

### TOXINA BOTULINICĂ ȘI FIZIOTERAPIA ÎN DISTONIA FOCALĂ

### TREATMENT WITH BOTULINUM TOXIN AND PHYSICAL THERAPY IN FOCAL DYSTONIA

Ligia Robănescu<sup>1</sup>, Cristina Bojan<sup>1</sup>

#### REZUMAT:

Distonia constă în contracții musculare involuntare și susținute, cauzând chiar torsionări cu posturi anormale ale corpului.

Distonia focală este cea mai comună formă care se poate localiza la un membru superior și deseori este produsă de sarcinile specifice activității proprii, cum ar fi crampa scriitorului sau cea a muzicianului.

Toxina botulinică poate reprezenta un beneficiu pentru pacientul cu distonie focală, mai ales dacă sunt afectate grupe mici musculare. Tratamentul trebuie completat cu kinetoterapie, care ocupă și ea un loc important în ameliorarea distoniei focale.

**Cuvinte cheie:** distonie focală, crampa scriitorului, crampa muzicianului, toxina botulinică, kinetoterapie.

#### ABSTRACT:

Dystonia consists of sustained or repetitive involuntary muscle contraction, frequently causing twisting movements with abnormal postures.

Focal dystonias are the most common forms. Limb dystonias can be present in either arms and are often brought out by task specific activities such as hand writing (writer's cramp), playing a musical instrument (musician's cramp).

Botulinum toxin can be of great benefit for patients with focal dystonia, particularly if involvement is limited to small muscle groups. Supportive treatments such as physical therapy are important and should be a part of the treatment for dystonia patients.

**Keywords:** focal dystonia, writer's cramp, musician's cramp, botulinum toxin, physical therapy.

Distonia este tulburare motorie caracterizată clinic prin contracții musculare involuntare și susținute, care urmând o difuziune la un membru, un segment de membru sau ansamblul corpului, provoacă atitudini anormale ce se reproduc identic la același pacient. (8, 10)

Contrația musculară voluntară este anormală, căci în loc să fie trifazică, apare cocontrația agonistului și antagonistului.

De asemenea, există și sinergii aberante, care compromit precizia gestuală, provocând atitudini anormale, ca de exemplu crampa scriitorului. (10)

Studierea reacțiilor motrice elementare arată că distonia respectă reflexele mono și bisinaptice, în timp

ce ea modifică reflexele polisinpactice, mai ales cele cutanate, care dau răspunsuri exagerate.

De exemplu: aplicarea de vibrații asupra tendoanelor mușchilor antebrațului implicați în crampa scriitorului, au reprodus atitudinea distonică.

Cele mai comune forme de distoniei sunt cele focale:

1. Blefarospasmul
2. Distonia oromandibulară
3. Distonia spasmodică
4. Distonia cervicală
5. Distonia la nivelul unui membru (crampa scriitorului sau a muzicianului).

---

1,2. Spitalul Clinic de Psihiatrie "Prof. Dr. Alex. Obregia" – București  
Clinica de Neuropediatrie

---

1,2. Spitalul Clinic de Psihiatrie "Prof. Dr. Alex. Obregia" – București  
Clinica de Neuropediatrie

Cauzele distoniei focale nu sunt încă precizate, dar sunt implicați factori genetici, autoimuni sau traumatisme repetate. (10, 11)

Personal am avut în tratament două cazuri de distonie focală:

Primul caz, S.R. de 15 ani, care de cca 6 luni prezenta crampa scitorului, instalată progresiv și care apare după 6 - 7 pagini de scris rapid, manifestându-se printr-o contractură dureroasă a mușchilor mâinii și antebrațului.

Mâna rămânea crispată pe stilou și nu mai putea scrie nici o literă.

Era deci forma spasmodică (spre deosebire de forma paralică sau cea cu tremor).

Erau afectate mișcările de flexie - extensie ale degetelor I, II, III și cele de adducție a pumnului care permit mâinii să progreseze de la stânga la dreapta în timpul scrisului.

În antecedente fără alte probleme neurologice, sau traumatisme. Nu mai existau cazuri în familie.

- ROT normale.
- Reacția de scurtare (inversul r. miotatic) amplificată, împiedicând acțiunea antagoniștilor.
- Uneori are mișcări parazite de extensie a celorlalte degete.
- Nu prezintă asimetrii ale umerilor, nici curburi anormale ale coloanei în plan sagital.
- În mers, balansul brațului drept este mai redus față de stângul.
- Pronația și supinația pasivă a antebrațului drept întâmpină o mică rezistență la sfârșitul mișcării.
- În timpul manifestărilor distonice schimbă priza pixului police-index în police-mediul pentru a putea continua să scrie.
- Apariția distoniei era favorizată de starea de anxietate (teză, examen).
- A învățat să scrie cu stânga, dar fără randament.

Examenul EMG al mușchilor antebrațului a confirmat xocontractia agoniștilor și antagoniștilor implicați în scris, ca și o difuziune a acestei activități a altor mușchi care de obicei sunt inactivi la sfârșitul mișcării s-a observat o prelungire anormală a contracției agoniștilor s-a constatat și o diminuare a fazei tardive a inhibiției presinaptice. (4,7,11)

## TRATAMENTUL

I s-a recomandat de către neurolog tratament cu baclofen și tetrazepam fără rezultate evidente.

### A. Reeducare funcțională:

- Trebuia acordată atenție segmentelor proximale ale membrului superior și ale coloanei, pacientul să conștientizeze atitudinea anormală, să întrerupă programul posturilor nefiziologice.
- S-a încercat metoda de „constrângere”, însemnând imobilizarea cu ajutorul unei atele a degetelor care compensează pe cele distonice (IV,V) și apoi executarea de exerciții repetitive cu degetele distonice în coordonare cu alt deget liber. (3)
- Stratching al musculaturii distonice.
- Exerciții cu mușchii antagoniști celor distonice stimulând zonele cutanate ce corespund acestora. (10)

### B. Infiltrații cu toxina botulinică (dysport):

- Am procedat la infiltrații cu toxina botulinică în punctele motorii ale flexorului profund al degetelor, scurtul flexor al policelui, adductorul policelui.
- În două rânduri am infiltrat și tricepsul brahial, din cauza unei extensii a antebrațului apărută concomitent cu crampa.
- Infiltrațiile s-au efectuat de 3 ori la interval de 15 zile, în doze de 20, 25 și 30 unit./kg. corp. Nu am beneficiat de reperarea punctelor motorii prin EMG, ci conform atlaselor de specialitate. (4,10,12)

Toxina botulinică împiedicând scrisul prin difuziune și la alți mușchi decât cei infiltrați, tratamentul s-a efectuat în vacanța de vară.

După cca 3 săptămâni, elevul a reluat scrisul cu membrul sup. drept. Crampa a apărut la pagina a 7-a, ceea ce reprezenta un progres.

După 3 luni am repetat ciclul de 3 infiltrații, concomitent cu stratching și exerciții de constrângere. Crampa nu a mai apărut în situația instituirii unei pauze după ce scria rapid 4-5 pagini (cu excepția unui moment stresant provocat de un examen).

În plus, am recomandat îngroșarea pixului cu un manșon de cauciuc, pentru a mări volumul prizei.

În prezent este student, nu a mai avut crampe decât de 2 ori și beneficiază și de faptul că folosește calculatorul.

Al doilea caz, Z.P. de 17 ani, violonist, elev la școala

de muzică, cu crampe la membrul superior stâng, la nivelul ultimelor două degete ale mâinii care susține instrumentul și apăsa coardele.

Simptomele au debutat după o perioadă de activitate intensă pentru pregătirea unui concurs.

Jena a apărut insidios, debutând cu o oboseală a mâinii și antebrațului (inexistentă anterior), după exersări prelungite, apoi o rigiditate a ultimelor degete și o imposibilitate de a manevra corzile viorii.

Desigur, teama de a repeta starea distonică, a dus la agravarea acesteia, în sensul frecvenței și duratei crampei.

Nu a existat un traumatism în antecedente.

Examenul neurologic normal, fără tulburări ale sensibilității profunde.

RMN cerebral normal. ( Se citează uneori o fuziune a zonelor reprezentând aria degetelor, zone care nu sunt clar delimitate).

EMG cu electrozi de suprafață a înregistrat o activitate globală, fără modificări.

Nu a acceptat electrozi implantați.

La examenul clinic al trunchiului și membrilor, s-a putut decela o dezvoltare insuficientă a musculaturii proximale a membrului superior stg. față de zona distală, ceea ce reprezintă un dezechilibru ce poate favoriza distonia – element de care urma să se țină seama în programul de reeducare.

## TRATAMENTUL

Reeducare funcțională

Corectarea pozițiilor vicioase la nivelul grupelor musculare la distanță de cele ce vin în contact cu instrumentul.

Înteruperea posturilor nefiziologice și respectarea fiziologică a mișcării. (1,3,5)

S-a încercat sistemul de „constrângere” citat mai

sus, fără un rezultat pozitiv. (1)

S-a procedat la elongația musculaturii distonice.

S-au efectuat electrostimulări ale antagoniștilor. (10)

Infiltrațiile cu toxina botulinică au pus multe probleme, căci un instrumentist nu poate face pauze prelungite în activitatea sa.

Totuși am încercat infiltrând 20 unități/kg. corp în punctul motor al flexorului profund al degetelor.

Problema a fost întreruperea exersării cca 2 săptămâni, după care reluarea a fost dificilă.

În aceste cazuri, tratamentul cu dysport este descurajant – apare o dizabilitate îndelungată în folosirea degetelor IV și V.

Pacientul a putut cânta normal după aproximativ o lună de la infiltrație și crampa a reapărut după 38 de zile.

Nu am putut continua tratamentul, căci pacientul a plecat din țară definitiv.

Am păstrat legătura un timp și am aflat că s-a încercat și o asistență psihologică, indicată în aceste cazuri.

I s-a mai prescris tratament cu baclofen și anticolinergice (trihexyphenidyl), fără rezultate încurajatoare și se pare că a renunțat la vioară, devenind dirijor.

Concluzionând, tratamentul acestor distonii focale cu toxina botulinică este dificil, mai ales cel al crampei instrumentiștilor, necesitând perioade lungi de inactivitate, ei neavând posibilități de compensare ca în cazul crampei scriitorului.

La instrumentiști, rolul important revine fizioterapiei și psihoterapiei, preferabile medicației și dysportului.

Aceste distonii locale trebuie să dea de gândit, căci s-a demonstrat că pot constitui uneori primele semne ale maladiei Parkinson, devansând chiar cu mulți ani semnele clinice clasice ale maladiei. (10).

\*

\*

\*

Dystonia is defined as a motor disorder characterized clinically by involuntary and sustained muscle contractions that, following a distribution to a limb, a segment of a limb or the whole body, causes abnormal attitudes which reproduce identically in the same patient. (8, 10)

Voluntary muscle contraction is abnormal, because

instead of being a three-phase contraction, only the contraction of agonist and antagonist takes place.

In addition, there are anomalous synergies compromising gestural accuracy, causing abnormal attitudes, such as the writer's cramp. (10)

The study of elementary motor reactions shows that dystonia complies with mono- and bi-synaptic

reflexes, while it amends polysynaptic reflexes, especially in the skin, which give exaggerated answers.

For example, applying vibrations on the tendons of the forearm muscles involved in the writer's cramp, they reproduced the dystonic attitude.

The most common forms of focal dystonia are:

1. Blepharospasm
2. Oromandibular dystonia
3. Spasmodic dystonia
4. Cervical dystonia
5. Focal hand dystonia (also known as musician's or writer's cramp)

The causes of focal dystonia are not yet specified, but genetic and autoimmune factors or repeated traumas are involved. (10, 11)

Personally, I had treated two cases of focal dystonia:

The first case was S.R. aged 15 years, who had the writer's cramp, installed progressively for about six months, occurring after 6-7 pages of rapid writing, manifesting itself through a painful contracture of the hand and forearm muscles. The hand remained tense on the pen and the patient could not write anymore, not even a single letter. Therefore, it was the spasmodic form of focal dystonia (as opposed to the paralytic form or the one with tremor).

The following movements were affected: flexion - extension of fingers I, II, III and the adduction of the wrist that allows hand to progress from left to right during writing.

No history of other neurological problems, or trauma. There were no cases in the family.

- Tendon reflexes normal.
- Shortening reaction (inverse myotatic reflex) amplified, preventing the action of antagonistic muscles.
- Sometimes, the patient has parasitic extension movements of the other fingers.
- No shoulder asymmetry or abnormal curvature of the spine in the sagittal plane.
- In walking, the arm swing motion is lower in the right arm compared to the left one.
- Pronation and passive supination of the right forearm encounters a little resistance at the end of the movement.
- During dystonic manifestations, the patient changes the grip of the pen from pollex- index to pollex-digitus medius to continue to write.
- The emergence of dystonia was favoured by

anxiety (thesis, examination).

- The patient learned to write with the left hand, but to no avail.
- EMG examination of the forearm muscles confirmed the co-contraction of agonists and antagonists muscles involved in writing as well as a diffusion of this activity of other muscles that are usually inactive.
- At the end of the movement, abnormal contraction of the agonists was observed.

A decrease in the late phase of the presynaptic inhibition has also been noted (4,7,11)

## TREATMENT

The neurologist recommended therapy with Baclofen and Tetrazepam without obvious results.

### A. Physiotherapy:

- Attention was given to proximal segments of the upper limb and of the spine, so that the patient might become aware of the abnormal attitude and interrupt the program of non-physiological postures.
- The "constraint" method was tried, meaning the immobilization with a splint of the finger which compensate the dystonic ones (IV, V) and then running repetitive exercises with the dystonic fingers in coordination with another free finger. (3)
- Stretching of dystonic muscles.
- Exercises with the muscles that were antagonist to the dystonic ones, stimulating their corresponding areas on the skin. (10)

### B. Infiltration with botulinum toxin (Dysport)

- We proceeded to infiltrations with botulinum toxin in the motor points of the deep flexor muscle of fingers, short flexor pollicis, and adductor pollicis.
- On two occasions, we have infiltrated the brachial triceps, too due to an extension of the forearm that appeared simultaneously with the cramp.
- Infiltrations were done 3 times over an interval of 15 days in doses of 20, 25, and 30 units/kg of body weight. We did not receive the tracking of motor points following the EMG, but used the information from specialized atlases. (4,10,12)

As botulinum toxin prevents writing through

diffusion to other muscles than the ones that have been infiltrated, the treatment was carried out during the summer holiday. After about three weeks, the student resumed writing with the right hand. The cramp appeared on page 7, which represented a progress. After 3 months, we repeated the cycle of 3 infiltrations, concomitant with stretching and constraint exercises. Cramp never appeared when introducing a break after writing 4-5 pages quickly (except for a stressful moment produced by an examination). In addition, we recommended the thickening of the pen with a rubber sleeve to increase the volume of the grip. Currently, the patient is a student at the university and enjoys the fact that she uses the computer now; she had cramps only 2 more times since treatment.

The second case was Z.P., a 17 years old violinist, student at the school of music, with cramps in left upper limb, in the last two fingers of the hand with which he held the instrument and pressed the strings.

The symptoms started after a period of intense activity for the preparation of a contest. The discomfort appeared insidiously, starting with fatigue of the hand and forearm (previously non-existent) after prolonged practice, then stiffness of last fingers and an inability to handle the violin strings followed.

Of course, fear that the dystonia will occur again resulted in worsening this condition in the sense of cramp frequency and duration.

There was no history of trauma.

Normal neurological examination, no impairment of deep sensitivity.

Normal brain MRI. (Sometimes a merger of the zones representing finger area, is quoted, which areas are not clearly delineated.)

EMG with surface electrodes recorded a global activity without changes. The patient did not accept implanted electrodes.

The clinical examination of the trunk and limbs revealed an underdeveloped proximal muscularity of the left upper limb compared to the distal zone, which represented an imbalance that might encourage dystonia – It was element that was to be considered in the rehabilitation program.

## TREATMENT:

### A. Physiotherapy

Correction of the vicious positions at the level of the muscle groups situated at a distance from those that come into contact with the musical instrument.

Discontinuation of non-physiological postures and physiological compliance with the movement. (1,3,5)

The “constraint” system cited above was tried, without a positive result. (1)

Elongation of the dystonic muscles was performed.

There have been electro stimulations of antagonist muscles. (10)

B. Botulinum toxin infiltration raised many problems because a musician cannot interrupt his/her activity for long periods. However, we tried infiltrating 20 units/kg of body weight into the motor point of the deep flexor of the fingers. The problem was to interrupt the patient’s instrument practice for about two weeks; after that interval, the resumption was difficult.

In these cases, the treatment with Dysport is disheartening - there is a long-standing disability in using fingers IV and V.

The patient was able to perform normally after about a month from the infiltration and the cramp reappeared after 38 days. We could not continue the therapy because the patient emigrated.

We kept in touch for a while and found out that the patient tried even psychological assistance, which is indicated in such cases. He was also prescribed therapy with Baclofen and anticholinergics (Trihexyphenidyl), without encouraging results and apparently he gave up the violin, becoming a conductor.

In conclusion, the treatment of these cases of focal dystonia with botulinum toxin is difficult, especially in the case of musicians’ cramp, because it requires long periods of inactivity, and musicians have no compensation opportunities as in the case of the writer’s cramp. In instrumentalists, the most important role belongs to physiotherapy and psychotherapy, which are preferable to medication and Dysport.

These local dystonia forms should give food for thought, because it has been demonstrated that, sometimes, they may be the first signs of Parkinson’s disease, even with many years ahead of the classic clinical signs of this disease. (10).

**BIBLIOGRAFIE**

1. Altenmuller E. 2001. Causes et traitement de la dystonie de fonction chez les musiciens. Une étude sur 5 ans. *Medicine des Arts*;36:19-27.
2. Brin M.F., Fahn S., Moskowitz C et al. 1987. Localized injections of botulinum toxin for the treatment of focal dystonia and hemifacial spasm. *Mov Disord*; 2: 237-54.
3. Candia V., Elbert T., Altenmuller E. Et al. 1999. Constraint- induced movement therapy for focal hand dystonia in musicians. *Lancet* 333-42.
4. Chamagne PH. 1986. Les crampes fonctionnelles ou „dystonies de fonction” chez les écrivains et les musiciens. *Ann Chir Main*, 5: 148-52.
5. Chamagne P.H. 2000. Functional assessment and rehabilitation's focal dystonia. In „Medical problems of instrumentalist musician”. Tubiana R., Amadio P.C. eds, Martin Dunitz, London, 343-61.
6. Edwards S. 2002. Abnormal tone and movement as a result of neurological impairment considerations for treatment. In Edwards S. ed. *Neurological Physiotherapy*. London Churchill Livingstone. P. 35-68.
7. Gasser T., Windgassen K., Bereznai B. Et al.1998. Phenotypic expression of DYT1 mutation: a family writer's cramp of juvenile onset. *Ann Neurol*; 44:126-28.
8. Harrison's. *Neurology in Clinical Medicine* ed II 2010. Mc Grow Hill Companies.p.338-340.
9. Ranawaya R., Lang A. 1991. Usefulness of a writing device in writer's cramp. *Neurology* 41: 1136-38.
10. Rondot P. 2003. *Les Dystonies*. Eticom (Acanthe). Masson, Paris. P. 37-42, 45-66.
11. Trocello J.M., Bourdain F., Sangla S, Vidailhet M. 2004. Les dystonies in „Les mouvements anormaux” sous la direction de Enjalbert M, Touchon J., Pelissier J. Ed. Masson. p. 34-38.
12. Wissel J., Kabus C., Wenzel R. et al.1996. Botulinum toxin in writer's cramp. Objective response evaluation in 31 patients. *J. Neurol psychiatry*;61:172-75.