

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

---

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA  
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
DELEGACIÓN SUR DEL DISTRITO FEDERAL  
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI**

**“ESTUDIO DEMOGRÁFICO DE PACIENTES CON DISTONIA DEL  
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI”**

## **TESIS**

---

**PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE NEUROLOGÍA**

**PRESENTA  
DR. ABUNDEZ ADAME ALIO VLADIMIR**

**ASESOR  
Dra. Cristina Rivera Nava.  
Médico adscrito Servicio de Neurología  
UMAE Hospital de Especialidades CMN Siglo XXI**

---

**MÉXICO, D.F.**

**FEBRERO 2011**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS  
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud  
Coordinación de Investigación en Salud

**Dictamen de Autorizado**

COMITÉ LOCAL DE INVESTIGACIÓN EN SALUD 3601

FECHA **30/03/2010**

**Estimado Silvia Cristina Rivera Nava**

**PRESENTE**

Tengo el agrado de notificarle que, el protocolo de investigación en salud presentado por usted, cuyo título es:

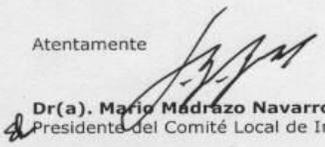
**Estudio demográfico de pacientes con Distrofia del Centro Médico Nacional Siglo XXI**

fue sometido a consideración del Comité Local de Investigación en Salud, quien de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores consideraron que cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética médica y de investigación vigentes, por lo que el dictamen emitido fue de: **AUTORIZADO**.

Habiéndose asignado el siguiente número de registro institucional

<b>No. de Registro</b>
<b>R-2010-3601-26</b>

Atentamente

  
**Dr(a). Mario Madrázo Navarro**  
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud Núm 3601

**IMSS**

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

---

**DRA. DIANA G. MENEZ DIAZ**

JEFE DE LA DIVISIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD  
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

---

**DR. RAÚL CARRERA PINEDA**

JEFE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA  
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

---

**DRA. CRISTINA RIVERA NAVA**

MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA  
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

AGRADECIMIENTOS

**A MIS PADRES**

POR QUE SON MI INSPIRACIÓN

**A MIS MAESTROS**

DR. CARLOS CUEVAS, DRA. CRISTINA RIVERA, DR. GABRIEL NERI, DR. RAÚL  
CARRERA, DR. ELI SKROMNE, DRA. ANA LILIA OSNAYA

POR LOS CONOCIMIENTOS, EXPERIENCIA Y AMISTAD QUE ME REGALARON.

**A MIS COMPAÑEROS.**

POR QUE COMPARTIMOS DIVERSOS MOMENTOS JUNTOS Y NUNCA NOS  
SEPARAMOS.

AL DOCTOR ERNESTO CORNEJO Y ROSALINDA SÁNCHEZ.

AL INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL Y A LA UNIVERSIDAD  
NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO.

***“Y POR ULTIMO AL FUTURO ANHELADO QUE ME IMPULSA  
A CRECER DÍA A DÍA”***

## **1. DATOS DEL ALUMNO**

APELLIDO PATERNO: **ABUNDEZ**

APELLIDO MATERNO: **ADAME**

NOMBRES: **ALIO VLADIMIR**

TELÉFONO: **5523066354**

UNIVERSIDAD: **UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE MÉXICO**

CARRERA: **ESPECIALIDAD EN NEUROLOGÍA**

NUMERO DE CUENTA: **507215644**

## **2. DATOS DEL ASESOR**

APELLIDO PATERNO: **RIVERA**

APELLIDO MATERNO: **NAVA**

NOMBRE: **CRISTINA**

## **3. DATOS DE LA TESIS**

TITULO: **ESTUDIO DEMOGRÁFICO DE PACIENTES CON DISTONIA DEL CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI**

SUBTITULO: **“CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS Y CLÍNICAS DE PACIENTES CON DISTONIA DEL CMN SIGLO XXI”**

44 paginas.

AÑO: **2011**

Numero de registro: **R-2010-3601-26**

## ÍNDICE

<b>CONTENIDO</b>	<b>PAGINA</b>
Resumen	1
Introducción	3
Antecedentes	4
Justificación	25
Planteamiento del problema y objetivos	26
Sujetos, método y descripción de variables	27
Metodología	28
Consideraciones éticas	29
Resultados	30
Discusión	40
Conclusiones	41
Referencias bibliográficas	43

## RESUMEN

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
FACULTAD DE MEDICINA. IMSS  
UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI

**TITULO: ESTUDIO DEMOGRÁFICO DE PACIENTES CON DISTONIA DEL CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI**  
**SUBTITULO: “CARACTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS Y CLÍNICAS DE PACIENTES CON DISTONIA DEL CMN SIGLO XXI”**

TESIS PARA OBTENER EL DIPLOMA EN LA ESPECIALIDAD DE NEUROLOGÍA QUE PRESENTA EL DR. ABUNDEZ ADAME ALIO VLADIMIR.

ASESOR: DRA. RIVERA NAVA CRISTINA. UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI.

### INTRODUCCIÓN

Al momento actual no existen estudios sobre las características demográficas y clínicas de la población mexicana que padece distonia, la realización de esta investigación servirá de referencia para mejorar la comprensión de las características mencionadas y así agilizar el diagnóstico, clasificación y manejo, al mismo tiempo conocer si existe alguna asociación descriptiva entre los posibles factores de riesgos asociados.

Además podrá apoyar e impulsar a futuras investigaciones basados en el conocimiento de la población a estudiar.

### PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuales son las características demográficas y clínicas de los pacientes con distonia del centro medico nacional siglo XXI?

### OBJETIVO GENERAL

Obtener las características demográficas y clínicas de los pacientes con distonia del centro medico nacional siglo XXI

Objetivos particulares.

Conocer los antecedentes familiares con distonia del centro medico nacional siglo XXI.

Conocer el grupo de edad y por sexo mas afectado de pacientes del centro medico nacional siglo XXI.

Conocer el tipo de ocupación mas frecuentemente asociada

Conocer cuanto tiempo se tarda en realizar el diagnóstico de distonia en pacientes del centro medico nacional siglo XXI.

Conocer la distonia más frecuente de pacientes del centro medico nacional siglo XXI.

Conocer la comorbilidad mas frecuentemente asociada de pacientes con distonia del centro medico nacional siglo XXI.

### SUJETOS Y MÉTODO.

DISEÑO DEL ESTUDIO: Estudio descriptivo, observacional, transversal.

UNIVERSO DE TRABAJO: Pacientes con diagnóstico de distonia atendidos en la clínica de movimientos anormales del Centro Medico Nacional Siglo XXI.

### DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES

VARIABLES INDEPENDIENTES

Distonia

VARIABLES DEPENDIENTES

Edad, evolución del padecimiento, Sexo, Escolaridad, Ocupación, Tipo de distonia, antecedentes familiares, Comorbilidades asociadas

## **METODOLOGÍA**

### **SELECCIÓN DE LA MUESTRA:**

Se obtuvo la información de un cuestionario y de los expedientes clínicos de todos los pacientes registrados con diagnóstico de distonia en la clínica de movimientos anormales del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

### **TAMAÑO DE LA MUESTRA**

Todos los pacientes atendidos con diagnóstico de distonia en la clínica de movimientos anormales durante el periodo que comprende de enero del 2008 al febrero del 2010

### **CRITERIOS DE SELECCIÓN**

Criterios de inclusión:

Todos los pacientes atendidos con diagnóstico de distonia en la clínica de movimientos anormales del centro médico nacional siglo XXI

Criterios de exclusión.

Se excluyen los pacientes que tengan información incompleta en sus expedientes.

### **PROCEDIMIENTOS.**

Se recolectó información de un cuestionario y de los expedientes clínicos de todos los pacientes registrados en la clínica de movimientos anormales, la información será anexada en una hoja de base de datos, para luego incluirlos en el análisis estadístico.

### **ANÁLISIS ESTADÍSTICO:**

Con el programa SPSS versión 18. Se realizó análisis estadística paramétrica para las variables cuantitativas y estadística no paramétrica para las variables cualitativas.

## **RESULTADOS**

Se incluyeron un total de 113 pacientes con diagnóstico de distonia en edades comprendidas entre 19 y 88 años de edad, con una media de 55 años, el 62.8% mujeres y el 37.1% hombres, se encontró en cuanto a ocupación que el 38.9% estaba jubilado, 25.7% dedicado al hogar, 22.1% profesionalista técnico, 11.5% profesionalista y 1.8% estudiante. En el 21% de los pacientes se realizó el diagnóstico en 3 a 4 meses una vez iniciado los síntomas. La distonia más frecuentemente encontrada fue la segmentaria seguida de la cervical, blefaroespasmo, generalizada, orolingual, hemidistonia y espasmo del escribiente. El 15% tiene antecedente familiar. En cuanto a comorbilidades asociadas el 44.2% no tiene antecedentes, el 24.8% tuvo hipertensión arterial sistémica, el 6.2% enfermedad vascular cerebral (enfermedad multinfarto y en núcleos de la base), 5.3% tiene antecedente de trauma cráneo-cervical, 5.3% tienen distonia plus, 4.4% asociado a medicamentos (metoclopramida, levodopa), 3.5% a patología cervical y 2.7% a hipoxia neonatal. Cuando se realizó comparación de comorbilidades con tipo de distonia se encontró una asociación descriptiva entre medicamentos (metoclopramida, levodopa) y distonia segmentaria, generalizada y orolingual, entre EVC (enfermedad multiinfarto y núcleos de la base) y todos los tipos de distonia excepto espasmo del escribiente, entre HAS y todos los tipos de distonia excepto generalizada, entre trauma cráneo cervical y distonia cervical y segmentaria, entre patología cervical (canal cervical estrecho, hernia cervical) y distonia cervical, entre hipoxia neonatal y distonia generalizada. Distonia plus (corea, camptocormia, Parkinson, atrofia olivopontocerebelosa) y todos los tipos de distonia excepto espasmo del escribiente y orolingual.

La resonancia magnética fue en su mayoría normal, las patologías encontradas en orden de frecuencia fueron dolicoectasia basilar, infarto de núcleos basales y enfermedad multi-infarto.

**MÉXICO D.F.**

**FEBRERO 2011**

## **INTRODUCCIÓN:**

Distonia es un síndrome neurológico caracterizado por contracciones de músculos opuestos, involuntarios, sostenidos, y a menudo repetitivos, causando torsión o movimientos espasmodicos o posturas anormales, particularmente por su rica expresión y un curso variable, es frecuentemente no reconocido o mal diagnosticado. El termino distonia fue acuñado por Oppenheim en 1911, cuando fue aplicado para nombrar la distonia muscular deformante “dystonia musculorum deformans” refiriéndose a una forma de distonia generalizada de inicio en la infancia.

Hoy casi 100 años después, muchos tipos de distonia son reconocidos, que incluye distonia primaria (idiopática) o distonias secundarias a otros desordenes (sintomática). Muchos médicos generales no están familiarizados con esta entidad; ellos a menudo la confunden con espasticidad o rigidez y algunas veces pueden atribuir esto a causas psicógenas. Los pacientes con distonia frecuentemente consultan varios médicos antes de un correcto diagnostico, algunos ejemplos de errores diagnósticos incluyen parálisis cerebral en la infancia que genéticamente determinada como distonia respondedora a levodopa. Ojo seco en pacientes con blefaroespasma y estrés muscular cervical en un paciente con distonia cervical.

Dado los recientes avances atendiendo a causas y tratamiento de distonia, este desorden debería ser mas ampliamente y adecuadamente diagnosticado.

## **ANTECEDENTES:**

### **Antecedentes históricos:**

Una de las primeras descripciones de distonia fue hecha por Gower en 1888, quien acuñó el término “corea tetanoide” para describir el desorden de movimiento en 2 hermanos que después se encontró que tenían enfermedad de Wilson. En 1901 Destarac utilizó el término “tortícolis espasmódica” para describir el movimiento torsional de cuello y pelvis en una niña de 17 años. Destarac también enfatizó que estos movimientos espasmódicos ocurrían durante la actividad y que se aliviaban al reposo y con varias maniobras. El término distonia muscular deformante fue acuñado por Oppenheim en 1911. Quien fue criticado más tarde por Flatau y Sterling porque referían que alteraciones del tono muscular no era necesariamente una característica del desorden, era incorrectamente aplicado que el movimiento involuntario fuera el resultado de un desorden muscular, y por que no todos los pacientes se deformaban. Ellos destacaban la naturaleza genética del desorden y sugerían el término espasmo por torsión progresivo.

Grandes cambios en el conocimiento de las distonias.

Años	Autor	Descripción
------	-------	-------------

---

1887 Wood describen la distonia facial y oromandibular.

1888 Gowers “corea tetanoide” en 2 hermanos que después se encontró que tenían enfermedad de Wilson.

1901 Destarac “tortícolis espasmódica” una niña de 17 años con tortícolis, tortipelvis, espasmo del escribo, que mejoraba con trucos sensoriales.

1903 Leszynsky espasmo histérico y marcha

1908 Hunt mioclonia del tronco “tic espasmódico” histérica

1908 Schawalbe síndrome hereditario “tónico, calambre”

1911 Ziehen “neurosis de torsión” no creía que el desorden era histérico, observo que movimientos convulsivos incrementaban durante movimientos voluntarios y durante excitación emocional.

1911 Oppenheim “distonia muscular deformante y dysbasia lordotica progresiva, posturas sostenidas, tono muscular, movimientos rápidos que semejaban temblor, corea y atetosis.

1911 Flatau y Sterling “espasmo de torsión progresivo” hereditario, patrón repetitivo, judíos con alta inteligencia: criticaron el termino “deformans” por que no todos llegaban a estar desfigurados y objetaron el termino “muscular” por que implicaba solo una condición muscular.

1912 Fraenkel movimientos rápidos, torsionales, sostenidos tortico-pélvicos.

1912 Wilson “degeneración hepatolenticular”- clónico o parecido a tic espasmódico, movimientos coreiformes y atetoides.

1919 Mendel “Distonia torsión”—revisión de la literatura: 33 pacientes “una enfermedad mórbida”

1920 Taylor “distonia lenticular” postural (miostatico) y formas cinéticas de distonia.

1926 Davidenkow distonia mioclonica- movimientos rápidos como tic.

1929 Wimmer “no es una enfermedad si no un síndrome” – visto en enfermedad de Wilson.

1944 Herz distonia idiopática como una enfermedad – 15 casos personales y 105 de la literatura “movimientos de inflexión, lentos, largamente sostenidos”. Alternado miorritmias o muy rapidos como tic torsionales.

1958 Cooper talamotomia

1959 Zeman autosomico dominante

1960 Zeman formas frustradas de distonias

1962 Denny Brown actitud fija o relativamente fija

1967 Zeman y Dyken neuropatología inespecífica en cerebro distonicos

1970 Eldridge predominantemente autosomico recesivo entre judíos Ashkenazi, autosomico dominante entre pacientes no judíos.

1976 Eldridge y Fahn primera monografía sobre distonia

1983 Jancovich y Patel blefaroespasmo- distonia oromanibular secundaria a lesión diencencefalica rostral

1985 Scott y col. Toxina botulínica para blefaroespasmo

1989 Ozelius y col gen de distonia autosomica dominante sobre cromosoma 9q32-

34

---

## **Fisiopatología:**

La fisiopatología de distonia primaria es desconocida, lesiones en el putamen pueden causar distonia secundaria, pero anomalías patológicas no han sido identificadas en distonia primaria, sugiriendo que anomalías neuropsicológicas y bioquímicas que no han sido identificadas pudieran ser responsables y un papel de la dopamina es sugerido por los efectos de levodopa en distonia que responde a levodopa, distonia causada por levodopa en Parkinson, distonia producida por drogas antipsicóticas que bloquean los receptores de dopamina y la frecuente asociación de distonia con parkinsonismo.

La distonia es caracterizada por inhibición disminuida en niveles múltiples del sistema nervioso central, suprimir la excitabilidad de circuitos neuronales puede causar movimientos por sobre flujo en músculos adyacentes, la representación sensoriomotora de partes de cuerpo afectadas esta agrandada en la corteza de pacientes con distonia focal sin embargo aunque las funciones motoras y sensoriales de los ganglios basales aparecen alteradas, es desconocido si los cambios son primarios o secundarios. La tomografía por emisión de positrones muestra patrones anormales de actividad neuronal en los ganglios basales, la importancia es apoyada por anomalías de circuitos en los ganglios basales identificados en distonia parkinsonismo ligado al X o DYT3.

## **Epidemiología:**

La prevalencia de distonia es difícil de estimar por la variación clínica y la tendencia a que los casos leves a ser subdiagnosticados. En un estudio basado sobre notas medicas de Minnesota, USA, la prevalencia fue de 3.4 por 100,000 para distonia generalizada y 29.5 por 100,000 para distonia focal. (8)

Un más reciente estudio en Europa encontró una prevalencia de 15.2 por 100,000; la mayoría de casos, 11.7 por 100,000 fueron focales (9). Estudios familiares han mostrado que al menos la mitad de casos son erróneamente diagnosticados o no diagnosticados. (5,10). Por esta razón la incidencia reportada esta probablemente subdiagnosticada debido a que son basados sobre clínicas de toxina botulínica y neurología adultos. La distonia de inicio temprano tiene una herencia autosómico dominante con reducida prevalencia (30-40%), la prevalencia de la enfermedad ha sido estimada en 1 por 160,000 en la población general (12) pero tan alta como 1 por 2000 en los judíos Askenazi. Las distonias de inicio tardío genéticas son más complejas que aquellas formas de inicio temprano y el papel de genes en la etiología en varios subtipos clínicos adultos no son completamente conocidas. Como la distonia de inicio temprano, inicio tardío, focal o cervico-craneal, cuando son identificados como genéticos también son vistos como herencia autosómica dominante, la penetrancia de distonia de inicio tardío es vista como muy baja y el restante casos puede no ser genético

Basado sobre población viviendo en Rochester Minesota se estiman 2 millones por año de distonia generalizada y 24 millones por año para distonia focal, la prevalencia ha sido estimada de 3.4/100,000 para generalizada y 30/100,000 para focal, la prevalencia de distonia generalizada en judíos de ancestros del este de Europa (Askenazi) viviendo en Israel fue el doble que la población de estados unidos.

Entre los 1000 pacientes con distonia evaluados por el colegio Baylor de medicina clínica de movimientos anormales: 326 eran distonia cervical, 228, distonia craneal (una combinación blefaroespasmo y distonia orormandibular), 169 distonia generalizada, 109 blefaroespasmo aislado, 79 distonia focal aislada, 67 distonia laríngea (disfonía espasmódica), 51 hemidistonia y 48 distonia orormandibular.

### **Clasificación:**

Pueden ser clasificadas de acuerdo a 5 aspectos:

- a) severidad
- b) características clínicas
- c) distribución
- d) edad de inicio
- e) etiología.

### **Clasificación por severidad:**

Acción especifica-sobreflujo- al reposo- posturas fijas

Movimientos distonicos pueden ocurrir en reposo pero usualmente son exacerbados por actividad motora voluntaria (distonia de acción). Una forma de

distonia de acción es la distonia focal de tareas específicas como espasmo del escribiente (grafoespasmo) otras incluye el tocar un instrumento musical, sostener una taza de café o utensilios en ciertas posiciones o habilidades que requieren ciertas habilidades o deportes. Algunas veces la actividad motora voluntaria en una parte del cuerpo resulta en movimiento involuntario de otra parte del cuerpo, este es el fenómeno de sobre flujo típicamente en paciente con distonias, atetosis y discinesias inducidas por levodopa. Algunos pacientes experimentan progresión de distonia de tarea específica a distonia focal o a una distonia por sobre flujo una distonia que ocurren en reposo y finalmente en postura fija.

La intensidad de movimientos distónicos puede ser influenciada por varias condiciones y esta fluctuación natural puede ser evaluada con escalas cuantitativas. Por ejemplo actividad motora voluntaria como caminar, correr, escribir, caminar, realizar tareas específicas puede exacerbar la distonia, además la distonia frecuentemente incrementa con estrés y fatiga. Por otro lado los movimientos distónicos algunas veces pueden ser aliviados por reposo, autohipnosis y varios trucos sensoriales o contraposición como tocar la barbilla o el occipucio para ayudar a superar la tortícolis. Los movimientos distónicos usualmente cesan durante el sueño, pero pueden aparecer durante las fases ligeras de sueño como posturas distónicas.

## **Clasificación por características clínicas.**

Características clínicas: (continuo, rápido, lento, fijo o paroxístico)

La diferenciación fue hecha entre movimientos bajos sostenidos o posturas sostenidas fijas y rápidas, movimientos distónicos espasmódicos. Aunque los movimientos distónicos usualmente son continuos, el tiempo e intensidad de movimientos pueden ser influenciados por varios factores, incluyendo emoción, fatiga, relajación y actividades motoras. La distonia diurna puede ser asociada con características parkinsonicas y a menudo responden con levodopa o anticolinergicos.

## **Clasificación por distribución.**

Puede ser clasificada en uno de los 5 grupos:

Distribución: focal, segmentario, multifocal, generalizado, unilateral (hemidistonia)

Distonia focal: afecta a una sola parte del cuerpo y es ejemplificada por tortícolis, torsión ocupacional, distonia de pies, desviación oculogira, blefaroespasma, distonia laríngea, oromandibular, lingual, faríngea, laríngea y algunas formas de bruxismo y trismus.

Distonia segmentaria: afecta 2 o mas regiones adyacentes del cuerpo, ejemplos distonia cráneo cervical, caracterizada por la combinación de blefaroespasma y

facial, oromandibular, lingual, faríngea, laríngea, y distonia cervical. Otras categorías de distonia segmentaria incluye braquial (uno o ambos brazos con o sin involucrar axial o músculos craneales) crural (una pierna mas tronco o ambas piernas) y axial (cuello y tronco con o sin músculos craneales)

Distonia multifocal: involucra 2 o mas partes del cuerpo no contigua como una combinación de tortícolis y distonia de pierna).

Distonia generalizada: consiste en distonia crural segmentaria y distonia de al menos otra parte del cuerpo.

Hemidistonia: (distonia unilateral) solo la mitad del cuerpo y usualmente es asociada con una lesión estructural en el ganglio basal contralateral particularmente el putamen.

### **Clasificación por edad de inicio:**

De inicio temprano menos de 26 años.

De inicio tardío más de 26 años.

Es importante por que cuando una enfermedad empieza en la infancia o en la adolescencia esta progresa de una distonia focal de extremidades a severa forma generalizada, mientras que la distonia que empieza después de los 25 años, usualmente involucra músculos craneocervicales, casi siempre permanece localizado o segmental y usualmente no progresa, se clasifica como infantil en inicio menor de 2 años, de inicio temprano o en la infancia (2 a 26 años), tardío o en

adulto (mayor de 26 años). Mientras que las distonias de inicio en la infancia a menudo llegan a ser generalizadas, las de inicio tardío permanecen focales o segmentarias. La distonia de inicio en la infancia vista frecuentemente en judíos askenazi, a menudo evoluciona de manera caudal rostral.

### **Por causa (etiología).**

- **Primaria (o idiopática):** la distonia es solo un signo clínico y no hay causa exógena identificable u otra enfermedad hereditaria o degenerativa ej. Distonia DYT 1
- **Distonia-plus:** La distonia es un signo prominente pero esta asociada con otros desordenes del movimiento. No hay evidencia de neurodegeneración. Ej. mioclonia-distonia (DYT-11)
- **Heredodegenerativa:** la distonia es un signo prominente entre otras características neurológicas de un desorden heredodegenerativo ej. Enfermedad de Wilson.
- **Secundaria:** la distonia es un síntoma de una condición neurológica identificada como una lesión cerebral focal, exposición a drogas o químicos. Ej. distonia debido a un tumor cerebral, distonia en enfermedad de Parkinson.
- **Paroxismos:** la distonia ocurre en breves episodios. estos desordenes son clasificados como idiopáticos (a menudo familiares aunque casos esporádicos también ocurren) y sintomático debido a una variedad de causas. 3 principales causas formales son conocidas dependiendo del

factor desencadenante: discinesia kinesica paroxística (PKD; DYT9) los ataques son inducidos por movimiento súbito, distonia paroxística inducida por ejercicio como caminar o nadar y en forma no-kinesigenic (PKND; DYT-8) por alcohol, café, te, etc. Una forma familiar compleja con PNKD y espasticidad (DYT-10) también ha sido descrita.

### **Características clínicas:**

Las características clínicas de distonia comprenden una combinación de movimientos distonicos y posturas que crean una postura torsional. La distonia postural puede preceder la ocurrencia de movimientos distonicos y en raros casos puede persistir sin la apariencia de movimientos distonicos llamada distonia fija. Posturas distonicas sostenidas pueden ser la característica de distonia torsional y pueden permanecer sin otra anomalía por muchos años antes de que los movimientos torsionales lleguen a ser aparentes. La distonia tiene características específicas que pueden ser reconocidas por exploración física; rapidez de contracción en movimientos distonicos lentos o rápidos, pero en el pico de la contracción los movimientos son sostenidos. El movimiento involuntario asociado con distonia es a menudo variable por meses o años, y de un sujeto a otro. Sin embargo durante un periodo dado de observación y con cada individuo afectado, la distonia es distintivamente consistente y predecible.

Características básicas: posturas distonicas de flexión o torsión de una parte del cuerpo a lo largo del eje, esto es fácilmente observado sobre partes del cuerpo alargadas como las extremidades o el tronco pero esto es obviamente menos

visible en el cráneo. Las posturas son direccionales y forzan a la región del cuerpo involucrada dentro de una posición anormal que esta consistentemente presente, en anomalías posturales de distonia axial son a menudo una característica prominente, debido a la rara frecuencia de ocurrencia de movimientos distónicos en el tronco. Formas predominantemente posturales de distonia axial incluyen escoliosis y camptocormia. Usualmente, el dolor no es una característica prominente de las distonias, excepto en distonia cervical y algunas formas secundarias. Posturas distónicas más que movimientos pueden causar dolor. Como una regla los movimientos distónicos tienen una naturaleza torsional y una calidad direccional son repetitivos y con un patrón, consistentes, predecibles y son sostenidos en su pico. La calidad direccional es sostenida, consistente y predecible esto indica que el mismo grupo de músculos son repetidamente involucrados. Los movimientos son direccionales con una rapidez variable. Movimientos distónicos del cuello tiene una preponderancia direccional, forzando la cabeza para asumir una posición anormal (ej. Rotación horizontal o inclinación lateral), solo por un momento. Similarmente otras formas focales de distonia resultan en movimientos consistentes direccionales o posturas (ej. Desviación ulnar, flexión plantar, aducción de cuerda vocal, cierre de ojos)

Los movimientos distónicos son ocasionalmente rítmicos pero la mayoría son arrítmicos, cuando son rítmicos, estos pueden ser datos para diferenciarlo de temblor esencial no distónico. Por otro lado su carácter direccional y otras características que indican distonia rítmica más que temblor esencial incluye,

irregularidad, la apariencia o empeoramiento del temblor cuando las partes del cuerpo afectadas son colocadas en una posición opuesta a la dirección del movimiento, y la activación de los músculos no es requerida para mantener el movimiento (sobre flujo como se describe mas adelante). En contraste, los movimientos distonicos son fácilmente distinguibles de corea, debido a que en la distonia no hay flujo de movimiento a lo largo de la parte del cuerpo afectada y el tono muscular no esta reducido. Los movimientos distonicos pueden ser rápidos y pueden semejar mioclonias o atetosis y genera un término que ha sido nombrado “distonia mioclonica”; cuando es lenta y distal la descripción de atetosis distinta a tics, que usualmente cambian su patrón en el tiempo. Los movimientos distonicos son predecibles y consistentes durante un periodo de observación, además no hay fuerte urgencia para ejecutar el movimiento involuntario y no se alivia después de su ejecución, estos son aspectos de tics, que asumen un patrón “semivoluntario” o al menos no de naturaleza intencional y no son usualmente observados en distonia. En personas con excesivo parpadeo puede ser difícil de distinguir las características de movimientos distonicos de aquellos con tics motores. La expresión de tics distonicos ha sido usada para indicar tics oculares. La expresión de “tics distonicos” ha sido usada para indicar tics motores oculares que se parece a leve distonia,

La distonia no es un fenómeno estático. Cambios en el patrón de activación de músculos ocurre durante el curso de la enfermedad y también sigue a maniobras específicas que tienen un valor de diagnostico relevante.

*Sobreflujo es observado cuando la distonia se extiende a regiones del cuerpo contiguas, que no es observado como un fenómeno independiente.* Un fenómeno de sobreflujo a la extremidad superior en un paciente con distonia cervical. Fenómeno en espejo ocurre cuando una tarea voluntaria involucra una extremidad, similares movimientos involuntarios (a menudo con características distónicas) nace en la extremidad contralateral. Fenómeno en espejo no es una característica específica de distonia, aunque esto puede revelar una distonia latente, particularmente en sujetos con distonia familiar. Cuando esto ocurre en pacientes distónicos el fenómeno en espejo puede ser considerado como una expresión mínima de distonia focal que es observada en partes contrarias del cuerpo no afectadas. El término “distonia de acción” indica que la distonia es activada por tareas voluntarias. La activación de movimientos voluntarios facilita la detección de distonia que no es observada al reposo, incrementa la intensidad de la distonia cuando es demasiado leve para ser inequívocamente reconocida. La activación de movimientos voluntario puede variar de inespecificidad a tarea altamente específica. Distonia ocupacional ocurre cuando una tarea ocupacional específica (ej. una tarea motora) es realizada, tarea específica es una característica de formas leves de distonia que puede estar perdida por progresión de la enfermedad. Temblor primario de escritura que primero descrito en un paciente quien se quejaba de sacudidas de antebrazo derecho cuando escribía (17). A pesar de su nombre, es considerada una distonia tarea específica cuando los movimientos asemejan temblor debido a su ritmicidad. Similarmente a movimientos, posturas distónicas

pueden también ser activadas por tareas motoras voluntarias específicas. Movimientos distónicos y posturas pueden ser aliviadas por algunos movimientos voluntarios específicos, también llamados gestos antagonistas o como “trucos sensoriales”. Su presencia apoya fuertemente al diagnóstico de distonia. Se piensa que son por inhibición del sobreflujo cortical asociado con distonia a nivel central. Los 2 términos sugieren un mecanismo fisiopatológico diferente: realizando un movimiento voluntario altamente específico puede interferir con el sobreflujo de programas motores de los ganglios basales, de esta manera la inhibición de gestos antagonistas; por otro lado, aferencias sensoriales puede inhibirla emergencia clínica de distonia (trucos sensoriales). Por esto gestos antagonistas y trucos sensoriales no simplemente oponen un movimiento voluntario al movimiento involuntario. Pacientes a menudo automáticamente seleccionan gestos antagonistas cuando los movimientos distónicos tienen un pico; esto no es una excepción a la regla general de movimientos voluntarios. Particularmente con habilidades propositivas, agravan la distonia, debido a que gestos antagonistas y trucos sensoriales son por tareas específicas motoras que deben ser realizadas muy adecuadamente para ser eficaces. La mejoría de distonia con la actividad ha sido también denominado “distonia paradójica”.

### **Diagnostico diferencial.**

La tradicional descripción de distonia enfatiza que las contracciones musculares son sostenidas y que movimientos rápidos distónicos a menudo no son reconocidos.

Estos movimientos rápidos asemejan a mioclonias y el término distonia mioclónica algunas veces es aplicado cuando los movimientos son rápidos y repetitivos, varios pacientes y familias con coexistencia de distonia mioclónica han sido descritos, en un síndrome llamado distonia mioclónica, la mioclonia a menudo ocurre en partes del cuerpo no afectadas por distonia.

Una característica de distonia que ayuda a diferenciarla de otros movimientos hiperquinéticos es que los movimientos distónicos, si son o no rápidos, son repetitivos y con un patrón (el mismo grupo muscular está siempre involucrado) esto contrasta con la corea en la cual consiste en movimientos breves que ocurren continuamente y fluyen al azar de una parte a otra.

Los tics son movimientos breves e intermitentes, en contraste con distonia, los tics son suprimidos más fácilmente, usualmente son abruptos más que continuos y a menudo son precedidos por una subjetiva compulsión o sensación de alivio posterior, simples tics involucran solo un grupo de músculos, causando un breve aislado, movimiento como tirón. Tics motores complejos consisten en movimientos secuenciados coordinados recordando actos motores normales o gestos que son inapropiadamente intensos y temporales. La fenomenología de los tics varían desde breves, relámpago como sacudidas (tic mioclónicos) o más sostenidas contracciones (tic distónicos).

El diagnóstico de distonia es a menudo complicado por la coexistencia de temblor, 2 tipos básicos de temblor pueden ocurrir en pacientes con distonia: postural (tipo

esencial) y distónico. El temblor postural en las manos, fenomenológicamente idéntico al temblor esencial, está presente en ¼ de pacientes con distonía cervical, una relación patológica entre distonía y temblor esencial es sugerida por un 25% de prevalencia de temblor en las manos tipo postural esencial en 300 pacientes con distonía cervical y un 47% de prevalencia de distonía en un estudio de 350 pacientes con temblor esencial. En algunas pacientes con temblor del tronco y la cabeza (usualmente 2 a 5 Hz de frecuencia) pueden preceder al inicio de distonía y pueden ser la manifestación inicial de distonía focal. Raramente temblor parkinsoniano y cerebeloso puede ser asociado con distonía y la distonía puede ser un hallazgo de la enfermedad de Parkinson.

La distonía es también un síntoma de un trastorno subyacente o una enfermedad específica en tales casos es referida como distonía primaria.

La distonía primaria puede ser esporádica o heredada y no es asociada con anomalías sensoriales, cognitivas, cerebelosas y piramidales. En algunas enfermedades la distonía puede ser solo uno de varios movimientos u otros trastornos neurológicos. Por ejemplo la distonía puede ser asociada con parkinsonismo, particularmente de inicio temprano o atrofia de múltiples sistemas y varias formas secundarias de parkinsonismo.

### **Abordaje diagnóstico.**

El diagnóstico y clasificación de distonía son altamente relevantes para provisionar el adecuado manejo, información pronóstica, consejo genético y tratamiento. Dada

la ausencia de pruebas específicas diagnósticas, la observación de un clínico experto es recomendada. La exploración neurológica por sí sola permite al clínico la identificación de distonía primaria y distonía plus, pero no la distinción entre las diferentes formas etiológicas de distonías secundarias o heredodegenerativas. Una resonancia magnética (IRM) de encéfalo puede ser suficiente para excluir causas secundarias o desordenes heredodegenerativos. La IRM cervical puede ser útil cuando subluxación atlanto-axial, siringomielia, malformación de Arnold Chiari o síndrome congénito de Kippel Feil son sospechados. Tomografía por emisión de positrones (PET) y tomografía computarizada por emisión de positrones único (SPECT) no tienen uso clínico en distonías primarias y deberían ser consideradas con propósito de investigación, electromiografía y electro neurografía pueden ser usadas para confirmar el diagnóstico de distonía como significado de criterios fisiológicos clínicos; IRM con espectroscopia es útil cuando se sospecha enfermedad metabólica. La sospecha de enfermedad metabólica debería ser limitada en la mayoría de casos de inicio temprano o con características atípicas (ej. Enfermedad hepática, anemia, dislipidemia) biopsia de tejido (ej. Piel, conjuntiva, músculo esquelético, nervio, músculo liso vascular) son útiles en casos seleccionados. Exploración oftálmica con lámpara de hendidura en búsqueda de anillos de Kayser-Fleischer para descartar enfermedad de Wilson, Observación del fondo de ojo permite la detección de degeneración retiniana pigmentaria, atrofia o degeneración del nervio óptico. Varias condiciones hereditarias pueden presentarse con distonías como enfermedad de Huntington, enfermedad de Parkinson,

enfermedad de Wilson y Tics, en la mayoría de casos, el diagnóstico diferencial con formas primarias es fácil, acompañando síntomas o historia que proporcionara suficientes pistas, aun en un limitado número de casos es útil realizar pruebas diagnósticas para descartar enfermedad de Huntington, ataxia espinocerebelosa, atrofia dentado rubro-pálido-luysiana, enfermedad mitocondrial, neuroacantocitosis, enfermedad de Wilson, distonia respondedora a levodopa o parkinsonismo de inicio temprano (PARK2,PARK7). Solo 3 distonias primarias pueden ser diagnosticadas por pruebas genéticas directas (DYT1, DYT5-GCH1, DYT11- SGCE) sin embargo cuando pacientes con distonia primaria con una larga historia familiar, es posible investigar la asociación con locus DYT5, DYT7 o DYT13, distonia secundaria provocada por una lesión al nacimiento se debe descartar en todos los casos con un inicio temprano: una detallada historia clínica de embarazo y nacimiento debería excluir todas las causas de distonia secundaria. En parálisis cerebral infantil, el inicio de distonia es usualmente más temprano y a menudo otras anomalías neurológicas (como espasticidad, retardo mental o convulsiones) son evidentes a la exploración. Un número de pruebas de laboratorio están disponibles para apoyar el diagnóstico clínico, la más importante es la prueba DYT1, por lo que su realización debe realizarse en conjunto con consejo genético para pacientes con distonia primaria de inicio antes de los 30 años. La prueba de DYT1 en pacientes con inicio después de los 30 años puede estar también justificada en aquellos que tienen un familiar afectado de inicio temprano. No está recomendado en pacientes con inicio después de 30 años con distonia craneo cervical focal. Prueba diagnóstica DYT1

no esta recomendada en individuos asintomáticos, incluyendo aquellos menores de 18 años de edad, quienes tienen historia familiar, prueba genética positiva no es suficiente para hacer el diagnostico de distonia a menos que muestre características de distonia. Una prueba diagnostica con levodopa esta justificado en todo paciente con distonia de inicio temprano rutinariamente para descartar distonia respondedora a levodopa. Individuos con mioclonia que afecta a brazos o cuello, particularmente en el caso de una historia familiar sugiere herencia autosomica dominante en estos debería ser realizada la prueba para DYT11 pruebas neurofisiológicas no son rutinariamente recomendadas para el diagnostico o clasificación de distonias sin embargo la observación de anomalías típicas de distonia es una herramienta adicional en casos en donde las características clínicas son insuficientes para hacer un diagnostico. Imagen cerebral no es rutinariamente recomendada para el monitoreo de formas secundarias de distonia en paciente adultos. Imagen cerebral es necesaria para el monitoreo de formas secundarias de distonia, particularmente en la población pediátrica debido al amplio espectro de distonias a esta edad. La IRM de encéfalo es preferida a la TAC de cráneo, excepto cuando la calcificación cerebral es sospechada. No hay evidencia que mas técnicas sofisticadas de imagen actualmente tengan algún valor en el diagnostico o clasificación.

### **Tratamiento:**

A pesar de la escasez de conocimiento acerca de la causa y patogénesis de desordenes del movimiento, el tratamiento sintomático de distonia ha mejorado

sustancialmente, especialmente desde la introducción de toxina botulínica y estimulación cerebral profunda. En la mayoría de los casos de distonia, el tratamiento es solamente sintomático, diseñado para mejorar la postura, función y para aliviar el dolor asociado. Sin embargo en algunos pacientes puede ser tan severa que produzca no solo posturas anormales y movimientos discapacitantes, algunas veces comprometiendo la respiración, pero también puede existir rotura muscular y amenazar la vida con hipertermia, rabdomiolisis y mioglobinuria, tales casos son llamados estados distónico, el apropiado tratamiento puede salvar la vida.

La educación de pacientes, consejo genético y consideración de equipos ortopédicos y otros desordenes asociados, incluyendo manejo de depresión son todo parte importante de un método terapéutico apropiado para distonia.

## **JUSTIFICACIÓN:**

El diagnóstico y clasificación de distonias son altamente relevantes para provisionar el adecuado manejo, información pronóstica, consejo genético y tratamiento. Frecuentemente es erróneamente diagnosticada o subdiagnosticada debido a la ausencia de pruebas específicas diagnósticas, y a la necesidad de observación del fenómeno por un clínico experto. La exploración neurológica permite al clínico la identificación de distonias primarias y distonias plus, pero no la distinción entre las diferentes formas etiológicas de distonias secundarias o heredo-degenerativas. Conocer las características demográficas y clínicas de nuestra población nos permitirá realizar un diagnóstico y clasificación para dar un manejo oportuno y adecuado.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:**

Al momento actual no existen estudios sobre las características demográficas y clínicas de la población mexicana que padece distonia, la realización de esta investigación servirá de referencia para mejorar la comprensión de las características mencionadas y así agilizar el diagnóstico, clasificación y manejo, al mismo tiempo conocer si existe alguna asociación descriptiva entre los posibles factores de riesgos asociados.

Además podrá apoyar e impulsar a futuras investigaciones basados en el conocimiento de la población a estudiar.

- ✓ ¿Cuales son las características demográficas y clínicas de los pacientes con distonia del centro medico nacional siglo XXI?

## **OBJETIVO GENERAL**

- ✓ Obtener las características demográficas y clínicas de los pacientes con distonia del centro medico nacional siglo XXI

Objetivos particulares.

- ✓ Conocer los antecedentes familiares con distonia del centro medico nacional siglo XXI.
- ✓ Conocer el grupo de edad y por sexo mas afectado de pacientes del centro medico nacional siglo XXI.
- ✓ Conocer el tipo de ocupación mas frecuentemente asociada

- ✓ Conocer cuanto tiempo se tarda en realizar el diagnóstico de distonia en pacientes del centro médico nacional siglo XXI.
- ✓ Conocer la distonia más frecuente de pacientes del centro médico nacional siglo XXI.
- ✓ Conocer la comorbilidad más frecuentemente asociada de pacientes con distonia del centro médico nacional siglo XXI.

## **SUJETOS Y METODO.**

### a) DISEÑO DEL ESTUDIO

- ✓ Estudio descriptivo, observacional, transversal.

### b) UNIVERSO DE TRABAJO

- ✓ Pacientes con diagnóstico de distonia atendidos en la clínica de movimientos anormales del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

## **DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES**

### VARIABLES INDEPENDIENTES

Distonia

### VARIABLES DEPENDIENTES

Edad

Evolución del padecimiento

Sexo

Escolaridad.

Ocupación.

Tipo de distonía.

Antecedentes familiares

Comorbilidades asociadas

## **METODOLOGÍA**

### **SELECCIÓN DE LA MUESTRA:**

- ✓ Se obtuvo la información de un cuestionario y de los expedientes clínicos de todos los pacientes registrados con diagnóstico de distonía en la clínica de movimientos anormales del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

### **TAMAÑO DE LA MUESTRA**

- ✓ Todos los pacientes atendidos con diagnóstico de distonía en la clínica de movimientos anormales durante el periodo que comprende de enero del 2008 al febrero del 2010

### **CRITERIOS DE SELECCIÓN**

Criterios de inclusión:

- ✓ Todos los pacientes atendidos con diagnóstico de distonía en la clínica de movimientos anormales del centro médico nacional siglo XXI

Criterios de exclusión.

- ✓ Se excluyen los pacientes que tengan información incompleta en sus expedientes.

## PROCEDIMIENTOS.

- ✓ Se recolectó información de un cuestionario y de los expedientes clínicos de todos los pacientes registrados en la clínica de movimientos anormales, la información será anexada en una hoja de base de datos, para luego incluirlos en el análisis estadístico.

## ANÁLISIS ESTADÍSTICO:

- ✓ Con el programa SPSS versión 18. Se realizó análisis estadística paramétrica para las variables cuantitativas y estadística no paramétrica para las variables cualitativas.

## CONSIDERACIONES ÉTICAS

- ✓ No se realizó ningún procedimiento invasivo, por lo no se requiere un consentimiento informado y los datos obtenidos serán manejados de manera confidencial.

## RESULTADOS

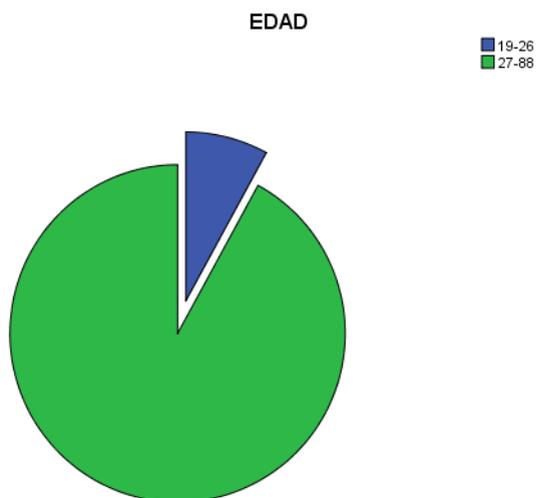
Se incluyeron un total de 113 pacientes con diagnóstico de distonia en edades comprendidas entre 19 y 88 años de edad, con una media de 55 años, el 62.8% mujeres y el 37.1% hombres, se encontró en cuanto a ocupación que el 38.9% estaba jubilado, 25.7% dedicado al hogar, 22.1% profesionalista técnico, 11.5% profesionalista y 1.8% estudiante. En el 21% de los pacientes se realizó el diagnóstico en 3 a 4 meses una vez iniciado los síntomas. La distonia más frecuentemente encontrada fue la segmentaria seguida de la cervical, blefaroespasma, generalizada, orolingual, hemidistonia y espasmo del escribiente. El 15% tiene antecedente familiar. En cuanto a comorbilidades asociadas el 44.2% no tiene antecedentes, el 24.8% tuvo hipertensión arterial sistémica, el 6.2% enfermedad vascular cerebral (enfermedad multinfarto y en núcleos de la base), 5,3% tiene antecedente de trauma cráneo-cervical, 5.3% tienen distonia plus, 4,4% asociado a medicamentos (metoclopramida, levodopa), 3.5% a patología cervical y 2.7% a hipoxia neonatal. Cuando se realizó comparación de comorbilidades con tipo de distonia se encontró una asociación descriptiva entre medicamentos (metoclopramida, levodopa) y distonia segmentaria, generalizada y orolingual, entre EVC (enfermedad multiinfarto y núcleos de la base) y todos los tipos de distonia excepto espasmo del escribiente, entre HAS y todos los tipos de distonia excepto generalizada, entre trauma cráneo cervical y distonia cervical y segmentaria, entre patología cervical (canal cervical estrecho, hernia cervical) y distonia cervical, entre

hipoxia neonatal y distonia generalizada. Distonia plus (corea, camptocormia, Parkinson, atrofia olivopontocerebelosa) y todos los tipos de distonia excepto espasmo del escribiente y orolingual.

La resonancia magnética fue en su mayoría normal, las patologías encontradas en orden de frecuencia fueron dolicoectasia basilar, infarto de núcleos basales y enfermedad multi-infarto.

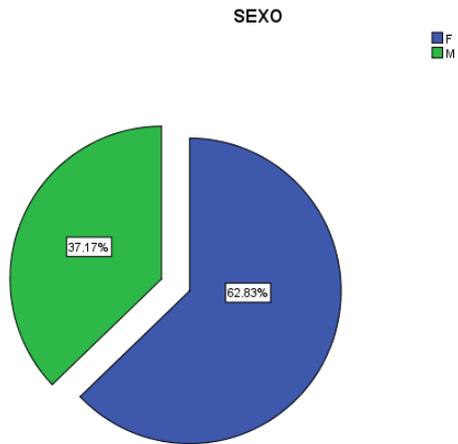
## RESULTADOS POR MEDIO DE GRAFICAS.

Grafica 1. EDAD

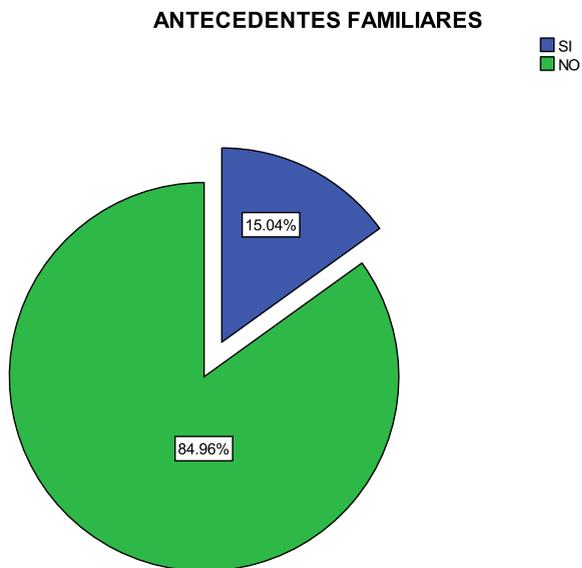


Grafica 1: muestra un porcentaje de 7.2 para pacientes del grupo de distonia de inicio temprano y de 91.2 para distonia de inicio tardío.

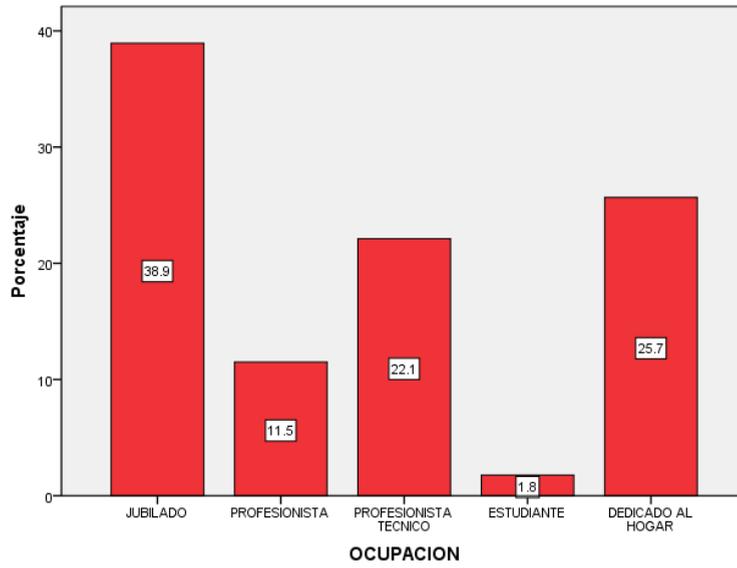
Grafica 2. GENERO.



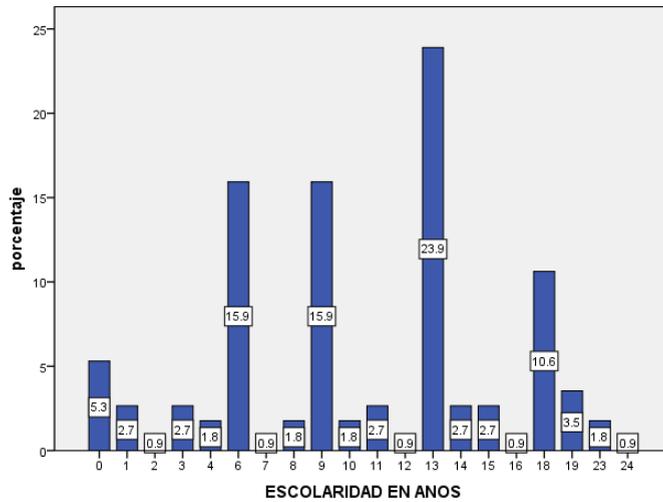
Grafica 3. PRESENCIA DE ANTECEDENTES FAMILIARES



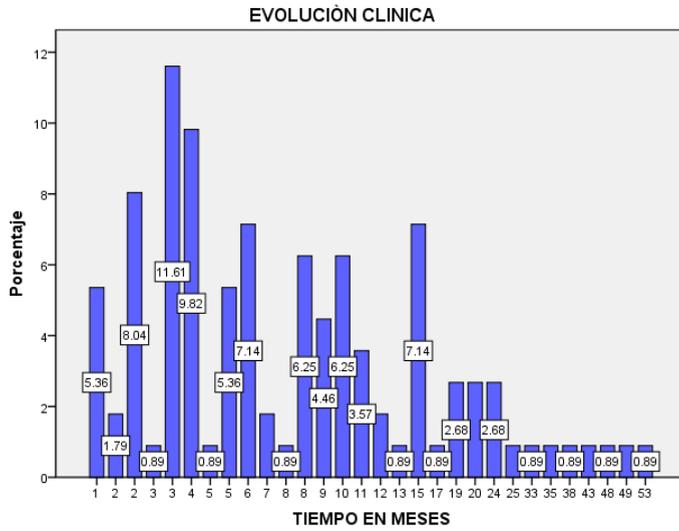
Grafica 4. OCUPACION.



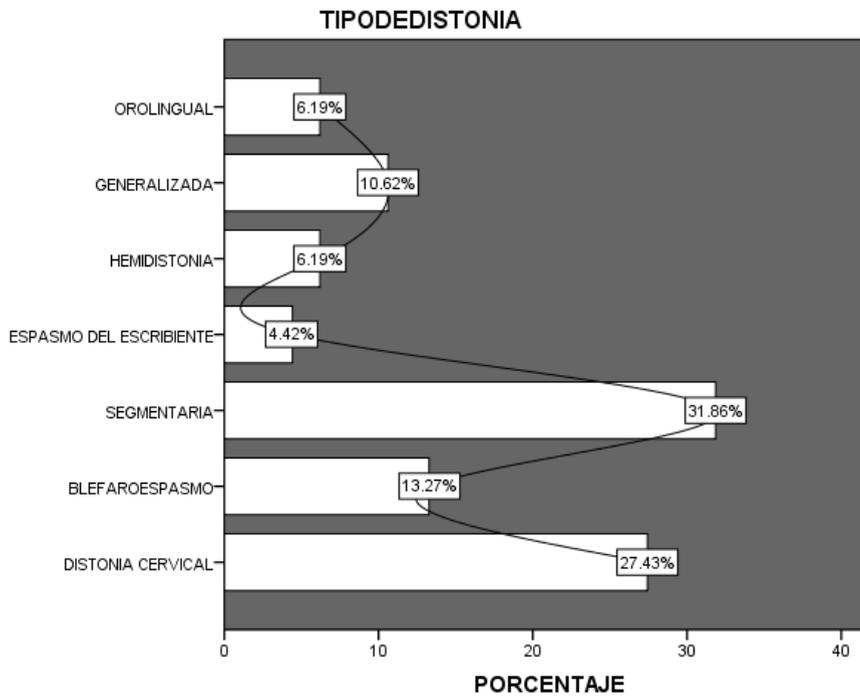
Grafica 5. ESCOLARIDAD



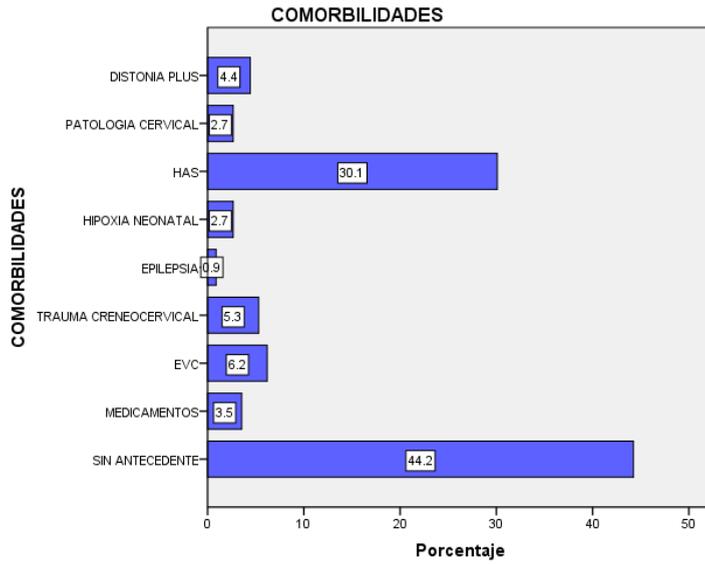
Grafica 6. TIEMPO EN QUE SE REALIZO EL DIAGNOSTICO



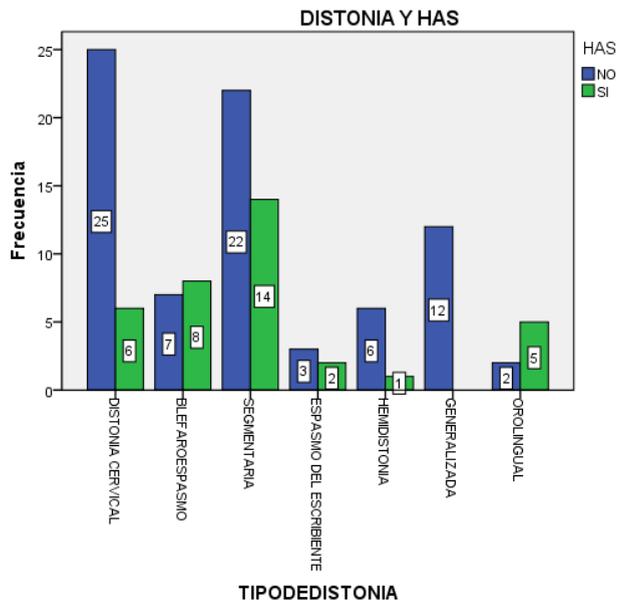
GRAFICA 7. TIPOS DE DISTONIA.



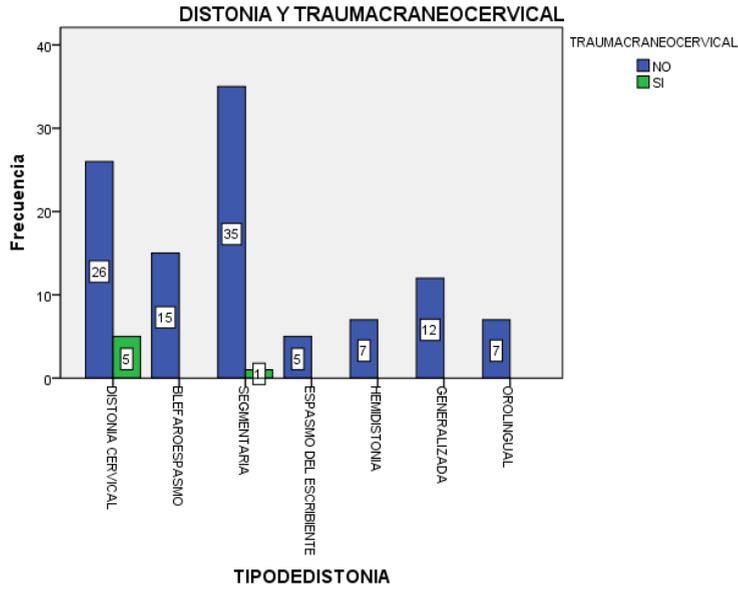
GRAFICA 8. COMORBILIDADES.



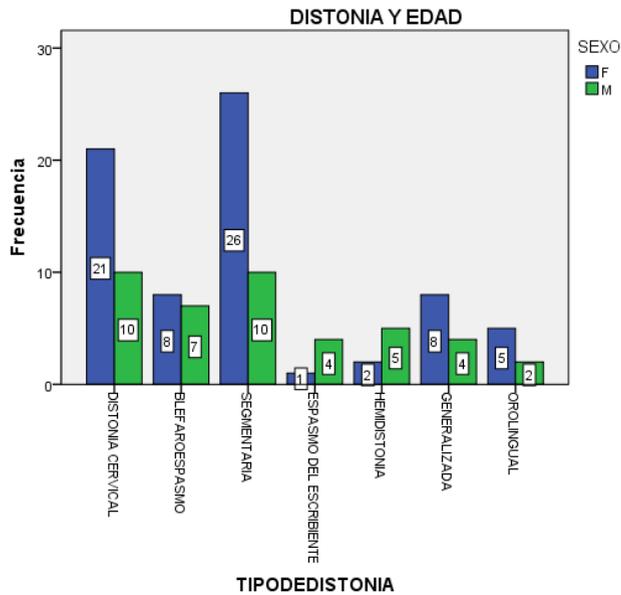
GRAFICA 9. DISTONIA E HIPERTENSIÓN ARTERIAL SISTÉMICA.



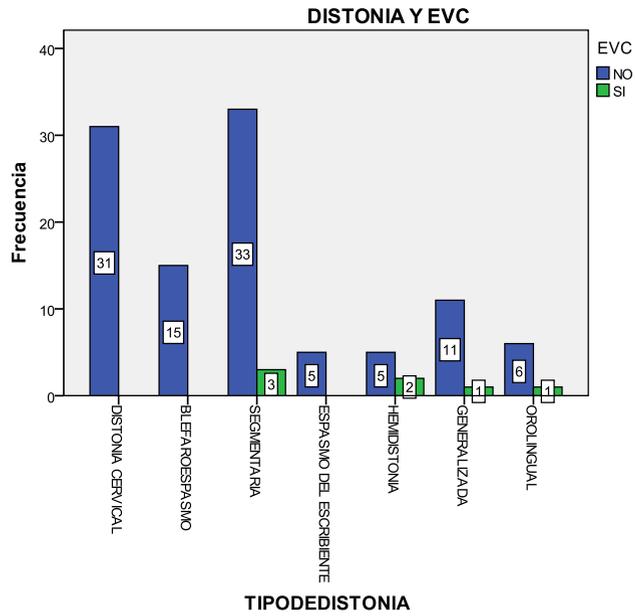
GRAFICA 10. DISTONIA Y TRAUMACRANEO CERVICAL



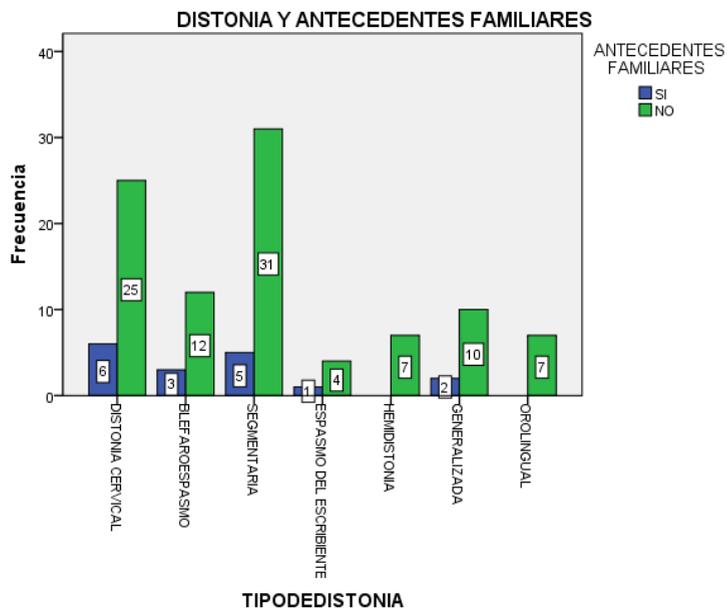
GRAFICA 11. DISTONIA Y SEXO.



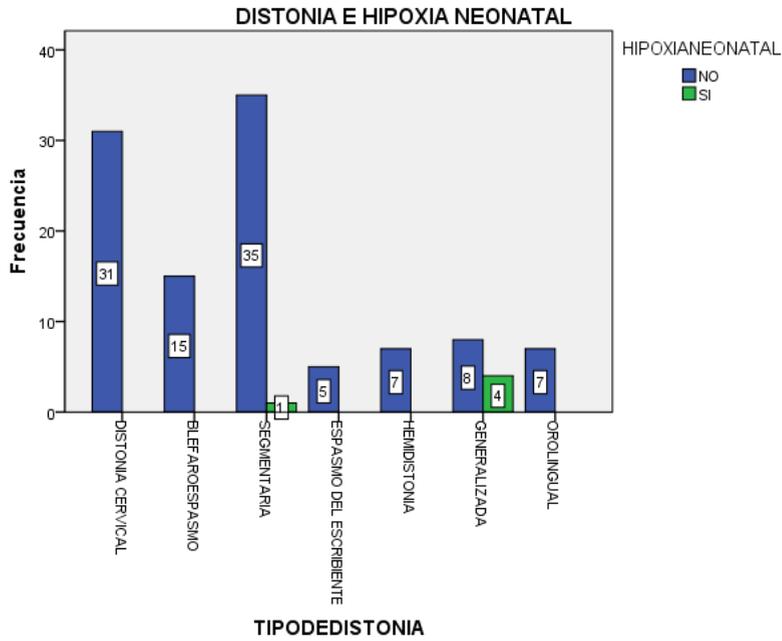
GRAFICA 12. DISTONIA Y EVC



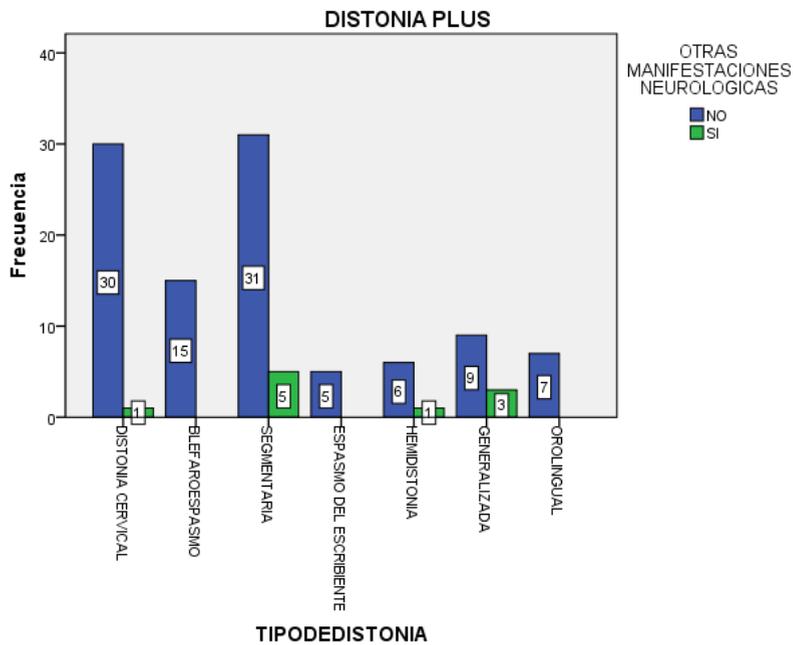
GRAFICA 13 DISTONIA Y ANTECEDENTES FAMILIARES



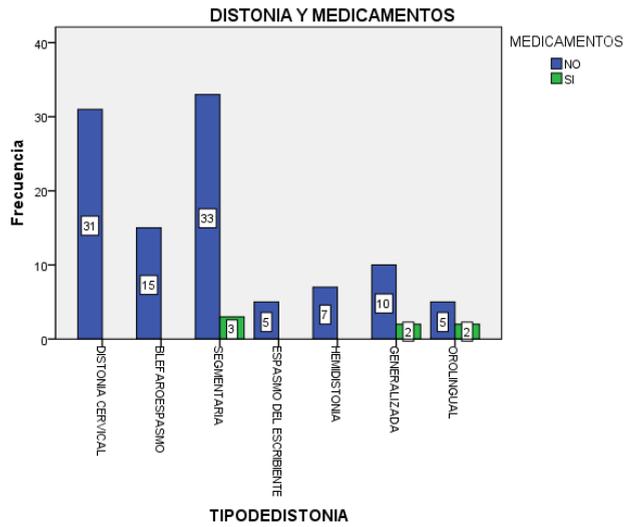
GRAFICA 14. DISTONIA E HIPOXIA NEONATAL.



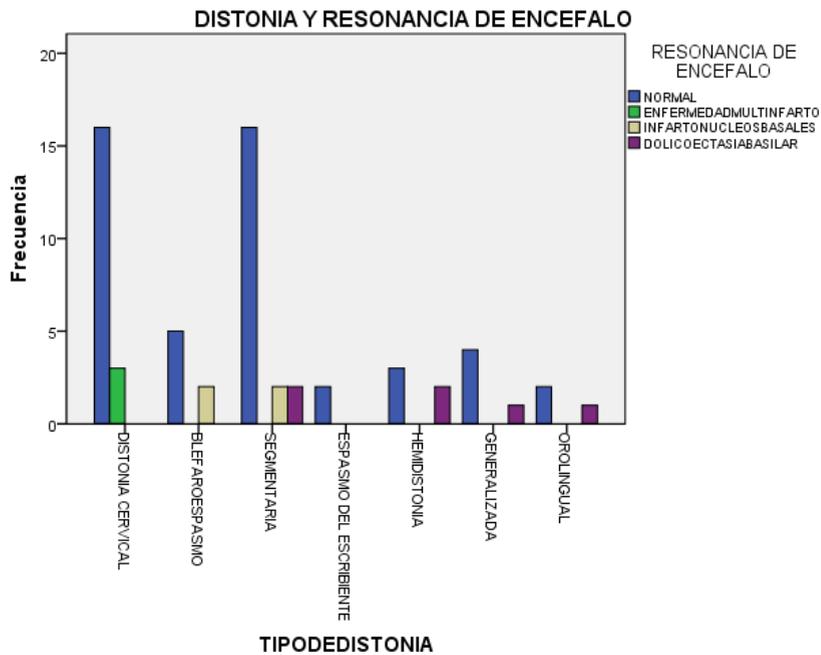
GRAFICA 15 DISTONIA PLUS



GRAFICA 16. DISTONIA Y MEDICAMENTOS.



GRAFICA 17. DISTONIA Y RESONANCIA MAGNETICA DE ENCEFALO.



## **DISCUSIÓN:**

Los resultados de este estudio indican que las características clínicas y demográficas son similares a las reportadas en los estudios internacionales, contrario a lo que se cree en nuestro medio el diagnóstico se realiza de manera oportuna. Se encontró alta prevalencia de hipertensión en los pacientes con distonía pero se requiere otro estudio para determinar si es causa o efecto, la distonía más frecuente fue la segmentaria que contrasta con lo descrito en la literatura en donde se reporta como más frecuente la distonía cervical, las patologías neurológicas asociadas en nuestra población son enfermedad de Parkinson, Gilles de la Tourette, corea y esclerosis múltiple. No se encontró asociación entre diabetes mellitus y epilepsia, cuando se analizó por grupo encontramos asociación entre trauma craneo cervical, patología cervical y distonía cervical. Hipoxia neonatal se asoció con distonía generalizada, resultados similares a la literatura.

## CONCLUSIONES

- La distonia se presenta más frecuentemente por arriba de la 5ª. década de la vida.
- Predomina en el sexo femenino, excepto en el espasmo del escribiente y hemidistonia.
- El 15% tiene antecedente familiar
- El tiempo en realizarse el diagnostico fue más frecuente en 3 a 4 meses después de iniciados los síntomas.
- Los tipos de distonias mas frecuentes en orden de presentación son segmentaria, cervical, blefaroespasmo aislado, generalizada, hemidistonia y del escribiente.
- La mayoría de pacientes no tiene antecedentes comorbidos.
- Las comorbilidades mas frecuentemente asociadas son HAS, EVC, trauma craneocervical.
- Se encontró asociación descriptiva entre medicamentos (metoclopramida, levodopa) y distonia segmentaria, generalizada y orolingual.
- Se encontró asociación descriptiva entre EVC (enfermedad multiinfarto y núcleos de la base) y todos los tipos de distonia excepto espasmo del escribiente.

- Se encontró asociación descriptiva entre HAS y todos los tipos de distonia excepto generalizada.
- Se encontró asociación descriptiva entre trauma cráneo cervical y distonia cervical y segmentaria.
- Se encontró asociación descriptiva entre patología cervical (canal cervical estrecho, hernia cervical) y distonia cervical.
- Se encontró asociación descriptiva entre hipoxia neonatal y distonia generalizada.
- Distonia plus (corea, camptocormia, Parkinson, atrofia olivopontocerebelosa) y todos los tipos de distonia excepto espasmo del escribiente y orolingual.
- La resonancia magnética fue en su mayoría normal, las patologías encontradas en orden de frecuencia fueron dolicoectasia basilar, infarto de núcleos basales y enfermedad multi-infarto.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dominic Thyagarajan MD, FRAC, Dystonia: recent advances, *Journal of Clinical Neuroscience* (1999) 6(1 ), 1-8
2. Membership: A. Albanese (chairman)a, M. P. Barnes, A systematic review on the diagnosis and treatment of primary (idiopathic) dystonia and dystonia plus syndromes: report of an EFNS/MDS-ES Task Force, *European Journal of Neurology* 2006, 13: 433–444
3. Alberto Albanese, Dystonia: clinical approach, *Parkinsonism and Related Disorders* 13 (2007) S356–S361
4. Giovanni Defazio, Giovanni Abbruzzese, Paolo Livrea, Epidemiology of primary dystonia, *Lancet Neurol* 2004; 3: 673–78
5. H. A. Jinnah, and Ellen J. Hess, Experimental Therapeutics for Dystonia, *The American Society for Experimental NeuroTherapeutics, Inc. Vol. 5*, 198–209, April 2008.

6. J. Jankovic, J. Tsui, C. Bergeron, Prevalence of cervical dystonia and spasmodic torticollis in the United States general population, *Parkinsonism and Related Disorders* 13 (2007) 411–416.
7. N.M. Ibrahim, D. Martino, B.P.C. van de Warrenburg, The prognosis of fixed dystonia: A follow-up study, *Parkinsonism and Related Disorders* 15 (2009) 592–597.
8. *Howard L Geyer, Susan B Bressman*, The diagnosis of dystonia, [neurology.thelancet.com](http://neurology.thelancet.com) Vol 5 September 2006
9. *Joseph Jankovic*, Treatment of dystonia, *Lancet Neurol* 2006; 5: 864–72.
10. Patricia M de Carvalho Aguiar and Laurie J Ozelius, Classification and genetics of dystonia, *Lancet Neurology* 2002; 1: 316–25
11. Joseph Jankovic\*, Ron Tintner, Dystonia and parkinsonism, *Parkinsonism and Related Disorders* 8 (2001) 109±121.
12. Tatjana Pekmezovic, Marina Svetel, Natasa Ivanovic, Quality of life in patients with focal dystonia, *Clinical Neurology and Neurosurgery* 111 (2009) 161–164

13. Susan B. Bressman, Genetics of dystonia: an overview, *Parkinsonism and Related Disorders* 13 (2007) S347–S355
14. Kelly L. Sullivan, Robert A. Hauser, Elan D. Louis, Levetiracetam for the treatment of generalized dystonia, *Parkinsonism and Related Disorders* 11 (2005) 469–471
15. Ulrich Muller, The monogenic primary dystonias, *Brain* 2009: 132; 2005–2025
16. Stanisław Ochudło, Karolina Drzyzga, Łukasz R. Drzyzga, Various patterns of gestures antagonists in cervical dystonia *Parkinsonism and Related Disorders* 13 (2007) 417–420