

DISTONÍAS**Dra. Cristina Donato Ripoll**

M.I.R. en Medicina Familiar y Comunitaria

Su aparición ocasiona una gran carga de angustia para paciente y familiares por la espectacularidad con la que se suele presentarse, por lo que suele ser un motivo frecuente de consulta. Se define como el trastorno del movimiento en el que existen contracciones de músculos de la cara, cuello, tronco y/o extremidades. Aparecen en reposo o durante una acción dando lugar a:

- **Movimientos involuntarios repetitivos y giratorios** de larga duración.
- **Posturas anómalas** por espasmos musculares grotescos.

Se producen por una contracción simultánea y excesiva de músculos agonistas/antagonistas. Empeoran con la fatiga, el estrés y los actos motores voluntarios. Mejoran con la relajación, el sueño y los trucos sensitivos. No suelen producir dolor. Un tercio de las distonías son secundarias, y entre estas lo más frecuente es a fármacos.

CLASIFICACIÓN**SEGÚN LOCALIZACIÓN**

- **Focal:** afecta a un sólo músculo o grupo muscular (esporádicas):
 - Blefarospasmo.
 - Distonía oromandibular.
 - Laríngea o espática (habla entrecortada al inicio y al final, afonía).
 - Tortícolis.
 - Espasmo del escribiente (dificultad para escribir o coger el bolígrafo).
- **Segmentaria:** afecta a varios músculos de dos o más regiones contiguas:
 - Craneal (craneal y cervical).
 - Axial (axial y tronco).
 - Braquial (brazo, cuello, tronco).
 - Crural (una o ambas piernas).
- **Multifocal:** afecta a dos o más regiones no contiguas (esporádicas).
- **Generalizada:** afecta a una pierna y cualquier segmentaria (idiopática, drogas).
- **Hemidistonía:** afecta a brazo y pierna homolaterales (¡descartar focalidad central!).

SEGÚN ETIOLOGÍA

- **Primaria o idiopática:**
 - Hereditaria.
 - Esporádica.
- **Secundaria o sintomática:**
 - Trastorno del metabolismo de aminoácidos o lípidos.
 - Enfermedades neurodegenerativas (neuroacantosis, enfermedad de Huntington).
 - Ambiental o adquirida (perinatal, encefalitis, trauma, tumores, ACV, enfermedades desmielinizantes, tóxicos, FÁRMACOS).
 - Relacionada con la enfermedad del PARKINSON.
 - Psicógena.
 - Pseudodistonía (siringomelia, subluxación atlo-axial, malformación Arnold-Chiari).

DISTONÍAS IATROGÉNICAS

Es la causa más frecuente de las distonías secundarias. Aparecen de forma SÚBITA, PRECOZ y ALARMANTE desde pocos minutos, hasta las 4-38h, e incluso durante la 1 semana desde el inicio del tratamiento (90% en los 4 primeros días). Es una reacción idiosincrásica o dependiente de la dosis. Existen dos formas de presentación: aguda y tardía. El mecanismo fisiopatológico consiste en una reacción extrapiramidal, secundaria al bloqueo de los receptores dopaminérgicos D2. Los grupos farmacológicos más frecuentemente implicados son:

- Antipsicóticos.
- Antieméticos.
- Antivertiginosos.
- Agonistas dopaminérgicos.

FORMAS DE PRESENTACIÓN

- **Blefarospasmo.**

- **Crisis oculógiras:** Desviación lateral o hacia arriba de la mirada.
- **Oromandibulolingual** (la más frecuente):
 - Parestesias lengua dificultando el habla.
 - Protusión de la lengua entre los labios.
 - Arqueamiento hacia la faringe.
 - Trismus.
 - Chupeteo labios.
 - Retro/antepulsión de la mandíbula.
- **Tortícolis.**
- **Laríngea:** Estridor inspiratorio y afonía.
- **Espasmo de torsión.**
- **Crisis de opistótonos.**
- **Movimientos de pronación/supinación.**

DIAGNÓSTICO

- **Historia Clínica:**
 - “Insistir” en la EXPOSICIÓN FARMACOLÓGICA (recordad los fármacos con acción “depot” y jarabes).
 - Exploración NEUROLÓGICA exhaustiva que descarte la existencia de otras patologías.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL	
Oromandibular y trismus	TÉTANOS (manifestación inicial)
Cuello/ crisis oculógiras	Crisis EPILÉPTICA parcial simple
Región del facial	Parálisis de BELL
Pronación y aducción MMSS	DESCEREBRACIÓN (hernia cerebelosa)
Afectación distal MMSS	Crisis de TETANIA
Forma estática que mejora cuando el paciente no es observado	SIMULACIÓN / CONVERSIÓN
Rigidez, acinesia, flexibilidad cérea, mutismo AP psiquiátricos No mejora con anticolinérgicos	CATATONIA
Tras meses/años de tratamiento antipsicótico, no respuesta tan inmediata con anticolinérgicos	DISCINESIA TARDÍA
Distonías generalizadas o hemidistonías	TCE, Vascular, Malformación, Tumor, Toxoplasmosis, Neuroúlés, TBC, Encefalitis virales, Tóxicos...

FÁRMACOS IMPLICADOS

- **Neurolépticos:** los más frecuentes (la clozapina LEPONEX® es el único que no provoca):
 - Clorpromacina (LARGACTIL®)
 - Levomepromazina (SINOGAN®)
 - Tioridazina (MELERIL®)
 - Flufenazina (MODECATE®)
 - Trifluorperacina (ESKACINE®)
 - Haloperidol (HALOPERIDOL®)
 - Zuclopentixol (CISORDINOL®)
 - Risperidona (RISPERDAL)
 - Clotiamina (ETUMINA®)
 - Olanzapina (ZYPREXA®)
- **Antieméticos y sedantes vestibulares:**
 - Tietilpiracina (TORECAN®)
 - Sulpiride (DOGMATIL®)
 - Metoclopramida (PRIMPERAN®)
 - Clebopride (FLATORIL, CLEBORIL®)
 - Bromopride (VALOPRIDE®)
 - Cisaprida (PREPULSID®)
- **Deshabitación alcohólica:**
 - Tiapride (TIAPRIZAL®)
- **Antagonistas del calcio:**
 - Flunarizina (SIBELIUM®, FLURPAX®)
 - Diltiazem (MASDIL®, DINISOR®)

- **Dopaminérgicos:**
 - Levodopa (SINEMET®), MADOPAR®)
 - Bromocriptina (PARLODEL®)
 - Pergolide (PHARKEN®)
 - Pramipexol (MIRAPEXIN®)
 - Lisuride (DOPERGIN®)
 - Ropinirol (REQUIP®)
- **Antiepilépticos:**
 - Fenitoína (EPANUTIN®)
 - Carbamacepina (TEGRETOL®)
 - Gabapentina (NEURONTIN®)
- **Antidepresivos:**
 - Fluoxetina (ADOFEN®, PROZAC®, RENEURON®)
 - Trazodona (DEPRAX®)
 - Sertralina (AREMIS®, BESITRÁN®)
- **Otros:**
 - Litio (PLENUR®)
 - Metilfenidato (RUBIFEN®)
 - Amiodarona (TRANGOREX®)
 - METADONA
 - ANFETAMINA
 - ALCOHOL
 - ANABOLIZANTES
 - ACO

CRITERIOS DE INGRESO

Es un proceso benigno que generalmente no precisa ingreso. Si no responden inicialmente al tratamiento deberán permanecer en Observación de Urgencias para vigilancia de nuevos episodios.

TRATAMIENTO EN URGENCIAS

- **Tranquilizar e informar al paciente y familiares.**
- **AKINETON® (Biperideno):** Fármaco de elección (generalmente respuesta espectacular e inmediata).
 - Es un anticolinérgico.
 - Administrar 5mg (ampolla 1ml=5mg) iv/im, repetible a los 30 minutos si no responde, siendo máximo 20mg.
 - Advertir previamente a la administración de los posibles efectos secundarios pasajeros (sobre todo en ancianos): Sequedad de boca, visión borrosa, mareo, alucinaciones...
- **DORMICUM® (Midazolam):** ampollas de 5ml con 5mg.
 - IV (0.1 mg/kg): para un paciente de 70 Kg administrar 7ml sin necesidad de diluir.
 - IM (0.2 mg/kg).
- **VALIUM® (Diazepam):** ampollas de 2ml con 10 mg.
 - IV: 5-10 mg lentos.
 - IM: No se recomienda.
- **POLARAMINE® (Dexclorfeniramina):**
 - IM: 1 ampolla de 5mg.
- **RIVOTRIL® (Clonazepam):** comprimidos de 0.5mg y 2mg, ampollas de 1ml con 1mg.
 - En las CRISIS OCULÓGIRAS
 - VO, IM: 0.5-4 mg
 - IV: diluir la ampolla en 9 ml de SF y administrar en 2 minutos.

TRATAMIENTO DE ALTA

- **Suprimir el fármaco desencadenante:**
 - Si no es posible o lleva fármaco de acción prolongada: administrar AKINETON® vo: 2mg/6h ó 4mg Retard/12h durante 1 semana y remitir a MAP/Psiquiatra para modificación y control de tratamiento.
 - Si el fármaco se utilizaba como antiemético: sustituir por MOTILIUM® (Domperidona) con casi nulo efecto extrapiramidal.

PROFILAXIS

- Explicar la importancia de la correcta cumplimentación del fármaco.
- Si toma jarabe, advertir que no lo tome directamente del frasco para controlar la dosis que toma.
- No usar neurolépticos como hipnóticos o sedantes.
- En pacientes con uso continuo de neurolépticos de alta potencia o antecedentes de distonía asociar de forma profiláctica anticolinérgicos:
 - AKINETON® (Biperideno vo).
 - ARTATE® (Trihexifenidilo) 2mg/ 6h vo.
 - Si los anticolinérgicos están contraindicados: AMANTADINA® cápsulas: 100mg /8-24 h vo.