

TRATAMIENTO DE LA DISTONIA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES

Dystonia treatment in children and adolescents

Oscar Papazian

Departamento de Neurología, Miami Children's Hospital, Miami, Florida, Estados Unidos.

RESUMEN. Introducción. La distonia se trata con terapia física (TF) y ocupacional (TO), psicoterapia (ST), medicamentos, toxina botulínica A (TBA) y estimulación cerebral profunda (ECP). El objetivo de este estudio fue determinar los riesgos y beneficios de estas terapias. **Material y Métodos.** Criterio de inclusión: 6-21 años, distonia aislada y combinada, nunca tratados, Clínica de Trastornos del Movimientos, 1/7/2000 y 30/06/2010, tratados primero solo con TF, TO 3/semana y ST 1/mes por 3 meses (Grupo 1) y después durante la duración del estudio junto con L-dopa (Grupo 2), con trihexifenidilo (Grupo 3), con baclofeno (Grupo 4), con TBA por 1 vez (Grupo 5), con ECP (Grupo 6) y con L-Dopa, trihexifenidilo, y baclofeno por 3 meses (Grupo 7). Eficacia evaluada con la escala de Barry-Albright: distonia (ausente, presente tolerable, sin cambio, empeoramiento), seguimiento mínimo 18 meses. Se obtuvo edad de comienzo, sexo, raza, etnia, duración de los síntomas y topografía de la distonia. Los padres y su hijo estuvieron de acuerdo en participar en el estudio. **Resultados.** Grupo 1: 14/14, 14 sin cambio. Grupo 2: 14/14, 5 sin distonia promedio 4.8 años. Grupo 3: 9/9, 2 con distonia presente tolerable por un promedio 4 años. Grupo 4: 7/7, 7 sin cambio. Grupo 5: 7/7, 1 con distonia tolerable hasta por 3 años. Grupo 6: 6/6, 1 sin distonia por 3 años. Grupo 7: 5/5, 5 empeoramiento entre 18-28 (p 22) meses. **Discusión.** Se debe comenzar con L-dopa, PT, OT y ST por 3 meses ya que es extremadamente eficaz y segura. Se debe tratar aquellos que no responden a la L-dopa con trihexifenidilo, PT, OT y ST por 3 meses y los que no respondan deben recibir TBA una vez y si positivos, cada 3 meses. Aquellos que no respondan a estos tratamientos deben ser tratados con ECP cuanto antes posible.

Palabras clave. Baclofeno, Distonia, Estimulación cerebral profunda, Toxinas botulínicas Tipo A, Trihexifenidilo.

INTRODUCCIÓN

La distonia fue definida por un grupo de expertos en 1984 como un "síndrome de contracciones musculares sostenidas con frecuencia produciendo retorcimiento y movimientos iterativos o posturas anormales".¹ Mas recientemente otro grupo de expertos propuso una nueva definición, o sea, "un trastorno del movimiento caracterizado por contracciones musculares sostenidas o intermitentes con movimientos y/o posturas anormales y con frecuencia iterativos".² Los movimientos distónicos siguen un patrón con retorcimiento y temblores y se pueden irradiar a otros músculos no involucrados en el patrón primario. Los movimientos y posturas se agravan durante los movimientos voluntarios, se mantienen en ciertas posturas anti gravitatorias y se atenúan hasta desaparecer mediante posturas antagonistas.

Las distonias se clasifican de acuerdo con la edad de comienzo, distribución corporal, patrón temporal, coexistencia de otros trastornos del movimiento y coexistencia de otras manifestaciones neurológicas y/o de otros órganos. La edad de comienzo es de 0-2 años (infantil), 3-12 años (juvenil), 13-20 años (adolescente), 21-40 años (adulto joven) y > 40 años (adulto maduro). De acuerdo con su distribución corporal se dividen en focal, segmentaria, multifocal, gene-

ralizada y hemidistónica. La distonia es generalizada cuando compromete al tronco y otras dos regiones del cuerpo pero no es necesario que las extremidades inferiores estén comprometidas, tal como se había sugerido anteriormente. El patrón temporal nos permite distinguir entre las formas estáticas y progresivas y la variabilidad de los síntomas (persistente, solamente durante ciertos movimientos específicos y diurnos o paroxísticos).

Se emplea el término distonia aislada cuando no existen otros trastornos del movimiento y combinada cuando existen. Se debe definir la existencia de otras manifestaciones neurológicas que no sean movimientos involuntarios y/o compromiso de otros órganos. Desde el punto de vista etiológico se dividen de acuerdo con la existencia o no de anomalías cerebrales (degenerativas o estática) y si es hereditaria, adquirida o idiopática. La distonia se puede heredar en forma autosómica dominante, autosómica recesiva, ligada al cromosoma X o mitocondrial. Las causas adquiridas incluyen lesiones cerebrales perinatales, infecciones, medicamentos, agentes tóxicos, lesiones vasculares, neoplasias, trauma cerebral, cirugía cerebral y psicogénicas. Los casos idiopáticos se clasifican en esporádicos o familiares.²

La mutación de los genes de las distonias primarias aisladas son las DYT 1, 4, 6, 23, 24 y 25. La mutación de los genes de las distonias – plus/ distonias combinadas con otros movimientos involuntarios conocidas son las DYT 3, 5a, 5b, 11, 12, 16. La mutación de los genes de los síndromes pa-

Dirigir correspondencia a: Dr. Óscar Papazian, 4800 Granada Boulevard, Coral Gables, Florida, 33146, USA. E-mail: oscarpapazian@gmail.com

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