

DISTONÍAS: FORMAS DE PRESENTACIÓN EN PEDIATRÍA

Dystonias: presentation forms in children

Ricardo Erazo Torricelli

Neurología Pediátrica, Hospital Luis Calvo Mackenna, Santiago, Chile.

RESUMEN. Las distonías, definidas como contracciones musculares simultáneas de agonistas y antagonistas, se expresan en el niño como movimiento anormal o cambios posturales (hipertonía distónica). Existen formas pediátricas transitorias (benignas y secundarias a drogas) y permanentes (seculares, primarias o heredodegenerativas). Se describe los cuadros más frecuentes de distonías en el niño, destacando la distonía benigna del lactante de buena evolución, la distonía por toxas perinatales (hiperbilirrubinemia, asfisia) o drogas; las distonías hereditarias primarias y heredodegenerativas más prevalentes cuyo diagnóstico permite manejo y consejo genético adecuados. Entre las formas primarias destacan la distonía de inicio precoz DYT-1 y la sensible a dopa y entre las heredodegenerativas se destaca la aciduria glutárica I y el síndrome de Leigh. El cabal conocimiento de las formas de presentación de las distonías en el niño permite por una parte dirigir los estudios en forma correcta en los casos severos para establecer pronóstico y manejo y evitar estudios innecesarios y costosos en los cuadros leves y benignos.

Palabras clave: Clasificación, Distonía, Distonía muscular, Niños.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos del movimiento, frecuentes en la práctica neuropediátrica, están constituidos por tics, temblores, mioclonías, distonías y corea. En esta revisión se hará referencia exclusiva a las distonías y su expresión clínica en pediatría. La definición de distonía ha variado notablemente desde la primera descripción de Oppenheim el año 1911, cuando la denominó distonía musculorum deformans.¹ La distonía se define como las contracciones musculares (sostenidas o intermitentes) simultáneas de músculos agonistas y antagonistas, que provocan torsión con movimientos repetitivos, o más comúnmente, posturas anormales.^{2,4} Las contracciones distónicas son involuntarias y de una relativamente larga duración comparadas con las mioclonías y el corea (100 msegundos a 2 segundos) y generalmente se inician o exacerban con el movimiento voluntario.² La hipertonía distónica, más comúnmente observada en niños con parálisis cerebral, se expresa por hipertonía sin movimiento anormal y se identifica por actividad muscular con la extremidad en reposo y sin esfuerzo antigravitacional.³

CLASIFICACIÓN

La distonía se clasifica de acuerdo a edad de inicio, segmentos corporales afectados (focal o generalizada) y etiología (primaria, secundaria o heredodegenerativa) (Cuadro 1).^{5,6} Recientemente se propuso una clasificación que clarifica más el espectro de las distonías y es más útil para realizar estudios de investigación sobre el tema (Cuadro 2).² Las distonías en el niño pueden ser transitorias o permanentes (crónicas).

Dirigir correspondencia a: Ricardo Erazo Torricelli, Neurología Pediátrica, Hospital Luis Calvo Mackenna, Antonio Varas 360 Providencia, Santiago. Email ricardoerazo@yahoo.com

Declaración de Conflicto de Interés: El autor no tiene conflicto de interés que declarar en relación a este artículo.

Cuadro 1. Clasificación etiológica de distonías.

TIPO	DESCRIPCIÓN
Primaria	Primaria pura La distonía es el único signo clínico (excepto temblor)
	Primaria plus La distonía es prominente y se asocia a otros movimientos anormales.
	Primaria paroxística Ocurre en episodios breves, con intervalos de normalidad. (idiopáticos o sintomáticos)
Secundaria	Síntoma de lesión focal cerebral, exposición a drogas o químicos.
Heredodegenerativa	La distonía es un signo asociado a otras alteraciones neurológicas de enfermedades heredodegenerativas

DISTONÍAS TRANSITORIAS DEL DESARROLLO

Los cuadros de distonía del desarrollo, es decir transitorias y edad dependientes, están bien descritas en la literatura y se observan frecuentemente en la práctica clínica. Se describen a continuación.

Distonía benigna del lactante. Esta entidad se observa generalmente en lactantes de 3 a 8 meses. Se caracteriza por distonías de una o ambas extremidades generalmente superiores con pronación y extensión durante el reposo que desaparece al realizar movimientos voluntarios. Por lo tanto la manipulación es normal y no se afecta el desarrollo psicomotor del lactante. No son necesarios estudios complementarios. Generalmente el cuadro regresa espontáneamente al año de vida.^{7,8}

Torticólis paroxística benigna. Esta condición es infrecuente y ocurre en lactantes, con episodios de distonías cervicales de horas o días de duración. Pueden asociarse a vómitos y siempre se observa ataxia o inestabilidad de