

Mioklonie podniebienia miękkiego – opis przypadku

Palatal myoclonus – case report

WALDEMAR WOJNOWSKI, BOŻENA WISKIRSKA-WOŹNICA, ANNA WOJCIECHOWSKA

Katedra i Klinika Foniatrii i Audiologii Uniwersytetu Medycznego im K. Marcinkowskiego w Poznaniu

Mioklonie podniebienia, znane w literaturze anglosaskiej pod nazwą Essentials palatal myoclonus, zostały po raz pierwszy opisane przez Boeckę w 1867 r. Jak dotąd opisano ok. 300 pacjentów z tymi dolegliwościami. Autorzy prezentują przypadek mioklonii podniebienia miękkiego u 48-letniej kobiety, zwracając uwagę na odpowiednią strategię postępowania w leczeniu tej choroby. Mioklonie w opisywanym przypadku ustąpiły po ostrzyknięciu mięśni podniebienia toksyną botulinową. Autorzy przedstawiają opisywane w literaturze metody postępowania w podobnych przypadkach.

Słowa kluczowe: mioklonie podniebienia miękkiego, niewydolność podniebiennej gardłowa, szumy uszne, toksyna botulinowa

Palatal myoclonus, known also as essential palatal myoclonus was described for the first time by Boeck in 1867. Since then, there have been 300 cases described in the literature. The authors present a case study of 48 years old woman. The aim of this case report is to highlight the importance of appropriate management of this disorder. In the reported case, myoclonus receded after the palate had been injected bilaterally with botulinum toxin. The existing relevant literature has been reviewed by the authors with reference to the management strategies.

Key words: palatal myoclonus, eustachian tube dysfunction, tinnitus, botulin toxin

© Otorynolaryngologia 2011, 10(1): 49-51

www.mediton.pl/orl

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Waldemar Wojnowski
Katedra i Klinika Foniatrii i Audiologii Uniwersytetu Medycznego im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
ul. Przybyszewskiego 49, 60-355 Poznań
tel. 061 8691732, fax 061 8691734
e-mail: waldekwoj@interia.pl

WSTĘP

Mioklonie podniebienia, znane w literaturze anglosaskiej pod nazwą Essentials palatal myoclonus, zostały po raz pierwszy opisane przez Boeckę w 1867 r. W literaturze opisano dotąd ok. 300 pacjentów z tymi dolegliwościami [1].

Mioklonie podniebienia to gwałtowne, rytmiczne skurcze mięśni podniebienia miękkiego głównie napinacza i dźwigacza podniebienia miękkiego. Skurcze napinacza podniebienia o częstotliwości ok. 100-150/min powodują jednostronne lub obustronne szybkie otwieranie i zamykanie ujścia gardłowego trąbki Eustachiusza dając słyszalny z odległości nawet kilku metrów trzask [2,3]. Przyczyną mioklonii mogą być choroby degeneracyjne, choroby wirusowe układu nerwowego, guzy pnia mózgu i mózdzku, urazy głowy i kręgosłupa, uraz akustyczny, tak zwane drżenie rodzinne oraz czynniki psychogenne.

Najczęściej występują w wieku dojrzewania i u osób w wieku średnim, rzadko są obserwowane u dzieci i osób starszych [4,5].

Pierwszymi objawami mioklonii podniebienia bardzo często są obiektywne szumy uszne wynikające z dysfunkcji trąbki słuchowej [6,7].

W pracy przedstawiono przypadek chorej z uporczywymi długotrwałymi miokloniami podniebienia sprawiającymi duże trudności diagnostyczne i lecznicze.

OPIS PRZYPADKU

Chora JP, lat 48, została przyjęta do Kliniki Foniatrii i Audiologii w Poznaniu z powodu uporczywych mioklonicznych skurczów podniebienia miękkiego oraz szumów usznych. W wywiadzie chora podała, że mioklonie pojawiły się ok. 6 lat temu w 2004 r, nie sprawiając początkowo więk-

szych dolegliwości poza szumem w obu uszach. Nasilenie się dolegliwości nastąpiło po operacji zatok szczękowych w 2005 roku. Początkowo chora była diagnozowana i leczona przez neurologa. Wykonano badanie rezonansu magnetycznego (RM) głowy, w którym uwidoczono pojedyncze niewielkie ognisko niedokrwienne w płacie skroniowym lewym, podkorowo w istocie białej. Zmianę tę wykluczono jako źródło dolegliwości. Zastosowano leczenie farmakologiczne, podawano Baclofen oraz Clonazepam nie uzyskując poprawy dolegliwości. Odstąpiono od dalszego podawania tych leków również z powodu pogorszenia testów wątrobowych. Wykonane w Klinice Foniatrii i Audiologii badania diagnostyczne wykazały wartości progowe słuchu w badaniach psychoakustycznych i elektrofizjologicznych w normie, w audiometrii impedancyjnej stwierdzono obustronny brak odruchów z mięśni strzemiączkowych przy normalnych krzywych tympanometrycznych. Zmierzono głośność obiektywnego szumu (trzasku), którego wartość określono jako 5 dB. Wykonano też diagnostykę układu przedsionkowego poszukując dysfunkcji ucha wewnętrznego. Badanie elektronystagmograficzne (ENG) oraz posturografii statycznej nie wykazały żadnych odchyłań w zakresie funkcjonowania obwodowego układu przedsionkowego. Stwierdzono natomiast w mikrolaryngoskopii lufowej w obrazie krtani w spoczynku pojedyncze mioklonie fałdów głosowych.

Następnie rozpoczęto leczenie początkowo fizjoterapeutyczne w postaci jonoforezy xylocainowej na okolicę mięśni żwaczy, ale przy braku poprawy wprowadzono bezpośrednio ostrzykiwanie mięśni podniebienia miękkiego 1% Lignocainą. W wyniku tego uzyskano niewielką poprawę – zmniejszyła się częstotliwość występowania skurczów mięśniowych przez kilka godzin. Ostatecznie jednak zakwalifikowano chorą do miejscowego podawania toksyny botulinowej. Zastosowano toksynę botulinową typu A. Ostrzykiwano podniebienie Botoxem o stężeniu 2,5 jednostek/0,1ml w roztworze soli fizjologicznej. Podawano lek obustronnie jednocześnie w okolicę ok. 3 do 5 mm do tyłu od granicy połączenia podniebienia miękkiego i twardego, u podstawy języzka. Uzyskano dobry efekt terapeutyczny, mioklonie ustąpiły prawie całkowicie na okres ok. 3 miesięcy. Bezpośrednio po ostrzyknięciu obserwowano niewielkiego stopnia niewydolność podniebieno-gardłową, manifestującą się przede wszystkim nosowaniem otwartym, utrzymującym się przez 2-3 doby, ale niesprawiającym chorej większych problemów. Kolejne ostrzykiwania preparatem botulinowym przynosiły podobnie znaczną ulgę chorej. Mimo przejściowego nosowania otwartego, które dawało

głównie zaburzenia mowy, nie powodując trudności w przyjmowaniu pokarmów, jakość życia chorej w sposób istotny poprawiła się.

DYSKUSJA

Deuschl na podstawie własnych badań i literatury wyraźnie rozróżnia właściwe mioklonie podniebienia (*Essentials palatal myoclonus*) od objawowych mioklonii podniebienia związanych z uszkodzeniem połączeń pomiędzy jądrem zębatym (*nucleus dentatus*), jądrem czerwonym (*nucleus ruber*) i kompleksem oliwki dolnej tzw. Guillain-Mollaret triangle, które występują wtórnie w przebiegu chorób pnia mózgu i mózdzku [6]. W przypadku właściwych mioklonii podniebienia nie stwierdza się żadnych uszkodzeń w obrębie ośrodkowego układu nerwowego [6,7].

Wielu pacjentów podaje początek wystąpienia mioklonii związany z konkretnym wydarzeniem np. urazem, stanem zapalnym, a nawet nagłym niedosłuchem. U wielu jednak początek dolegliwości jest samoistny bez istotnej przyczyny. Dotyczy to w tym samym stopniu kobiet i mężczyzn, jak również chorych w różnym wieku, od 6 letniego chłopca (najmłodszy opisany pacjent z mioklonią) do pacjentów powyżej 70 roku życia [7].

Neurotoksynę botulinową do leczenia nadaktywności grup mięśniowych stosuje się od 20 lat. Stosuje się ją leczniczo w różnych regionach anatomicznych począwszy od mięśni mimicznych twarzy przy porażeniu nerwu twarzowego i kurczu powiek (blepharospasmus), mięśni karku przy kręczu karku (torticollis), ale i również w kosmetologii. Efekt działania uzyskuje się dzięki właściwościom blokowania botuliną acetylocholinowego receptora mięśniowego [3,7].

Po raz pierwszy leczenie mioklonii podniebienia toksyną botulinową opisali w roku 1991 Deuschl i wsp. [3]. Największą liczbę osób (5 chorych) leczonych tą metodą przedstawili Penney i wsp. w 2006r. [8], podobnie Krause i wsp. [7]. W grupie chorych leczonych przez Penneya efekt terapeutyczny trwał średnio od 2 do 6 miesięcy, Krause odnotował ponad 2 letnie okresy remisji, dotyczyły one dwojga dzieci, 6-letniego chłopca i 12-letniej dziewczynki. Krause w swoim materiale podaje, że jedynie w dwóch przypadkach wystąpiły powikłania polegające na przemijającym porażeniu podniebienia miękkiego z zarzucaniem pokarmów do jamy nosowej, które trwały 2-3dni i występowały w 2 dobie po ostrzyknięciu.

Krause stosował toksynę botulinową pod postacią preparatu Dysport w roztworze 2,5ml 0,9% NaCl. Chorym łącznie podał ok. 20-60 j. jedno- lub

obustronnie. Jednorazowo maksymalna dawka wynosiła 30 j., a podawana była w miejscu największej aktywności mioklonicznej [7].

Inną metodę leczenia mioklonii podniebienia miękkiego opisał w roku 2006 Aydin, Była to ultradźwiękowa ablacja, jednak ta metoda jak dotąd nie znalazła zastosowania [9]. Wszyscy autorzy

podkreślają, że stosowane przez neurologów leczenie polegające na podawaniu leków ogólnie działających przeciwdrgawkowo i uspakajająco da słabe wyniki [7-10]. Przykładem tego jest również nasza chora, u której dopiero leczenie miejscowe odniosło zadawalający efekt.

Piśmiennictwo

1. Boeck O. Rhinoskopischer Befund bei einem knackenden Gerauschk im Ohr. Arch Ohrenheilkd 1867; 2:203-206.
2. Oliveira CA, Negreiros JJ, Cavalcante IC, Bahmad F Jr, Venosa AR. Palatal and middle-ear myoclonus: a cause for objective tinnitus. Int Tinnitus J 2003; 9(1): 37-41.
3. Deuschl G, Lohle E, Heinen F, Lüking C. Ear click in palatal tremor; its origin and treatment with botulinum toxin. Neurology 1991; 41(10):1677-9.
4. Deuschl G, Mischke G, Schenck E, Schulte-Mönting J, Lüking CH. Symptomatic and essential rhythmic palatal myoclonus. Brain 1990; 113: 1645-72.
5. Deuschl G, Wilms H. Clinical spectrum and physiology of palatal tremor. Mov Disord 2002; 17 (Suppl) 2S: 63-6.
6. Deuschl G, Toro C, Valls-Sole J, Zeffiro T, Zee DS, Hallett M. Symptomatic and essential tremor. 1. Clinical, physiological and MRI analysis. Brain 1994; 117: 775-88.
7. Krause E, Heinen F, Gurkov R. Difference in outcome of botulinum toxin treatment of essential palatal tremor in children and adults. Am J Otolaryng 2010; 31(2): 91-5.
8. Penney SE, Bruce IA, Saed SR. Botulinum toxin is effective and safe for palatal tremor; a report of five cases and review of the literature J Neurol 2006; 253(7): 857-60.
9. Aydin O, Iseri M, Ozturuk M. Radiofrequency ablation in the treatment of idiopathic bilateral palatal myoclonus; a new indication. Ann Otol Rhinol Laryngol 2006; 115(11): 824-6.
10. Pal PK, Lakshmi PS, Nirmala M. Efficacy and complication of botulinum toxin injection in palatal myoclonus; experience from a patient. Mov Disord 2007; 22(10): 1484-6.