

Tratamiento Farmacológico de las Distonías en Edad Pediátrica. Caso Clínico de Parálisis Cerebral Discinética.

Héctor Francisco Chavéz-Gloria¹, Beatriz Eugenia Chávez-Luevanos¹, Adriana Carlota Cantú-Salinas¹, Ana Luisa Carrión-García¹, Laura de León-Flores¹, Salvador Vázquez-Fuentes¹, Oscar de la Garza-Pineda¹.

¹Servicio de Neurología Pediátrica, Hospital Universitario "Dr. José E. González"; U.A.N.L.; Monterrey, NL, México. ¹

INTRODUCCIÓN

Las distonías son contracciones musculares espontáneas, involuntarias y sostenidas. Estos movimientos pueden clasificarse según su etiología (tabla 1) y su duración: espasmo (<1 segundo), movimiento (varios segundos, sostenida), postura (minutos a horas).¹

La parálisis cerebral (PC) discinética comprende del 4% al 17% de todos los casos de PC.² En un estudio de distonía secundaria el 53% se clasificó como PC y en más de la mitad de los pacientes se observó un deterioro progresivo.³ Además, se ha descrito que las distonías pueden coexistir con subtipos espásticos de parálisis cerebral, clasificándose como “mixto”.⁴

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente masculino de diez meses de edad, hospitalizado por presentar movimientos hipercinéticos (distonías). Antecedente de producto a término, asfixia perinatal severa y crisis neonatales. A los 5 meses de edad se realiza diagnóstico de retraso global del desarrollo e inicia con espasmos infantiles, tratado con vigabatrina y prednisona por un mes. Un mes previo a su ingreso debutó con movimientos distónicos de predominio en tronco y cuello, que incrementan en intensidad y frecuencia, hasta ingresar al servicio de urgencias por persistencia de postura distónica a nivel de tronco y cuello, durante las diez horas previas. A su ingreso se observa en un estado de desnutrición severa, cuadriparesia espástica Ashworth 3 e hiperreflexia generalizada. Tomografía de cráneo simple (Figura 1) con presencia de malacia y gliosis en tálamos, núcleos lenticulares y brazo posterior de la cápsula interna bilateral. Se inició clonazepam y se egresa el paciente con supresión de mas del 50% en distonías presentadas al día.

Tabla 1.

Etiología	
Distonía primaria (genética)	Presentes de forma aislada y sin déficit neurológico.
Síndrome distonía plus	Se acompaña de alteración neurológica (parkinsonismo o mioclonías).
Distonía secundaria	Debido a un factor externo, toxina o droga.
Distonías heredo-degenerativa	Ocurre como una característica de una alteración neurológica generalizada y heredada.

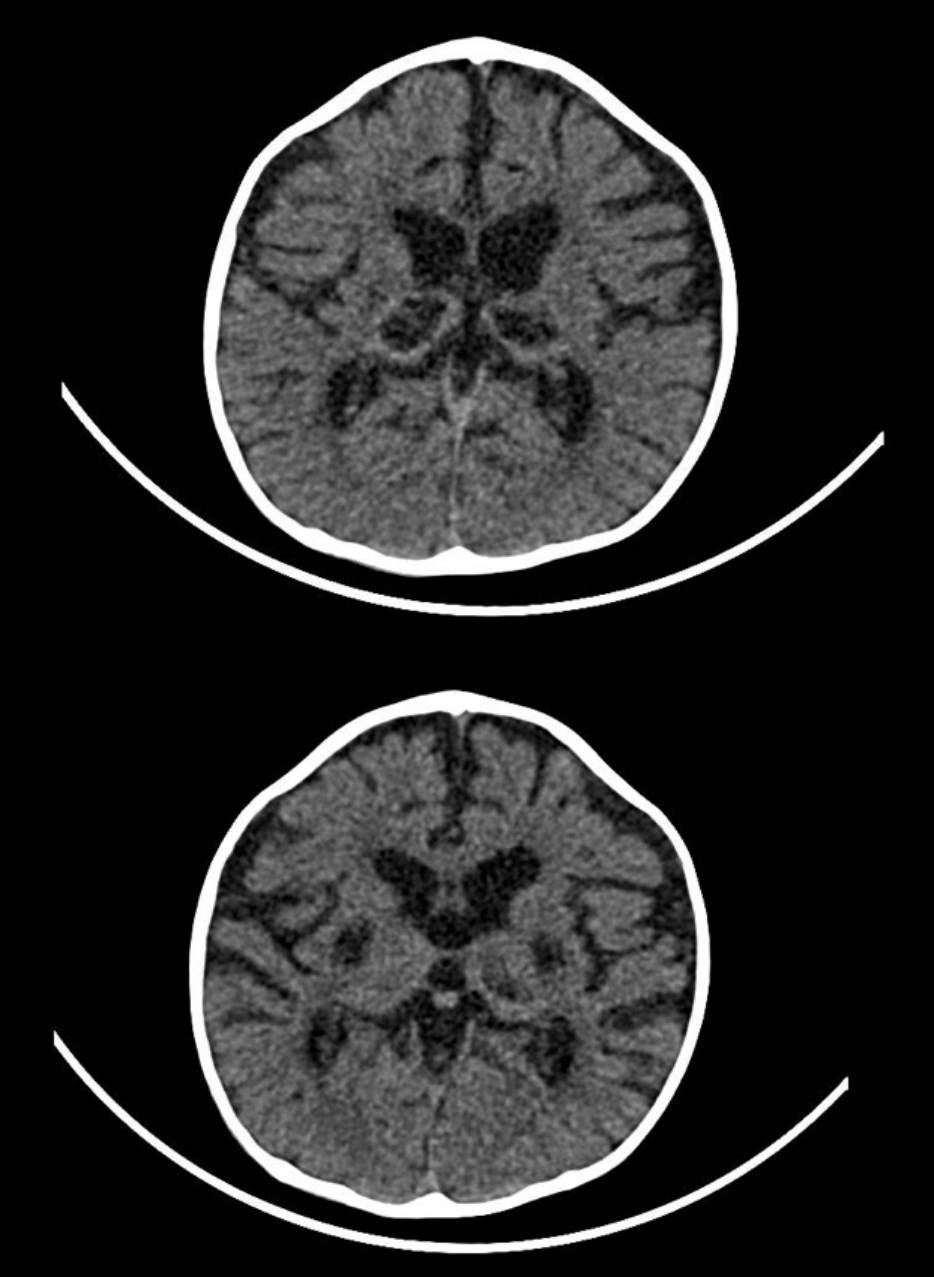
DISCUSIÓN

De manera específica en el uso de medicamentos orales: baclofeno y benzodiacepinas potencian la acción inhibitora postsináptica de GABA. Trihexifenidilo produce un efecto anticolinérgico. Actualmente solo existe evidencia nivel A para el uso de trihexifenidilo para reducir la distonía primaria, produce efecto antagonista de los receptores muscarínicos que actúa sobre los receptores del sistema nervioso central.⁵

CONCLUSIÓN

Diferentes revisiones sistemáticas donde se ha evaluado la efectividad a corto y largo plazo del tratamiento oral para distonías, no han logrado respaldar el uso de los distintos tipos de medicamentos. Es por lo siguiente que la mayoría de estas intervenciones farmacológicas se basan en opiniones de grupos de expertos.

Figura 1.



BIBLIOGRAFIA

1. Campbell, W.W. & Barohn, R.J. (2020). DeJong. Neurological examination. (8th ed). Philadelphia: Wolters Kluwer.
2. Reid SM, Carlin JB, Reddiough DS. Distribution of motor types in cerebral palsy: how do registry data compare? *Dev Med Child Neurol* 2011; 53: 233– 8.
3. Lin JP, Lumsden DE, Gimeno H, Kaminska M. The impact and prognosis for dystonia in childhood including dystonic cerebral palsy: a clinical and demographic tertiary cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014; 85: 1239– 44.
4. Jethwa A, Mink J, Macarthur C, Knights S, Fehlings T, Fehlings D. Development of the Hypertonia Assessment Tool (HAT): a discriminative tool for hypertonia in children. *Dev Med Child Neurol* 2010; 52: e83– 7.
5. Fehlings D, Brown L, Harvey A, Himmelmann K, Lin JP, Macintosh A, Mink JW, Monbaliu E, Rice J, Silver J, Switzer L, Walters I. Pharmacological and neurosurgical interventions for managing dystonia in cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*. 2018 Apr;60(4):356-366.