enjeksiyon tekniği
- kas seçimi
- dozlar
- çalışma sonuçları

OMD: botulinum toksini

■ Hasta seçimi

Nöroloji ve KBB uzmanları

temporo-mandibular eklem fonksiyonu değerlendirilmesi

■ Değerlendirme skalaları

• Disabilite değerlendirme skalası : Columbia Üniversitesi

0: normal 6: tam fonksiyonel etkilenim

• Global klinik değerlendirme skalası:

%0: fonksiyonel etkilenim yüksek, disabled

%100: normal

OMD: botulinum toksini

■ Enjeksiyon tekniđi:

orolingual kasların enjeksiyonlarında ayrıntılı anatomik bilgi

aktif kasların belirlenmesi

■ EMG: pterygoid kaslarda

■ lat pterygoid enjeksiyonu sırasında ağzın açılması ve mandibular çentiđin palpe edilmesi

■ digastrik enjda ağzın açılıp, dilin dışarı çıkartılması

Dil ve çene kasları için önerilen dozlar

Tablo 14 Botulinum toxin in jaw and tongue muscles*

Muscle	BoNT/A (median \pm SD)	Range
Masseter	24.5 \pm 17.7	2.0–100.0
Temporalis	18.5 \pm 11.9	2.0–75.0
Medial pterygoid	16.3 \pm 8.1	5.0–40.0
Lateral pterygoid	15.9 \pm 8.7	2.5–60.0
Anterior digastric	9.8 \pm 4.6	3.75–30.0
Genio/hyoglossus	18.3 \pm 1.5	10.0–27.0

*Units are for Botox/Oculinum (Allergan Pharmaceuticals Inc., Irvine, California, USA).

OMD ve dil distonisinde toksin sonuçları

Tablo 25 Demographic characteristics of patients with oromandibular and tongue dystonia treated with botulinum toxin

Deviation	Number	Female (%)	Age-onset dystonia (median \pm SD)	Idiopathic
Jaw closing (70.6%)	51	38 (74.5%)	43.5 \pm 2.7	36
Jaw opening (75.0%)	40	27 (67.5%)	44.0 \pm 3.1	30
Jaw deviation (80.0%)	5	5 (100%)	46.6 \pm 6.7	4
Tongue protrusion (76.9%)	13	7 (53.9%)	33.5 \pm 4.8	10
All patients (75.5%)	106	77 (72.6%)	42.6 \pm 1.8	80

OMD ve dil distonisinde toksin sonuçları

Tablo 3 Results of injections

Deviation	Function pre-BoNT/A (%)	Function post-BoNT/A (%)	Change post-BoNT/A cf. pre-BoNT/A (%)	P value post-BoNT/A cf. pre-BoNT/A	Duration benefit (weeks)
Jaw closing	29.6 ± 2.7	72.0 ± 4.4	45.0 ± 4.6	0.0001	14.6 ± 2.1
Jaw opening	30.8 ± 4.0	73.8 ± 4.2	43.9 ± 4.7	0.0001	11.8 ± 2.1
Jaw deviation	38.8 ± 9.2	75.8 ± 12.2	37.0 ± 7.2	0.014	10.8 ± 5.0
Tongue protrusion*	32.0 ± 15.3	75.8 ± 6.6	45.0 ± 11.4	0.017	11.2 ± 1.9

*Data based on five out of 11 patients in whom adequate follow-up was available.

OMD ve dil distonisinde toksin sonuçları

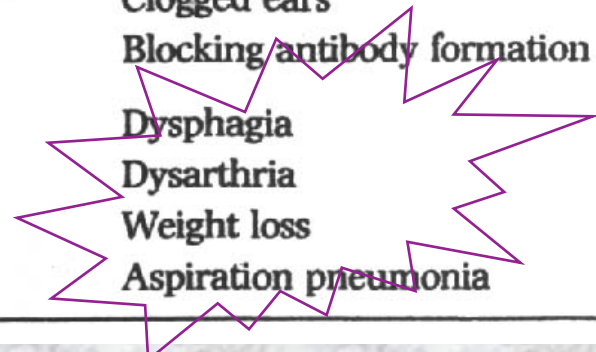
tablo4 Adverse side effects in jaw patients

(a)

Deviation	Number	Total number of treatment visits	Visits with adverse side effects* (% visits)	Patients with adverse side effects (% group)
Jaw closing	51	290	12 (4.1%)	6 (11.8%)
Jaw opening	40	172	17 (9.9%)	7 (17.5%)
Jaw deviation	5	19	0	0
Tongue protrusion	13	46	6 (13.0%)	5 (38.5%)

*Some visits had multiple adverse side effects.

Deviation	Episodes	Complaint
Jaw closing	2	Weakened chewing
	2	Marked soreness, pain at injection site
	2	Haematoma, facial swelling
	2	Headache/scalp tenderness
	1	Rash
	1	Enhanced lower facial spasms
	1	Lower facial drooping
	1	Jaw tremor
	1	Swelling of knuckles
	1	Dysphagia
Jaw opening	13	Dysphagia
	2	Nasal speech
	1	Breathy voice
	1	Painful chewing
	1	Nasal regurgitation
	1	Dysarthria
	1	Clogged ears
	1	Blocking antibody formation
	1	
Tongue protrusion	6	Dysphagia
	6	Dysarthria
	4	Weight loss
	1	Aspiration pneumonia



Çene ve dil distonisi - toksin sonuç 1

- Düşük dozlar
- aktif kaslar için EMG (ilk enj ve takip eden enj larda)
- poliklinik koşullarında yapılabilir, ANCAK..
- Çene distonilerinde ilk enj da başarı düşük olabilir. Özellikle *çene kapanma* distonisinde sonuçlar iyi ve **güvenli**

Sonuç 2

- Dil distonisinde etkili ve ilk enj da sonuç alınmıyor. ANCAK...
- Kabul edilemeyecek oranda ve ciddiyette **yan etkiler**
- Dil kasları enjeksiyonları için



Meige sendromu

Perioküler



perioral



lingual kaslar



çene ve faringial kaslar

Kranial kaslar , fonksiyonları :

orbikularis okuli: göz kapağı kapanması

procerus: transvers burun kökü çizgisi

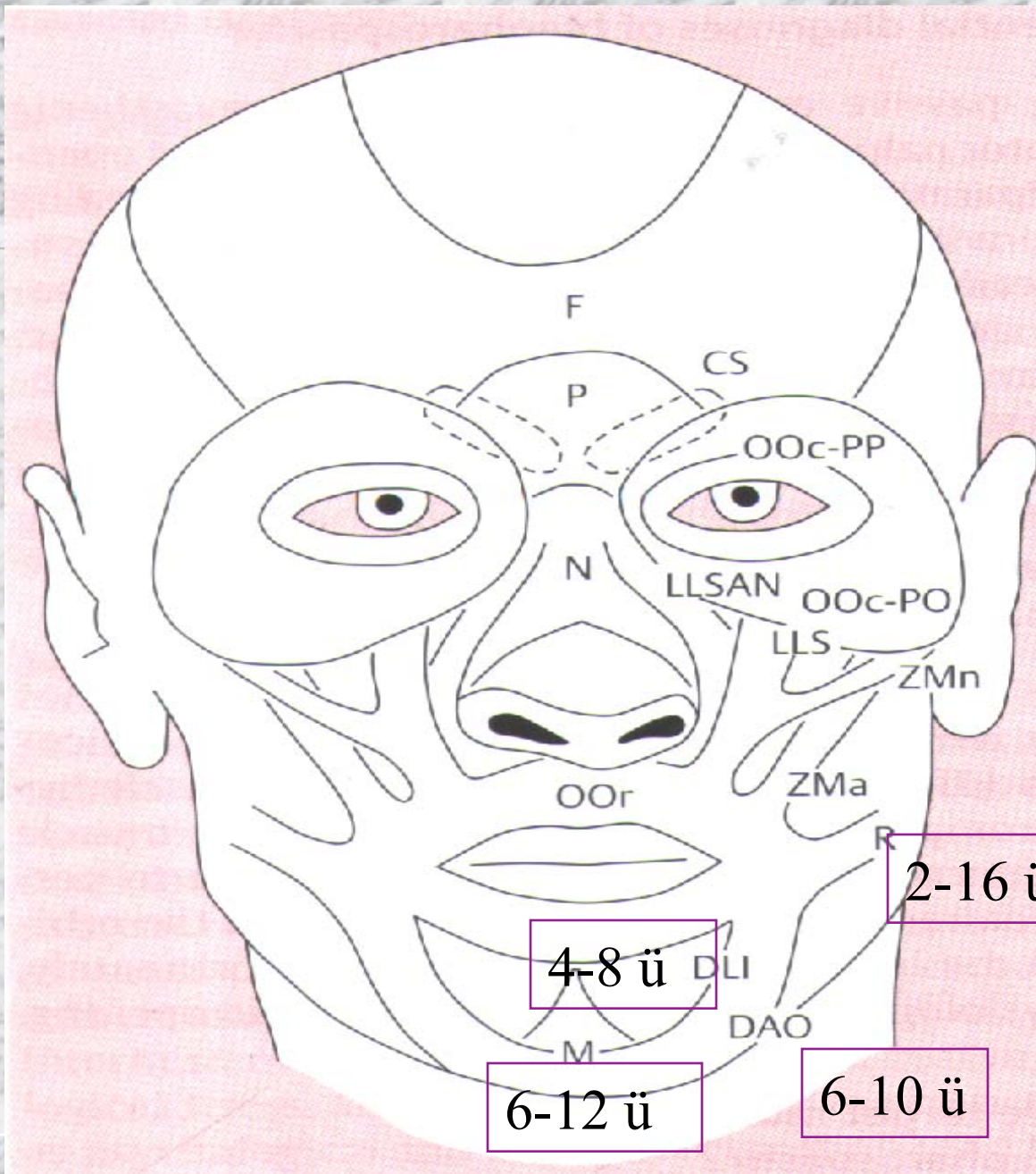
corrugator supercilli: kaş addüksiyonu

risorius: ağız kenarı abdüksiyonu

depressör anguli oris: ağız kenarı depresyonu

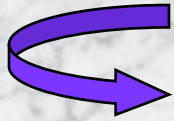
depressör labii inferior: alt dudak stabilizasyonu

mentalis: çene çukuru



Alt yüz kaslarında toksin sonrası karşılaşılan problemler:

- Dar tedavi penceresi: fonksiyonel ve kosmetik etkilenim sık



Dozlar iyi hesaplanmalı

- Ağız kenarını kaldıran kaslar (LLSup, LAO, zygomatik) hedef kas olarak seçilmemeli
- Orbikularis oris, üst dudak enj.da dizesteziler ortaya çıkabilir.
- *Muhtemel yan etkiler:*

Alt dudak instabilitesine bağlı dudak ısırma
ağız kenarı düşüklüğü

Bruxism

- Tanım: çene kaslarının distonik hiperaktivitesi
- Toksin enj için uygun vakalar:
- Tek kastan daha çok çene kaslarının *tamamını* etkiler
- belirgin fonksiyonel etkilenim
- farklı şiddette etkilenim
- şiddetli ağrı
- şiddetli vakalar....
- sekonder eklem ve diş problemleri olanlar
- Midbrain enfarktı

Bruxism

- Hedef kaslar:
 - çoğunlukla bilateral **masseter** 40-80
 - daha şiddetli vakalarda **temporalis** 40-80
 - çene protrüzyonu varsa + **pterygoidler** 20-40
- Tedaviye yanıt:
 - ağrı
 - ikincil gelişmiş dental problemlerin ilerlemesi
- Yan etkiler:
 - uzun süreli çiğneme yorulma