

Cuadro 1. Características generales, tipo de disfonía, tipo de terapia y respuesta terapéutica a cada modalidad de tratamiento; Clínica de Movimientos Involuntarios, Miami, 2000-2010, n= 14.

P	Tipo	Áreas afectadas	EC años	Sexo	Raza	Etnia	D meses	Terapia	Dosis mg/kg/d	Control semanas	Eficacia	EI	S A/M
								Grupo 2 n=14					
1	DYT5a	Pie	6	F	B	NH	6	L-dopa	5	5	AU	No	3 A
2	DYT5a	Pies Mano	12	F	B	H	4	L-dopa	1	1	AU	No	4 A
3	DYT5a	Pies	6	F	B	NH	6	L-dopa	2	2	AU	No	4 A
4	DYT5a	Pies manos	8	M	B	NH	3	L-dopa	3	3	AU	No	6 A
5	DYT5a	Pie Mano	11	F	B	NH	3	L-dopa	1	1	AU	No	7 A
								Grupo 3 n= 9					
6	DYT1	Pie	6	F	B	NH	6	Trihexifenidilo	1	5	PT	No	4 A
7	DYT1	Pies Mano	12	F	B	H	4	Trihexifenidilo	1	5	PT	No	4 A
								Grupo 5 n=1					
8	DYT1	Mano	16	M	B	NH	6	TBA	0.5	2	PT	No	3 A
								Grupo 6 n=1					
9	DYT11	Pies Manos Mioclonia	16	M	B	NH	6	ECP	V	2	AU	No	3 A
								Grupo 7					
10	DYT1	Pies Manos	6	M	B	NH	6	LD/THF/BCF	5/1/1	0	E	No	20 M
11	DYT1	Pies Manos Tronco	12	F	B	H	4	LD/THF/BCF	5/1/1	0	E	No	21 M
12	DYT1	Pies Manos Tronco	12	M	B	NH	3	LD/THF/BCF	5/1/1	0	E	No	18M
13	DYT1	Pies Manos Tronco	8	M	B	NH	6	LD/THF/BCF	5/1/1	0	E	No	23 M
14	DYT11	Pies Manos Tronco	11	F	B	NH	3	LD/THF/BCF	5/1/1	0	E	No	28 M

P: paciente, DYT : tipo de distonía, DYT1: distonía de torsión, DYT5a : distonía sensible a la L-dopa, DYT11: distonía mioclónica, EC: edad de comienzo, D: tiempo entre el comienzo de la distonía y el inicio del tratamiento, F: femenino, M: masculino, B: blanca, H: hispano, NH: no hispano, V: variable, TBA: toxina botulínica A, LD: l-dopa, THF: trihexifenidilo, BC: baclofen, AU: ausente la distonía, PT: presente tolerable, E: empeoramiento, EI: efectos indeseables, S: seguimiento, A: Años, M: meses.

permanecido sin síntomas por 3 años. En el **Grupo 7**, constituido por los 5 pacientes del Grupo 6 que no respondieron a la TF, TO, ST, L-dopa, trihexifenidilo, baclofeno y TBA, los pacientes están en lista de espera para la ECP, fueron tratados con la combinación de LD, THF y BC pero sin mejoría alguna y han sido seguidos entre 18 y 28 meses después de comenzar las terapias.

DISCUSIÓN

Los resultados demuestran que la distonía aislada y combinada sin compromiso neurológico adicional y/o de otros órganos en niños y adolescentes es una enfermedad rara.⁶⁻⁸ La distribución por sexo, raza, etnia, edad de co-