

HOSPITAL MILITAR CENTRAL		GUIA DE MANEJO: DISTONÍA	CÓDIGO: HP-NEUR-GM-07
 	UNIDAD: MEDICO HOSPITALARIA		FECHA DE EMISIÓN: 21-12-2015
	PROCESO: HOSPITALIZACION		VERSIÓN: 01
	SISTEMA DE GESTION INTEGRADO SGI		PÁGINA 1 DE 12

HOSPITAL MILITAR CENTRAL
NIT: 830.040.256-0

1. OBJETIVO

Lograr definir las características clínicas de las distonías, su enfoque diagnóstico y tratamiento.

2. METODOLOGIA

Se hizo una revisión sistemática de la literatura año 2009-2014 en idioma Inglés y en español.
Se establecen criterios explícitos y sistematizados para revisar la efectividad de la evidencia apoyándose en aspectos epidemiológicos y estadísticos. Se realizó un análisis y evaluación de la evidencia científica disponible asociada a la opinión (experiencia) de los expertos.
Se presentó en Junta de Especialistas de Neurología para su discusión, adaptación y aprobación.

3. ALCANCE

Establecer una Guía de práctica clínica basada en la evidencia científica para el manejo de pacientes con Distonías. La presente guía dará recomendaciones basadas en la evidencia clínica disponible para el tratamiento de los pacientes que cumplan criterios para Distonías para orientar a los profesionales de salud del Hospital Militar Central para una adecuada toma de decisiones en beneficio del paciente.

4. POBLACION OBJETO

Beneficiarios de las FFMM, mayores de 18 años con diagnóstico de Distonías.

5. RECOMENDACIONES

Definición de las clases y niveles de evidencia utilizados en la presente guía:

CLASIFICACIÓN DE LAS RECOMENDACIONES EN FUNCIÓN DEL NIVEL DE EVIDENCIA DISPONIBLE

Ia

La evidencia científica procede a partir de meta-análisis de ensayos clínicos controlados y aleatorizados.

GUIA DE MANEJO	DISTONÍA	CODIGO	HP-NEUR-GM-07	VERSION	01
		Página:	2 de 12		

5. RECOMENDACIONES

Ib	La evidencia científica procede de al menos un ensayo clínico controlado aleatorio.
IIa	La evidencia científica procede al menos de un estudio prospectivo controlado, bien diseñado y sin aleatorizar.
IIb	La evidencia científica procede al menos de un estudio casi experimental, bien diseñado.
III	La evidencia científica procede de estudios descriptivos no experimentales, bien diseñados como estudios comparativos, de correlación o de casos y controles.
IV	La evidencia científica procede de documentos u opiniones de expertos y/o experiencias clínicas de autoridades de prestigio.

GRADOS DE RECOMENDACIÓN

A	Existe buena evidencia en base a la investigación para apoyar la recomendación.
B	Existe moderada evidencia en base a la investigación para apoyar la recomendación.
C	La recomendación se basa en la opinión de expertos o en un panel de consenso.
X	Existe evidencia de riesgo para esta intervención.

GUIA DE MANEJO	DISTONÍA	CODIGO	HP-NEUR-GM-07	VERSION	01
		Página:	3 de 12		

5. RECOMENDACIONES

El término distonía fue introducido en el siglo veinte para describir pacientes con distonía generalizada que se suponía que tenían alteración en el tono muscular **(1)**.

La distonía la conforman un grupo diverso de trastornos del movimiento que se caracterizan por contracciones musculares involuntarias que causan movimientos rotatorios, repetitivos (Fahn et al, 1998), con un patrón direccional y frecuentemente generan actividad sostenida que produce posturas anormal **(4)**. Es un trastorno dinámico que cambia en su severidad dependiendo de la actividad que se realice o la postura, además tiene la característica de responder a diferentes estímulos sensitivos **(9)**. Se puede diferenciar en **primaria** (idiopática) en la que la distonía es el único signo clínico sin alguna causa identificable; la **secundaria** (sintomática) a otra patología en la que la distonía es solo un signo más **(3,4)**. La **distonía plus** se caracteriza por distonía en combinación de otros trastornos del movimiento como mioclonus o parkinsonismo. Las distonías primarias y las plus son las más comunes e importantes presentaciones **(3)**.

La clasificación de la distonía se basa en 3 ejes: etiológico, edad de inicio y distribución de las regiones afectadas en el cuerpo **(3,5)**. El espectro de la distonía es muy amplio partiendo desde alteraciones únicamente para tareas específicas hasta formas generalizadas severas que generan gran discapacidad **(1)**.

Clasificación de distonía:

Por Etiología:

- **Primaria (idiopática):** Distonía es el único signo clínico y no hay causa exógena identificable, ni causas hereditarias o degenerativas.
- **Distonía secundaria:** La distonía es un síntoma de una condición neurológica identificada.
- **Distonía plus:** distonía es un signo prominente y se asocia a otro movimiento anormal. No evidencia de neurodegeneración.
- **Heredodegenerativa:** distonía es un signo prominente asociado a otros signos neurológicos del trastorno heredodegenerativo. Enf de Wilson
- **Paroxística:** Distonía ocurre en paroxismos con periodos de normalidad.
- **Idiopático.** Usualmente familiar o **Sintomático.**

Por edad de inicio

- **Inicio temprano:** (<20-30a). Usualmente inicia por piernas o brazos y frecuentemente progresa involucrando otras extremidades y el tronco.
- **Inicio tardío:** Usualmente inicia en el cuello (incluido laringe), en los músculos craneales o un brazo. Tiende a permanecer localizado, con escasa progresión a músculos adyacentes.

Por Distribución

- **Focal:** Única región corporal (blefarospasmo, calambre del escribano).
- **Segmentaria:** regiones corporales contiguas (cráneo-cervical), multi-focal: en partes no contiguas del cuerpo (ms superiores e inferiores).
- **Generalizada:** Ambos ms inferiores y al menos otra región del cuerpo.
- **Hemidistonía:** Afección de la mitad del cuerpo. Usualmente secundaria lesión estructural en ganglios basales contralateral.

A systematic review on the diagnosis and treatment of primary (idiopathic) dystonia and dystonia plus syndromes: report of an EFNS/MDS-ES Task Force. Eur J Neurol 2006;13:433–44.

GUIA DE MANEJO	DISTONÍA	CODIGO	HP-NEUR-GM-07	VERSION	01
		Página:	4 de 12		

5. RECOMENDACIONES

La prevalencia de las distonías primarias se estima en un rango de 2 a 50 casos por millón para las de inicio temprano y de 20 a 7.320 casos por millón para las de inicio tardío en diferentes estudios realizados en países como EU, UK, Japón y Alemania. Se reporta la distonía focal como 10 veces más frecuente que la generalizada y entre ellas la distonía cervical es la más frecuente **(13)**.

FISIOPATOLOGIA

Es el trastorno de movimiento menos entendido de todos asociado a disfunción en diferentes lugares del sistema motor. En el caso de las primarias carecen anormalidades estructurales en el sistema nervioso central. Por el contrario se ha reportado una disfunción en los circuitos cortico-estriato-talamo-corticales sin corresponderse de una forma satisfactoria con los modelos hipoquinético o disquinéticos de los ganglios basales. Las motoneuronas inferiores muestran hiperexcitabilidad por reducción de la inhibición presináptica supraespinal en las distonías generalizadas. Los ganglios basales presentan baja actividad en sus estructuras eferentes (globus pallidus interno y sustancia nigra pars reticulata) lo cual genera desinhibición del tálamo y la corteza motora pudiendo generar movimientos anormales. Entre otras alteración funcionales que se han hallado están un desarreglo somatotópico de la corteza motora y de integración somatosensorial **(9)**.

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Las características clínicas se conservan entre los diferentes tipos de distonías. Las alteraciones en los movimientos que ocurren en un amplio rango de velocidad, amplitud, ritmicidad, torsión, fuerza, distribución en el cuerpo, varían dependiendo de si el paciente se encuentra en reposo o realizando alguna actividad-maniobras, además es variable en el tiempo y de una persona a otra, sin embargo durante un periodo fijo en cada afectado, los patrones de movimiento son característicos, consistentes y predecibles.

La presencia de hipertrofia es un indicador del compromiso independiente de un determinado grupo muscular.

Posturas distónicas: son posturas anormales forzadas que se encuentran constantemente presentes, aparecen frecuentemente meses o años antes de inicio de los movimientos distónicos. Pueden generar dolor con más frecuencia que los movimientos distónicos. Han adoptado una terminología específica. Por ejemplo en distonía cervical: torcicolis, anterocolis, retrocolis, laterocolis y en distonías axiales: escoliosis-camptocornia (flexión de caderas y tronco).

Movimientos distónicos: como regla ocasionan un movimiento rotatorio, repetitivo, consistente, predecible y sostenido en su pico, con velocidad variable, frecuentemente arrítmicos. Cuando se presentan en forma rítmica generan dificultad para diferenciarlos del temblor esencial. Existen claves que pueden ayudar como la irregularidad, el aumento del temblor cuando la parte afectada genera un movimiento en contra de la dirección del movimiento distónico. Cuando es muy rápido se puede parecer al mioclonus, de ahí el término "distonía mioclónica". Cuando es muy lento distal puede similar a una atetosis, igualmente tics motores de los ojos puede parecer una distonía leve "tics distónicos".

Las posturas o los movimientos distónicos pueden aparecer espontáneamente, realizando cualquier movimiento voluntario o tareas altamente específicas (distonía del músico, escribano, golfista.); por el contrario pueden mejorar realizando ciertos movimientos voluntarios llamados – *gestos antagonistas* – o con – *trucos sensitivos* –. Los gestos antagonistas son movimientos que involucran una parte del cuerpo diferente a la comprometida y los trucos sensitivos son maniobras sensitivas o táctiles (tocarse mentón o región occipital en caso de distonía cervical). **(1)** Carecen de debilidad, amiotrofia, espasticidad, ataxia, entre otros **(9)**.

GUIA DE MANEJO	DISTONÍA	CODIGO	HP-NEUR-GM-07	VERSION	01
		Página:	5 de 12		

5. RECOMENDACIONES

DISTONIA PRIMARIA

Ya se escribió su definición. No debe estar asociada por otros anormalidades neurológicas, excepto por temblor o mioclonus ocasionalmente.

Distonía primaria generalizada: es un trastorno progresivo, incapacitante que usualmente inicia en la infancia ligado a varias alteraciones genéticas. La mayoría (16-53%, judíos 80%) tienen un rasgo autosómico dominante con alteración en el gen Torsin A (DYT1). Un 65% progresan a distonía generalizada o multifocal, 10% se convierten en segmentarias y un 25% permanecen focales. Las de inicio en la infancia evolucionan generalmente hacia generalizadas produciendo discapacidad severa por sus graves alteraciones de la marcha y posturas anormales. Actualmente 15 formas genéticamente identificadas enumeradas desde la DYT-1 hasta la DYT-15 cada una de ellas con sus características especiales **(7)**.

Distonía focal primaria: es 10 veces más común que la primaria generalizada, casi siempre se presenta en adultos e involucra el cuello, la cara, los miembros superiores y muy ocasionalmente los miembros inferiores. Inicia en edades medias o avanzadas y con excepción del calambre del escribano, todas son más frecuentes en las mujeres. Es progresivo durante 1 o 2 años luego de su aparición pero luego sigue un curso estático, aunque ocasionalmente progresa a músculos adyacentes convirtiéndose en segmentaria. Ocasionalmente hay historia familiar de distonía focal. En casos raros se asocia a lesiones estructurales de los ganglios basales, degeneración córtico-basal o parálisis supranuclear progresiva **(7)**.

Distonía cervical:

- Conocida como tortícolis espasmódica, es la distonía focal más frecuente. Inicia entre los 30 a 50 años con rigidez de cuello y limitación para sus movimientos. Avanza hacia posturas anormales asociado con temblor irregular del cuello. Dolor cervical y en hombros se presenta en el 75%.

Distonía craneal:

- Puede comprometer parpados, mandíbula, cuerdas vocales, lengua, platisma o faringe. Inicia luego de los 40 años.

Blefarospasmo:

- Presenta aumento en la frecuencia del parpadeo, cierran los ojos forzosamente, tiene dificultad para abrir los ojos. Estos síntomas se agravan con la luz, lectura o conducción y pueden ser lo suficientemente intensas para generar ceguera funcional.

Distonía oromandibular:

- Causa desviación, apertura y oclusión involuntaria de la mandíbula. Los músculos de la boca, la lengua y el cuello están comprometidos. En casos severos hay dolor mandibular, disartria, dificultad para masticar, disfagia y trauma dental.

Disfonía espasmódica:

- Es una distonía de acción en la que hablar precipita aducción o abducción de las cuerdas vocales. La disfonía por aducción en el 90% y es por contracción de los músculos tiroaritenoides causa un habla tensionada con voz interrumpida. La disfonía por abducción el cricoaritenideo posterior separa las cuerdas vocales dando una voz como "con respiración".

Distonía de miembros:

- Distonía focal poco frecuente que en adultos compromete extremidades superiores más que las inferiores. Genera movimientos involuntarios de rotación, flexión o posturas de extensión, usualmente durante actividades específicas y son conocidas como "calambres ocupacionales". Calambre del escribano, del músico.

GUIA DE MANEJO	DISTONÍA	CODIGO	HP-NEUR-GM-07	VERSION	01
		Página:	6 de 12		

5. RECOMENDACIONES

DISTONIA SECUNDARIA

Trastorno distónico que se genera como resultado de una lesión en sistema nervioso central (vascular, traumática, infecciosa, tóxica) o periférica conformando un extenso y diverso grupo de trastorno con una gran variedad de causas incluyendo heredodegenerativas, desencadenadas por medicamentos y anormalidades estructurales adquiridas **(7,9)**.

Es uno de los trastornos de movimiento más frecuentes luego de trauma craneano, exposición a hipoxia apareciendo de 1 día a 6 años luego del evento. Distonía focal de miembros superiores se puede ver como síntoma inicial del Creutzfeldt–Jakob familiar o en la encefalitis de Rasmussen **(9)**.

- **DISTONIA INDUCIDA POR MEDICAMENTOS:** causado levodopa, agonistas dopa, medicamentos antipsicóticos, anticonvulsivantes, inhibidores de recaptación de serotonina principalmente. También puede pasar por efectos tóxicos del manganeso, monóxido de carbono, difulsido de carbono y otros productos químicos. Pueden producir distonía aguda, que se define por su desarrollo dentro de los siete días posteriores al inicio del medicamento, o posterior a una elevación rápida de dosis previa. Puede también aparecer después de la disminución de medicamentos usados para tratar o prevenir extrapirimalismo. El 95% de las distonías se presentan dentro de las 96 horas ulteriores al acto terapéutico y el 50% en las primeras 48 horas **(2)**.

- **LESIONES ADQUIRIDAS:** Pueden producir distonía focal o hemidistonía asociado a alteraciones en las neuroimágenes particularmente en el putamen y tálamo. Pueden suceder luego de hipoxia perinatal, kernicterus, vasculares, hemorragias, trauma, hipoxia, esclerosis múltiple, tumores cerebrales y ocasionalmente trauma periférico **(7)**.

Claves para diagnóstico de distonía secundaria:

- Historia de un insulto exógeno.
- Distonía en reposo al inicio.
- Lugar de inicio atípico con respecto a la edad (piernas en adultos, cara niños).
- Inicio temprano de alteraciones del habla.
- Hemidistonía.
- Anormalidades diferentes a la distonía.
- Hallazgos que sugieran etiología psicógena: debilidad falsa, alteración sensitiva falsa, movimientos incongruentes.
- Anormalidades en neuroimágenes.
- Anormalidades en pruebas de laboratorio.

Lancet Neurol 2006; 5: 780–90

TRASTORNOS HEREDODEGENERATIVOS: es un grupo heterogéneo de alteraciones degenerativas y metabólicas muchas de ellas de causa genética. Tienen disfunción en los ganglios basales por lo que usualmente producen parkinsonismo y otros signos extrapiramidales **(7)**.

Entre ellos está la enfermedad de Wilson, Parkinson plus, enfermedad de Huntington, degeneraciones espinocerebelosas, alteraciones del almacenamiento lisosomal, aminoacidurias, alteraciones mitocondriales, neuroacantocitosis **(7)**.

GUIA DE MANEJO	DISTONÍA	CODIGO	HP-NEUR-GM-07	VERSION	01
		Página:	7 de 12		

5. RECOMENDACIONES

SÍNDROMES DE DISTONIA PLUS: Varios síndromes genéticos de distonía plus se diferencian de los trastornos heredodegenerativos debido a que no están asociados con alteraciones neuropatológicas identificadas. Estos trastornos se asocian a otros signos parkinsonianos. Entre las más comunes:

Distonía que responde a la levodopa:

- Rara enfermedad que inicia en la infancia temprana con distonía en los pies, alteraciones de la marcha, hiperreflexia seguida por distonía progresiva generalizada. Fluctuación diurna, con incremento de los síntomas en las noches. Una característica notable de esta patología es la dramática respuesta sostenida con la levodopa.

Mioclonus-distonia:

- Trastorno autosómico dominante que inicia en la infancia o adolescencia con distonía de las extremidades superiores, tronco y músculos bulbares con cortos periodos de mioclonias que mejoran con la ingesta de alcohol.

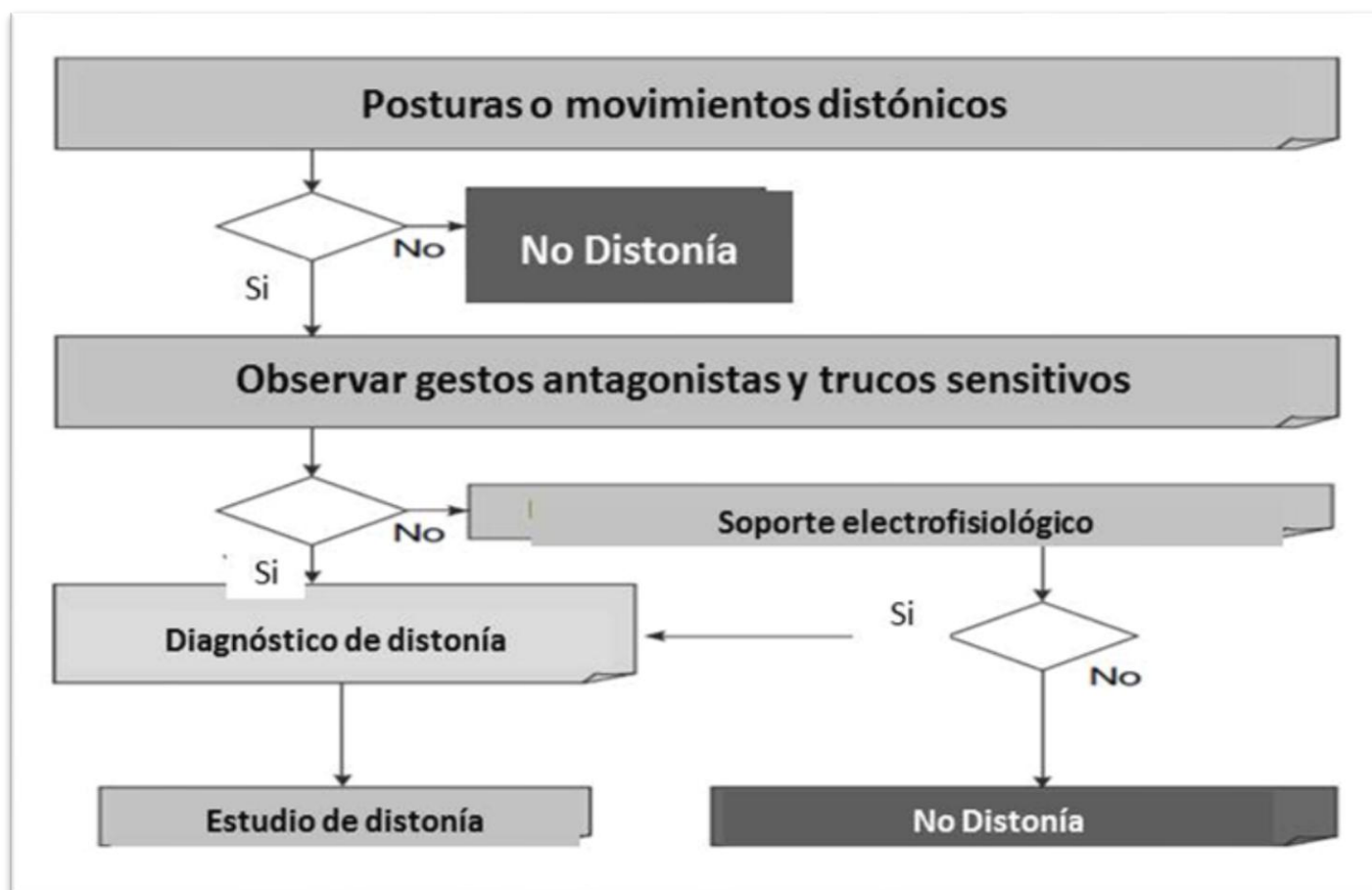
Distonía-parkinsonismo de rápido inicio:

- Autosómico dominante que inicia en la adolescencia con rápida aparición de distonía y parkinsonismo seguida por una estabilización de los síntomas.

DISTONIA PAROXISTICA: trastornos poco prevalentes que inician en la infancia o adolescencia caracterizados por distonía episódica asociado a otros movimientos anormales sin alteraciones neurológicas entre cada episodio. Se pueden dividir en "**Cinetigénicas**" o desencadenadas por movimientos súbitos que responden adecuadamente a anticonvulsivantes, "**Espontáneas**" o con ingesta de alcohol, café o te, son mas resistentes al tratamiento, "**Distonía desencadenada por ejercicio**" y otras mixtas. (3,7).

GUIA DE MANEJO	DISTONÍA	CODIGO	HP-NEUR-GM-07	VERSION	01
		Página:	8 de 12		

6. ALGORITMO



Parkinsonism and Related Disorders 13 (2007) S356–S361.

VALORACIÓN DE DISTONIAS DE INICIO TEMPRANO, GENERALIZADAS O MULTIFOCALES

Todos deben recibir consejería genética y pruebas para mutaciones DYT1. Resonancia magnética cerebral se requiere en todos los casos, sobre todo

GUIA DE MANEJO	DISTONÍA	CODIGO	HP-NEUR-GM-07	VERSION	01
		Página:	9 de 12		

6. ALGORITMO

cuando los test genéticos no arrojan resultados. Debe ser descartada la enfermedad de Wilson con medidas con ceruloplasmina sérica, función hepática, cobre urinario en 24 horas, valoración para buscar anillo de Keyser-Flesher y si los resultados no son concluyentes o la historia es altamente sugestiva se debe realizar biopsia hepática. Se debe considerar la posibilidad de distonía respondedora a levodopa por lo cual se debe considerar una prueba terapéutica con este medicamento. En paciente con respuesta dramática a LD o claras fluctuaciones diurnas en sus síntomas se debe solicitar una prueba de carga de fenilalanina y medir la biopterina que puede ayudar al diagnóstico del Síndrome Segawa. Los casos en los cuales en diagnóstico aún no es claro o cuando se sospecha de deficiencia de tirosina hidroxilasa se debe realizar análisis de neurotransmisores en LCR, niveles séricos y urinarios de pterina. Se debe siempre tener en cuenta la enfermedad de Parkinson juvenil **(6)**.

EVALUACIÓN DE LA DISTONIA FOCAL PRIMARIA EN ADULTOS

No se requieren estudios tan exhaustivos si se realiza una historia clínica y un examen neurológico detallado, descartando causas secundarias, especialmente secundarias a medicamentos; por lo anterior se debe solicitar resonancia cerebral para descartar alteraciones estructurales principalmente en el caso de hemidistonías. A los afectados menores de 50 años igualmente se les tienen que hacer estudios para descartar enfermedad de Wilson. En aquellos con distonía focal se puede realizar estudios neurofisiológicos para descartar neuropatía periférica **(6)**.

Estudio de paciente con distonía	
Pruebas sanguíneas	
Mayoría de paciente:	Ceruloplasmina, cobre sérico, ANAs, eritrosedimentación, RPR, Hemograma completo, electrolitos, función renal y hepática.
Casos seleccionados:	Ácido úrico, estudio para anemia falciformes, enzimas lisosomales leucocitarias (arilsulfatasa, beta-galactosidasa, hexosaminidasa A and B, galactocerebrosidasa), vitamina E, alfa-feto proteína, inmunoglobulinas, pH sanguíneo, lactato, piruvato, análisis cuantitativo de aminoácidos séricos, creatin-fosfoquinasa, mioglobina, glucosa, creatina, HIV, PPD, examen de linfocitos (vacuolización, inclusiones, autofluorescencia), análisis genético.
Uroanálisis	
Mayoría de paciente:	Cobre en orina de 24 horas.
Casos seleccionados:	Cromatografía para oligosacaridos y mucopolisacáridos, cuantificación de aminoácidos, cuantificación de ácidos orgánicos.
Pruebas del LCR	
Casos seleccionados:	Lactato, piruvato, cuantificación de aminoácidos, creatina, creatinina, pterinas, metabolitos de neurotransmisores.
Biopsia	
Casos seleccionados:	Hepática, Médula ósea, Piel, Conjuntiva, Rectal mucosa, Musculo cerebro.

GUIA DE MANEJO	DISTONÍA	CODIGO	HP-NEUR-GM-07	VERSION	01
		Página:	10 de 12		

6. ALGORITMO

Otros Estudios	
Mayoría de paciente:	Resonancia o tomografía cerebral
Casos seleccionados:	Valoración en lámpara de hendidura (anillo de Kayser–Fleischer, cataratas, etc.), estudios electrofisiológicos (electroencefalograma, electroretinograma, potenciales evocados, polisomnografía, electromiografía and neurconducciones), espectroscopia, PET scan, imágenes de columna, endoscopia digestiva superior (hernia hiatal en síndrome Sandifer–Kinsbourne).

Neurologic Clinics - Volume 19, Issue 3

“Consejería genética: se recomienda prueba para **DYT-1** en conjunto con consejería genética para todas las distonías primarias en menores de 30 años o en aquellos mayores de 30 años con familiar cercano con distonía de inicio temprano” **(B) (6)**.

TRATAMIENTO

Los pacientes con distonías generalizadas o segmentarias que comienzan en la adolescencia o la infancia se debe iniciar manejo con levodopa hasta 1000mg/día. **(C)**, Si este manejo funciona se debe sostener a las dosis mas bajas posibles; si es inefectivo luego de 1 mes, se debe intentar con altas dosis de anticolinérgicos (trihexifenidilo - difenhidramina) **(C)**. La toxina botulínica se debe usar para controlar los síntomas discapacitantes de las distonías segmentarias o generalizadas.

En la mayoría de los pacientes con distonías de inicio tardío de distribución focal las inyecciones periódicas con toxina botulínica son la elección **(A)**.

La denervación periférica rara vez se requiere para el manejo de distonía cervical al igual que la miectomía para blefarospasmo dado que estas casi siempre responden a la toxina botulínica.

El manejo quirúrgico con estimulación profunda del GPi se debe reservar únicamente para aquellos pacientes cuyos síntomas continúen siendo discapacitantes a pesar de un manejo médico óptimo **(B) (8,10)**.

Todo tipo de manejo debe ser integral orientado a que la discapacidad altere lo menos posible la calidad de vida, por lo cual se tiene que tener en cuenta la rehabilitación tanto física como mental.

Alternativas Terapéuticas

Toxina botulínica:

- Claramente revolucionó el manejo de la distonía. Es una herramienta terapéutica poderosa en el área de las distonías. Desde 1989 la toxina botulínica tipo A (BOTOX) fue aprobada por la FDA para blefarospasmo y las demás distonías focales dado sus claros resultados benéficos y la mejora de la calidad de vida de los paciente **(15,16)**. En el 2000 se aprobó la toxina botulínica tipo B. Estas son las únicas moléculas actualmente aprobadas por la FDA teniendo la tipo A menos efectos adversos y una modesta mayor duración de su efecto **(14)**. Su aplicación debe ser guiada por electromiografía en aquellas distonías de gran complejidad **(7,11)**.

Anticolinérgicos:

- La eficacia absoluta, comparativa y la tolerabilidad no esta bien documentada en distonía en niños y no hay suficiente evidencia en adultos **(11)**, sin embargo se puede considerar en algunos casos. **(C)**

GUIA DE MANEJO	DISTONÍA	CODIGO	HP-NEUR-GM-07	VERSION	01
		Página:	11 de 12		

6. ALGORITMO

Antiepilépticos:

- Hay poca evidencia para recomendarlos en guías internacionales, sin embargo en ciertos tipos de distonía están sugeridos **(C) (3,7,11)**.

Anti-dopaminérgicos:

- Carecen de evidencia para recomendarlos en guías internacionales **(11)**.

Dopaminérgicos:

- La levodopa es el manejo de elección para la distonía con respuesta a levodopa, sin evidencia para el manejo de otras distonías. La dosis óptima va a depender de cada paciente **(C) (11)**.

Estimulación cerebral profunda:

- La ECP palidal se considera una buena opción en particular para distonías generalizadas o cervicales que no han respondido a Toxina botulínica. Se considera manejo de segunda línea en manejo de distonía generalizada. **(B) (11)**

Denervación periférica selectiva y miectomía:

- La Denervación periférica selectiva (no rizotomía) es un procedimiento seguro con pocos efectos adversos que esta indicado exclusivamente en distonía cervical que no han respondido a la toxina botulínica. La miectomía puede ser notablemente efectiva en pacientes con movimientos distónicos fásicos-mioclónicos o con temblor distónico de cabeza **(C) (11)**

Baclofen intratecal:

- No existe evidencia suficiente para recomendar este tratamiento para distonías primarias en guías internacionales. Puede estar indicado en distonías generalizadas secundarias severas, en especial en paciente con espasticidad severa. **(C) (11)**

Lesiones por radiofrecuencia:

- Las ablaciones por radiofrecuencia no se encuentran recomendadas actualmente por sus frecuentes efectos adversos. **(11)**

7. CONTROL DE CAMBIOS

ACTIVIDADES QUE SUFRIERON CAMBIOS		OBSERVACIONES DEL CAMBIO	MOTIVOS DEL CAMBIO	FECHA DEL CAMBIO
ID	ACTIVIDAD			
1	No Aplica			

8. ANEXOS

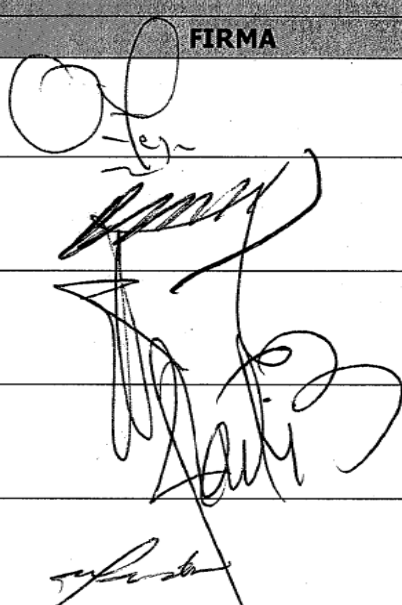
BIBLIOGRAFÍA

1. Diagnóstico y tratamiento de la distonía aguda. Franklin Escobar. *Acta Neurol Colomb* 2005;21:306-312).
2. Dystonia: clinical approach. Alberto Albanese, *Parkinsonism and Related Disorders* 13 (2007) S356–S361.
3. The diagnosis of dystonia. Howard L Geyer, *Lancet Neurol* 2006; 5: 780–90
4. Classification and genetics of dystonia. Patricia M de Carvalho, *Lancet Neurology* 2002; 1: 316–25.
5. Dystonia and its disorders. Jennifer Friedman. *Neurologic Clinics* - Volume 19, Issue 3 (August 2001).

GUIA DE MANEJO	DISTONÍA	CODIGO	HP-NEUR-GM-07	VERSION	01
		Página:	12 de 12		

8. ANEXOS

6. Current concepts Dystonia, Daniel Tarsy. *N Engl J Med* 2006;355:818-29.
7. Dystonia Genetics and Treatment Update. Roongroj Bhidayasiri, *The Neurologist* 2006;12: 74–85.
8. Dystonia And Related Diseases. Cynthia L. Comella. *Continuum*, 10(3):89-112, June 2004.
9. Treatment of dystonia, Joseph Jankovic, *Lancet Neurol* 2006; 5: 864–72
10. A systematic review on the diagnosis and treatment of primary (idiopathic) dystonia and dystonia plus syndromes: report of an EFNS/MDS-ES Task Force. *Eur J Neurol* 2006;13:433–44.
11. Dystonia update. Maja Trost, *Curr Opin Neurol* 16:495–500
12. The clinical expression of primary dystonia. Alberto Albanese, *J Neurol* (2003) 250 : 1145–1151.
13. Epidemiology of primary dystonia. Giovanni Defazio, *Lancet Neurol* 2004; 3: 673–78
14. Comparison of botulinum toxin serotypes A and B for the treatment of cervical dystonia. Comella CL. *Neurology* 2005; 65: 1423–29.
15. Safety of botulinum toxin type A: a systematic review and meta-analysis. Naumann M, Jankovic J. *Curr Med Res Opin* 2004; 20:981–90.
16. Evidence-based review of patient reported outcomes with botulinum toxin type A. Jankovic J, *Clin Neuropharmacol* 2004; 27: 234–44.

APROBACIÓN				
	NOMBRE	CARGO	FECHA	FIRMA
ELABORÓ	Dr. Antonio Meza	Neurólogo	Diciembre de 2015	
REVISÓ	Dr. Gabriel Centanaro	Líder Área Neurología	Diciembre de 2015	
APROBÓ	Dr. Eliana Ramirez Cano	Jefe Unidad de Seguridad y Defensa- Unidad Medico Hospitalaria	Diciembre de 2015	
	BG. MD. Clara Esperanza Galvis	Subdirector de Sector Defensa-Subdirección Médica	Diciembre de 2015	
PLANEACION –CALIDAD Revisión Metodológica	SMSM. Maritza Corredor Vargas	Coordinadora Grupo Gestión de Calidad (E)	Diciembre de 2015	