Revista Mexicana de Neurociencia
Marzo-Abril, 2009; 10(2): 80-89

Síndrome de Meige

López Ruiz Minerva, Santamaría Salvador, Vargas Ramos Ignacio

Antecedentes

En el año 1875 Horacio C. Wood en su libro *Treatise on therapeutic*s describió la presencia de "Convulsiones faciales limitadas a los orbiculares de los párpados, que cierran completamente los ojos y se acompañan de múltiples gestos bizarros".

Henry Meige en 1910 describió 10 pacientes con este tipo de movimiento anormal refiriéndolo como "convulsiones faciales" que predominan en los orbiculares de los párpados, pero uno de ellos presentaba movimientos también de la mandíbula. En 1972, Paulson le dio el nombre de síndrome de Meige a este tipo de distonía focal.[1]

En la actualidad el síndrome de Meige se define como una distonía focal caracterizada por la combinación de blefaroespasmo en asociación con alguna de las siguientes distonías craneales: distonía laríngea, faríngea, oromandibular y distonía bucolingual.

Etiología

La causa es desconocida, sin embargo estudios histopatológicos han revelado la presencia de cuerpos de Lewy en los ganglios basales hasta en 25% de pacientes con síndrome de Meige. Desde el punto de vista neurofisiológico se considera asociado a un desbalance neuroquímico de circuitos Dopamina-acetilcolina en los ganglios basales.

Estudios recientes empleando resonancia magnética funcional han mostrado una deficiente activación de la corteza motora primaria y ventral premotora asociada a una sobreactivación del área motora suplementaria caudal, durante la acción de silbar siendo un hallazgo específico del síndrome de Meige y la distonía oromandibular, no así del blefaroespasmo, su significado funcional aún no ha sido aclarado.

Su presencia se ha relacionado también con el uso de fármacos como descongestionantes nasales, neurolépticos, levodopa y con una respuesta parcial a ciertos fármacos como el trihexifenidilo, perfenazina, flurfenazina, carbamazepina, sulpirida lo que sugiere una sobreactivación de funciones colinérgicas y dopaminérgicas en el estriado, así como cambios importantes en los niveles de GABA.[2]

Se considera también la presencia de factores genéticos en su desarrollo, así como asociado a enfermedades autoinmunes como la tiroiditis de Hashimoto, trastornos psiquiátricos como depresión, ansiedad, personalidad obsesiva-compulsiva; alteraciones oculares como infecciones, síndrome de ojo seco y traumatismos.

Epidemiología

- Es más común en mujeres en una relación de 2:1, con un rango de edades desde los 30 a los 70 años.
- Se asocia a trastorno obsesivo-compulsivo y depresión.
- La discapacidad principal es la visión asociada al blefaroespasmo.
- Es difícil distinguir entre el síndrome de Meige y una discinecia tardía a neurolépticos.[2]

Tratamiento

- ***Toxina botulínica.*** Se refiere la toxina botulínica tipo A como el mejor tratamiento en blefaroespasmo y síndrome de Meige.[3] Sin embargo, existen pocos estudios en la literatura médica internacional que permitan validar totalmente su uso y los que existen corresponden en su mayoría a estudios con Botox® y en menor medida para Dysport®; sin embargo, se aprueba su uso, porque uno de sus elementos clínicos importantes –blefaroespasmo aislado– es totalmente susceptible de manejo con la mayoría de las formulaciones existentes de toxina botulínica en el mercado y está aprobado para esto internacionalmente.
  Los esquemas de dosificación y las técnicas de aplicación son similares a los realizados en casos de blefaroespasmo aislado y espasmo hemifacial. El manejo del componente oromandibular se revisará en el apartado de esta entidad de forma individual.
- ***Otras alternativas terapéuticas.*** El uso de trihexifenidilo, benzotropina, baclofeno han mostrado mayor beneficio en relación a otros tratamientos médicos.[4]
  Se ha descrito también el uso de bloqueo neuromuscular con alcohol en este síndrome.[5]
  El levetiracetam es una posibilidad terapéutica en la que se sugiere posible mejoría, pero sin descartar la posibilidad de efecto placebo.[6]
  El haloperidol empeora la discapacidad en el síndrome de Meige.[7]
  También cabe mencionar que existe la descripción del síndrome de Brueghel en el cual se describe la asocia-

ción del blefaroespasmo y la distonía oromandibular de APERTURA, el cual se caracteriza por cierre palpebral, apertura de la mandíbula con periodos de disartria y sensación de disnea.[8]

DISTONÍA OROMANDIBULAR (DOM)

La distonía oromandibular es un forma de distonía focal caracterizada por movimientos involuntarios de los músculos de la masticación, musculatura facial inferior y lingual resultando en repetitivos y en ocasiones sostenidos espasmos de apertura, cierre y desviación de la mandíbula, protrusión, retracción de la lengua o una combinación de todas ellas que limitan e incluso imposibilitan el habla, la masticación y la deglución.[3,9]

Aunque se activa con la acción, ésta se limita a actividades específicas como hablar, comer, silbar, etc. Empeora con el estrés y desaparece durante al sueño.[10]

Desde el punto de vista clínico, la distonía oromandibular se clasifica en seis tipos específicos de acuerdo al tipo de movimiento predominante: de cierre, de apertura, lateralización, faríngea, lingual, buco-facio-lingual y mixta.[9,10]

La evaluación de la severidad de la distonía oromandibular puede efectuarse mediante las escalas de Jankovic y la de Burke-Fahn-Marsden (Tabla 1).

Tabla 1
Escala de Burke-Fahn-Marsden

Región	*Factor provocador*	*Severidad*	*Factor de severidad*		
Ojos	*0-4*	*X*	*0-4*	*0.5*	*0-8*
Boca	*0-4*	*X*	*0-4*	*0.5*	*0-8*
Lenguaje y deglución	*0-4*	*X*	*0-4*	*0.5*	*0-8*
Cuello	*0-4*	*X*	*0-4*	*0.5*	*0-8*
Brazo derecho	*0-4*	*X*	*0-4*	*0.5*	*0-8*
Brazo izquierdo	*0-4*	*X*	*0-4*	*0.5*	*0-8*
Tronco	*0-4*	*X*	*0-4*	*0.5*	*0-8*
Pierna derecha	*0-4*	*X*	*0-4*	*0.5*	*0-8*
Pierna izquierda	*0-4*	*X*	*0-4*	*0.5*	*0-8*
				Suma	
				Máximo	

Nombre:
Edad:

Fechas				
	S	*P*	*S*	*P*
• ESCALA DEL MOVIMIENTO				
1. Ojos (x 0.5)				
2. Boca (x 0.5)				
3. Fonación y deglución				
4. Cuello (x 0.5)				
5. Brazo derecho				
6. Brazo izquierdo				
7. Tronco				
8. Pierna derecha				
9. Pierna izquierda				
Total (máx. 120)				
• ESCALA DE DISCAPACIDAD				
10. Habla				
11. Escritura				
12. Comida				
13. Deglución				
14. Higiene				
15. Vestido				
16. Marcha				
Total (máx. 30)				
Distribución				

• ESCALA DEL MOVIMIENTO DE LA DISTONÍA

P. FACTOR DE PROVOCACIÓN

General:

0. Sin distonía ni en reposo ni en acción.
1. Distonía sólo en una acción particular.
2. Distonía en varias acciones.
3. Distonía en varias acciones e intermitente en reposo.
4. Distonía tanto en reposo como en acción de forma persistente.

Para habla y deglución:

0. Sin trastorno
1. Ocasionalmente en una o las dos (menos de uno por mes)
2. Frecuente en una de las dos (más de uno por mes)
3. Frecuente en una y ocasional en la otra.
4. Frecuentes en ambas.

S. FACTORES DE SEVERIDAD

1. OJOS:

0. Sin distonía
1. Ligera: guiño ocasional.
2. Discreta: guiño frecuente sin espasmos prolongados.
3. Moderada: blefaroespasmo prolongado; pero los ojos abiertos la mayor parte del tiempo.
4. Severa: espasmos prolongados y ojos cerrados al menos 30% del tiempo.

2. BOCA:

0. Sin distonía
1. Ligera: ocasionalmente muecas u otros movimientos de boca o lengua.
2. Discreta: movimientos presentes moderados menos de 50% del tiempo.
3. Moderada: posturas y movimientos moderados la mayor parte del tiempo.
4. Severa: posturas y movimientos intensos todo el tiempo.

3. HABLA Y DEGLUCIÓN:

0. Normal.
1. Ligeramente afectadas: lenguaje fácilmente entendible u ocasionales atragantamientos.
2. Moderadamente afectadas: algunas dificultades para entender el lenguaje o atragantamientos frecuentes.
3. Marcadamente afectadas: dificultad para entender el lenguaje o incapacidad de tragar sólidos.
4. Severamente: lenguaje casi anártrico o disfagia total, incluso para alimentos blandos.

4. CUELLO:

0. Sin distonía.
1. Ligera: espasmos ocasionales.
2. Tortícolis discreto, pero obvio.
3. Tortícolis moderado.
4. Tortícolis severo.

5 Y 6. BRAZOS (5 DERECHO, 6 IZQUIERDO):

0. Sin distonía
1. Ligera: no significativa clínicamente.
2. Discreta: obvia, pero no incapacitante.
3. Moderada: prensión conservada, con alguna función manual.
4. Severa: incapacidad de prensión.

7. TRONCO:

0. Sin distonía.
1. Torsión ligera, no significativa.
2. Torsión evidente, pero que no interfiere con la bipedestación y marcha.
3. Torsión moderada que interfiere con la bipedestación y marcha.
4. Torsión extrema que impide la bipedestación y marcha.

8 Y 9. PIERNAS (8 DERECHA, 9 IZQUIERDA):

0. Sin distonía
1. Ligera: sin trastornos, insignificante clínicamente.
2. Discreta: pero anda ágil y sin ayuda.
3. Moderada: altera severamente la marcha.
4. Severa: incapaz de estar de pie o andar con la pierna afectada.

• ESCALA DE DISCAPACIDAD

10. HABLA:

0. Normal.
1. Afectación ligera: comprensión normal.
2. Afectación discreta: comprensión interferida.
3. Afectación marcada: comprensión difícil.
4. Afectación severa: afonía y anartria casi completa.

11. ESCRITURA (TEMBLOR O DISTONÍA):

0. Normal.
1. Afectación ligera: perfectamente legible.
2. Afectación moderada: casi legible.
3. Afectación severa: ilegible.
4. Afectación muy severa: incapacidad para sostener el lápiz.

12. ALIMENTACIÓN:

0. Normal.
1. Usa trucos, pero es independiente.
2. Puede comer, pero no cortar la comida.
3. Puede comer sólo con los dedos.
4. Totalmente dependiente.

13. DEGLUCIÓN:

0. Normal.
1. Atragantamientos ocasionales.
2. Atragantamientos frecuentes: deglución dificultosa.
3. Imposible tragar sólidos.
4. Imposible tragar sólidos y líquidos.

14. HIGIENE:

0. Normal
1. Torpe, pero independiente.
2. Necesita ayuda en algunas actividades.
3. Necesita ayuda en la mayoría de las actividades.
4. Necesita ayuda en todas sus actividades.

15. VESTIDO:

0. Normal.
1. Torpe, pero independiente.
2. Necesita ayuda en algo
3. Necesita ayuda en casi todo.
4. Necesita ayuda en todo.

16. MARCHA:

0. Normal.
1. Prácticamente normal, apenas se nota.
2. Moderadamente anormal, obvia para todo el mundo.
3. Claramente anormal.
4. Precisa ayuda para andar.
5. En silla de ruedas.

DISTRIBUCIÓN:

0. Focal
1. Hemidistonía
2. Segmentaría craneal (dos o más partes del cráneo o cuello).
3. Segmentaria braquial (brazos + axial).
4. Segmentaria axial (cuello y tronco).
5. Segmentaria crural (pierna + tronco).
6. Segmentaria craneal + braquial.
7. Segmentaria craneal + axial.
8. Multifocal (dos o más partes no contiguas).
9. Generalizada (crural más otros segmentos).

Epidemiología

Este tipo de distonía corresponde sólo a 5% de todas las formas de distonías, pero dentro de las distonías craneales corresponden a 22%, estando en segundo lugar sólo después del blefaroespasmo. Relación H:M 1:1.5 con una incidencia: 68.5 casos por millón de habitantes en EUA. Promedio de edad de inicio entre 50 y 60 años.[9,10]

Etiología

La distonía oromandibular tiene dos orígenes, una forma idiopática y una secundaria, esta última con mayor frecuencia.

La forma secundaria de la DOM se asocia a diversos factores; el principal corresponde a la asociada al uso de fármacos.[10,11] El uso de neurolépticos se asocia a distonía oromandibular como parte de una discinesia tardía, sobre todo cuando existe exposición a estos fármacos por lo menos seis meses previos al inicio del cuadro. La presencia de estereotipias orofaciolinguales y acatisia en un paciente con DOM sugiere fuertemente la presencia de una discinesia tardía.[11]

En un estudio comparativo entre las formas idiopáticas y las secundarias a neurolépticos se demostró que en la primera existe una asociación a otros tipos de movimientos anormales como distonías cervicales, blefaroespasmo y disfonía espasmódica ($p < 0.05$), mientras que las formas secundarias a neurolépticos la DOM aislada fue predominante al resto de los movimientos ($p < 0.05$), junto a las estereotipias orofaciolinguales ya mencionadas ($p < 0.0001$) de las cuales la protrusión labial fue la más común. Los fármacos más frecuentemente involucrados en dicha serie fueron el haloperidol, tioridazina y flufenazina.

Otros fármacos involucrados incluyen bloqueadores de canales de calcio como cinarizina, flunarizina; procinéticos como metoclopramida y cisaprida y otros como antihistamínicos y anfetaminas.[11]

Lesiones focales de encéfalo o de tallo cerebral; traumatismos craneoencefálicos, encefalopatía anóxico-isquémica y enfermedades neurodegenerativas también se han asociado a esta condición.

El concepto de DOM "periférica" no es del todo aceptado, ésta se asocia a lesiones particularmente traumáticas maxilares y/o dentales, aunque clínicamente no existe una diferencia entre las formas idiopáticas o de otro origen de las formas "periféricas", la primera se asocia a otros tipos de movimientos anormales. Se ha acuñado el término de "discinecia desdentada" para pacientes particularmente ancianos, carentes de dentadura, quienes desarrollan movimientos anormales oromandibulares considerándose secundaria a una anomalía propioceptiva por la ausencia de dentición, aunque esto de carácter puramente teórico.[12]

Opciones de tratamiento

El tratamiento médico empleado para el manejo de la distonía oromandibular al igual que en el síndrome de Meige ha incluido el uso de anticolinérgicos (biperideno, trihexifenidilo); levodopa y agonistas dopaminérgicos, tetrabenazina, neurolépticos, baclofen, benzodiazepinas, riluzole, litio y anticonvulsivantes como carbamazepina, valproato de magnesio y levetiracetam hasta ahora todos

ellos con niveles de evidencia U en las revisiones bibliográficas internacionales actuales, con múltiples efectos adversos y pobre respuesta clínica.[10]

La estimulación cerebral profunda también se ha ensayado con algunos resultados favorables, así como la palidotomía, aún sin contarse con evidencia estadística suficiente para su completa recomendación.

Toxina botulínica

Desde el año 1989 se ha introducido el manejo con toxina botulínica tipo A (Botox) para este trastorno del movimiento. Tan y Jankovic reportan una mejoría importante en función en 80% de una serie que incluyó 202 pacientes, desde 1988 hasta 1998, con 31% de complicaciones, de las cuales 11% se asoció a disfagia como el síntoma adverso predominante, asimismo, la tasa de menor respuesta la tuvieron en el grupo de pacientes con distonía de apertura.[11,13]

A pesar de ser un tratamiento aceptado de la DOM en revisiones bibliográfica extensas llevadas a cabo hasta el año 2004, sólo existía un estudio placebo-controlado con toxina botulínica tipo A (Botox®) que demostró una mejoría de 37% en un pequeño grupo de ocho pacientes (Jankovic 1987) con un nivel de evidencia U, a pesar de esto, hasta este momento permanece como la primera opción terapéutica de esta condición clínica.

Tabla 2
Clasificación de distonías oromandibulares, músculos involucrados y dosis de toxina botulínica recomendadas

Subtipo de distonía	*Músculos involucrados*	*Función*	*Dosis recomendada por músculo*
De cierre	*Temporal*	*Cierre de mandíbula, movimiento de la mandíbula ipsilateral y las fibras posteriores retraen la mandíbula*	*15-30 u*
Maseteros	*Cierra y eleva la mandíbula*	*15-30 u*	
	Pterigoideo interno	*Cierra, protruye y mueve la mandíbula y la desvía al lado contrario*	*5-20 u*
De apertura	*Pterigoideo externo*	*Abre la boca protruye la mandíbula y la desvía al lado contrario*	*5-15 u*
	Milohioideo eleva el piso de la boca	*Eleva el hueso hioides, abre la mandíbula y*	*5-10 u*
	Digástrico	*Abre la mandíbula*	*5-10 u*
	Genihioideo	*Abre la mandíbula y eleva y dirige el hueso hioides hacia delante*	*5-10 u*
	Platisma	*Apertura de la mandíbula*	*5 u por punto de aplicación distribuidos de 6-8 puntos (30-40 u)*
De lateralización	*Pterigoideo externo contralateral*	*Abre la boca, protruye la mandíbula y la mueve al lado contrario*	*5-10 u*
	Temporal ipsilateral	*Mueve la mandíbula al mismo lado*	*15-30 u*
Lingual	*Geniogloso (posterior)*		
	Hiogloso	*Movilización lateral, retracción y protrusión lingual*	*5 a 10 UI*
	Condrogloso		
	Estilogloso		
	Palatogloso		
Buco-faríngeo-lingual	*Orbicular de los labios*	*Cierre de los labios-lingual*	*1 a 2 UI en 4 puntos*
	Masetero	*Cierre mandibular*	*10 a 30 UI*
	Lingual	*Protrusión lingual y lateralización*	*5 a 10 UI en 2 puntos*
	Buccinador	*Frunce los labios*	*3 a 5 UI*
		Fibras anteriores: retraen la lengua dentro de la boca	
	Geniogloso	*Fibras posteriores: protruyen la lengua hacia delante*	*10 a 20 UI*
	Hiogloso	*Deprime la lengua y la retrae hacia abajo del mismo lado*	
	Digástrico	*Abre la mandíbula*	*5-10 UI*
Mixta	*Varios*	*Varios*	

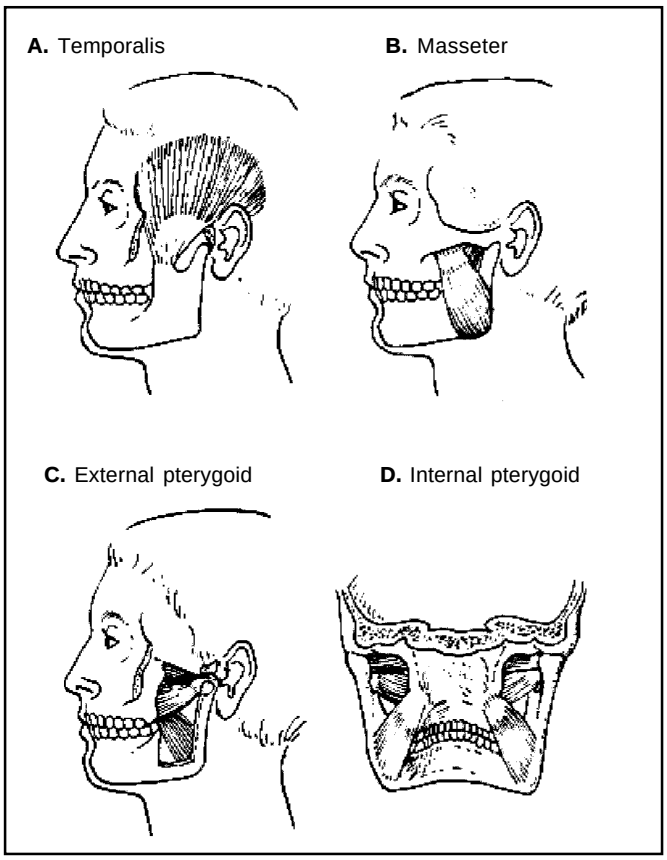

Figura 1. Músculos de la masticación.

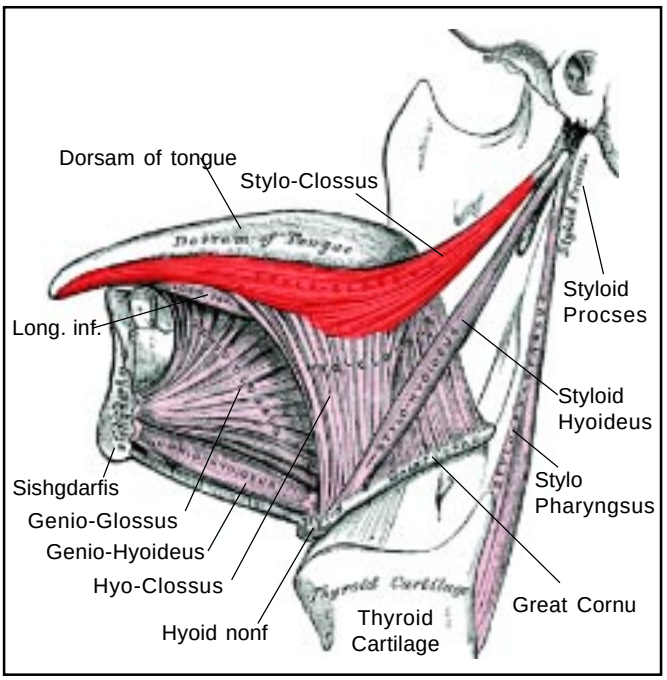

Figura 2. Músculos linguales.

La experiencia con toxina botulínica tipo A (Dysport®) es limitada, con un uso sólo en países del norte de Europa con mínimas referencias en la literatura mundial. El uso de toxina botulínica tipo B (Myobloc®/Neurobloc®) es sólo anecdótico.[14]

Hasta este momento no existen referencias específicas en la literatura mundial en relación al manejo de la DOM con la toxina botulínica tipo A libre de complejos proteínicos o (Xeomeen), por tanto su uso no puede ser recomendado ni descartado, ameritando por tanto desarrollo de protocolos clínicos para evaluar su eficacia y seguridad.

En la tabla 2 se enlistan los subtipos de DOM, músculos involucrados y dosis recomendadas, las descripciones de las técnicas de identificación de los músculos y aplicación se describen a continuación.[10]

La guía electromiográfica se recomienda para localizar de forma más precisa los músculos a inyectar; sin embargo, este recurso no siempre está disponible en los centros médicos de nuestro país, donde esta patología es manejada, el adecuado conocimiento de la anatomía (Figuras 1 y 2) y una técnica de aplicación depurada en manos de personal capacitado permite una adecuada identificación de los músculos involucrados en este tipo de movimientos y pueden sustituir al menos, parcialmente el apoyo de equipo neurofisiológico.

TÉCNICAS DE APLICACIÓN Y TIPOS DE DISTONÍA OROMANDIBULAR

Distonía oromandibular de cierre

Los músculos involucrados en la distonía de cierre incluyen el masetero como principal músculo de la masticación, el cual es un músculo cuadrilátero que se inserta desde el arco zigomático hasta el ángulo y superficie lateral de la rama de la mandíbula, es fácilmente identificable cuando se pide al paciente que cierre con fuerza la misma, recomendándose la inyección a un centímetro por delante del borde posterior de la rama de ésta.

El músculo pterigoideo interno es un músculo pequeño que ocupa la porción interna de la mandíbula, se inserta desde la parte lateral de la apófisis pterigoides y el proceso piramidal hasta la porción interna de la rama y ángulo de la mandíbula, su función es particularmente el cierre de la mandíbula. Su abordaje puede ser a través de la cavidad bucal palpando la cara interna de la porción vertical de la mandíbula o por debajo de ésta, insertando la aguja a una distancia de 0.5 a 1 cm anterior al ángulo maxilar.

El músculo temporal es un amplio y aplanado músculo que nace de la fosa temporal y se inserta en la superficial

medial, borde anterior de la apófisis coronoides y borde anterior del la rama de la mandíbula. Las fibras posteriores de este músculo tiene la función de cierre y retracción de la mandíbula. Su abordaje es a través de la inyección dentro de la fosa temporal y dado su forma irradiada se sugieren dos a cuatro puntos de aplicación.[10]

Distonía oromandibular de apertura

Los músculos involucrados en la apertura de la mandíbula incluyen principalmente el pterigoideo lateral asistidos por lo que se conoce como complejo submentoniano que incluye el milohioideo, digástrico y genihioideo, asimismo el platisma también tiene un rol en la apertura mandibular pero de menor relevancia.

El pterigoideo lateral o externo es un pequeño músculo cónico con dos orígenes una del ala superior del hueso esfernoides y una inferior de la superficie lateral del la apófisis pterigoides hacia la pared interna de la mandíbula. Este músculo puede ser abordado intraoralmente o de forma externa, esta última es la más recomendada, se introduce la aguja a 35 mm del canal auditivo externo y a 10 mm del margen inferior del arco zigomático con un ángulo de 15º en dirección a la porción inferior de la apófisis pterigoides.

El músculo digástrico se inserta en la apófisis mastoides del hueso temporal y se dirige hacia la fosa digástrica de la mandíbula, está dividido en dos porciones por un tendón medial fibroso fijo al hueso hioides, en dos porciones una anterior y una anterior cuya función es la retracción y apertura de la mandíbula, mientras que la porción posterior tiene las funciones contrarias.

El genihioideo se inserta en el hueso hioides y redirige hacia delante al tubérculo genial inferior de la mandíbula. El milohoideo nace del hueso hioides hasta la línea milohioideoa del maxilar.

Debido a que la separación clínica de los diversos músculos de la base de la lengua es difícil, se prefiere el término de complejo submentoniano y se le maneja como una unidad, siendo el sitio de aplicación a 1 cm por detrás del borde de la barbilla dividiendo la dosis en dos puntos uno a cada lado de la línea media.

La inyección del músculo platisma puede en algunos casos aportar algo de beneficio; es un músculo fácilmente identificable en el cuello y se encarga de la depresión de la mandíbula y de los tejidos blandos de la porción inferior de la cara.[10]

Distonía oromandibular de lateralización

El músculo pterigoideo externo o lateral contralateral junto con el pterigoideo medial ipsilateral son los encargados de la desviación lateral de la mandíbula, mientras el músculo temporal es un retractor ipsilateral.[10]

Distonía lingual

La distonía lingual o de protrusión lingual es una forma peculiar de DOM, caracterizada por movimientos incontrolables linguales, su fisiopatología hasta ahora ha permanecido sin elucidar, aunque se ha asociado a enfermedades neurodegenerativas como la neuroacantosis; encefalopatía anóxico-isquémica, errores innatos del metabolismo.

El tratamiento oral es regularmente inefectivo en la mayoría de los casos.

La aplicación de toxina botulínica tipo A (Botox®) se ha empleado con un éxito limitado pero hasta ahora siendo la opción terapéutica más viable. Gelb, et al. reportan una mejoría de 76% en la función pero con 40% de efectos adversos, principalmente disartria ni disfagia en una pequeña serie de casos.

Los músculos extrínsecos de la lengua incluyen los genioglosos, hioglosos, condrogloso, estilogloso, palatogloso y lingual.

La porción posterior del geniogloso se encarga de la protrusión de la lengua mientras que la anterior de la depresión y retractor de la lengua. El músculo hiogloso es depresor y lateralizador de la lengua. La aplicación puede ser intraoral por debajo de la lengua en uno a dos puntos de cada lado o submaxilar a 2 cm por detrás del borde inferior del mentón y a cada lado de la línea media.[10]

Distonía oromandibular faríngea, bucofaciolingual y mixta

La distonía faríngea, regularmente asociada a disfonía espasmódica, consiste en movimientos anormales de músculos constrictores: estilo-, salpingo- y palatofaríngeo y se manifiestan por dificultad para la deglución. El tratamiento de esta forma de distonía oromandibular es difícil y con importantes efectos adversos.

Las formas bucofaciolingual y mixta consisten en movimientos que afectan varios grupos musculares; la cuidadosa evaluación clínica permite la identificación de los músculos predominantemente involucrados para su manejo con las técnicas anteriormente descritas, estas formas son de más difícil tratamiento.[10]

DISTONÍA FARÍNGEA

Conocida como "Disfonía espasmódica" es una distonía focal considerada por algunos de tipo ocupacional con fluctuaciones circadianas caracterizadas por afección a cuerdas vocales con dos tipos de presentación:

- **Distonía laríngea de aducción:** siendo ésta la más frecuente caracterizada por la presencia de voz entrecortada y fluctuante, en la cual se observa en la laringoscopia directa el cierre y apertura de las cuerdas vocales en forma de espasmos, en la cual se aplica la toxina en el músculo tiroaritenoideo.
- **La distonía laríngea de abducción:** rara en su frecuencia y caracterizada por la disminución o falta de potencia en la voz, dada por el cierre posterior de las cuerdas vocales y en la cual se aplica la toxina en el músculo cricoaritenoide posterior.

Las técnicas son difíciles y requieren adiestramiento especial, existe una técnica directa que se realiza mediante laringoscopia directa o una indirecta o percutánea, mediante guía electromiográfica con alto índice de fallas. La dosis recomendada varía de 2 a 4 UI por lado. Dosis mayores suelen asociarse a mayores efectos adversos, principalmente disfagia.[9,10]

OTRAS ALTERACIONES OROMANDIBULARES

Espasmo hemimasticatorio

Este raro trastorno del nervio trigémino se caracteriza por contracciones unilaterales de los músculos que cierran la mandíbula, principalmente temporal y masetero y regularmente asociado a hemiatrofia facial.

Los hallazgos neurofisiológicos sugieren una excitación ectópica de la rama motora del nervio trigémino o de núcleo, análoga a la relacionada con el espasmo hemifacial y puede ser debida al atropamiento del nervio facial en sus ramas motoras en la fosa infratemporal o desmielinización de las ramas motoras del nervio trigémino.

De manera anecdótica se ha reportado el uso de toxina botulínica tipo A (Botox®) con resultados favorables. No existen reportes de uso de otras formas de toxinas botulínicas.[9]

CONCLUSIONES

En nuestro país y de acuerdo con la literatura internacional revisada no se encontraron estudios con validez científica para darle niveles de evidencia al uso de las diferentes toxinas para su aplicación en el uso del síndrome de Beige, Brueghel o DOM.

Tampoco hay estudios epidemiológicos en nuestro país, ni sugerencias de escalas para el uso en estos tipos de distonía.

Consideramos necesaria la realización de cursos talleres para la técnica en la aplicación práctica en este tipo de distonías.

RECOMENDACIONES

Se realice un estudio epidemiológico mexicano como base para poder hacer otro tipo de estudios en los cuales se defina cuál es la mejor escala utilizada en este tipo de distonías, que se reporte la comparación de los tres tipos de toxina existentes en México y poder darle a la comunidad médica estudios con niveles de evidencia a estos medicamentos.

Cuando haya la sospecha o el antecedente y/o el uso actual de neurolépticos, sugerimos que antes de considerar la aplicación de cualquier tipo de toxina botulínica se suspendan antes los medicamentos previos y se usen los tratamientos para revertir dichos efectos adversos y entonces sí, de no haber la respuesta esperada, evaluar y aplicar la toxina.

Se sugieren las siguientes dosis (Tabla 2) por músculo y con distribución de puntos y poniendo ÉNFASIS en que deberá considerarse que las toxinas no tiene equivalencia entre sí y que deberá valorarse en forma individual en cada paciente el peso, estatura y tamaño de cada músculo con el fin de disminuir los efectos no deseados de la toxina en los pacientes

REFERENCIAS

1. *Cambur A, et al. Meige's Síndrome Associated With Neuroleptic Treatment. Am J Psychiatry 1988; 145: 4.*
2. *Yoshimura R, et al. Effect of clonazepam treatment on antipsychotic drug induced Meige síndrome and changes in plasma levels of GABA, HVA, and MHPG durin treatment. Psychiatry and Clinical Neurociences 2001: 55: 543-6.*
3. *Mauriello JA, et al. Treatment selections of 239 patients with blepharospasm and Mege síndrome over 11 years. British J Ophtalmol 1996; 80: 1073-6.*
4. *Hayashi T, et al. Neuroleptic – induced Meige's syndrome following akathisia: Pharmacologic characteristics. Psychiatry Clin Neurosci 1998: 52(4): 445-8.*
5. *Lozano D y cols. Bloqueo neuromuscular con alcohol en el blefaroespasmo esencial, síndrome de Meige y espasmo hemifacial. Arch Neurocien (Méx) 2006; 11(2): 85-9.*
6. *Yardimci N, et al. Levetiracetam in Meige's syndrome. Acta Neurol Scand 2006: 114: 63-66.*
7. *Ransmayr G, et al. Pharmacological Study in Meige's Syndrome with Predominant Blepharospasm. Clinical Neuropharmacology 1998: 11(1): 68-76.*
8. *Gordon JG. Brueghel syndrome: its distinction from Meige syndrome. Neurology 1996; 46: 1767-9.*
9. *Del Val LJ, Castro GA. Toxina botulínica: Aplicaciones Terapéuticas. MASSON, S. A.; 2002.*
10. *Bhidayasiri R, et al. Botulinum toxin in blepharospasm and oromandibular dystonia: comparing different botulinum toxin preparations. Eur J Neurol 2006; 13(Suppl. 1): 21-9.*
11. *Eng-King Tan, Jankovic J. Tardiv and idiopathic oromandibular dystonia: a clinical comparison. J Neurol Neurosurg Psychiat 2000; 68: 2.*
12. *Sankla Ch, Lai EC, Jankovic JJ. Peripherally induced oromandibular dystonia. Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; 65; 722-8.*
13. *Simpson DM, et al. Assessment: Botulinum neurotoxin for the treatment of movement disorders (an evidence-basad review) Neurology 2008; 70: 1699-706.*

14. *Balash Y, Giladi N. Efficacy of Pharmacological treatment of dystonia: evidence-based review including meta-analysis of the effect of botulinum toxin and other cure options. Eur J Neurol 2004; 11: 361-70.*
15. *Moller E, et al. Treatment of perioral dystonia with botulinum toxin in 4 cases of Meige's syndrome. Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology 2003.*
16. *Neuenschwander MC, et al. Botulinum toxin in otolaryngology: a review of its actions and opportunities for use. Ear, Nose and Throad Journal 2000; 79: 10.*
17. *Tintner R, Jankovic J. Botulinum toxin type A in the Mangement of Oromandibular Dystonia and Bruxism. Scientific and Therapeutic Aspects of Botulinum Toxin. Philadelphia, PA: Lippincott Williams and Wilkins; 2002.*
18. *Hermanowicz N, et al. Treatment of Oromandibular Dystonia with Botulinum Toxin. Laringoscope 1991; 101.*
19. *Schneider SA, et al. Severe tongue protusion dystonia Clinical sindromes and possible treatment. Neurology 2006; 67: 940-3.*
20. *Charles PD, et al. Tongue Protusion Dystonia: treatment with Botulinum Toxin. South Med J 1997; 90(5).*
21. *Yoshimura R, et al. Effect of clonazepam treatment on antipsychotic drug-induced Meige syndrome and changes in plasma levels of GAVA, HVA, and MHPG during treatment. Psichiatry and Clinical Neurosciences 2001: 55: 543-6.*