



## Capítulo 48

### DISTONÍAS AGUDAS POR FÁRMACOS

B. Vidal Díaz - J.M. Velázquez Pérez

#### INTRODUCCIÓN

- ▲ El término distonía define al trastorno del movimiento caracterizado por la existencia de contracciones musculares **mantenidas** o breves, que ocasionan movimientos **involuntarios repetitivos y torsionantes** (movimientos distónicos) o posturas anómalas (posturas distónicas). Se producen por la contracción simultánea y excesiva de músculos agonistas y antagonistas. Característicamente los movimientos distónicos empeoran con la fatiga y el estrés y con cualquier acto motor voluntario; mejoran con la relajación y el sueño y típicamente también pueden mejorar usando ciertos trucos sensitivos. Rara vez producen dolor. Pueden presentarse en reposo o durante una acción voluntaria (distonía de acción). En ocasiones se acompañan de temblor postural o de acción.
- ▲ Aproximadamente la tercera parte de las distonías son secundarias a causas demostrables y, dentro de este grupo, a la **distonía aguda por fármacos** dedicaremos el presente capítulo.

#### CLASIFICACIÓN

Las distonías pueden clasificarse en diferentes grupos atendiendo a su distribución, etiología o según la edad de presentación.

- a) *Clasificación de la distonía por su localización*: según el área corporal afecta se pueden clasificar en 5 grandes grupos (cuadro 48.1).

#### Cuadro 48.1: Clasificación de distonías por su localización

- ▲ **Focal**: Afecta un único músculo o grupo muscular.
  - Blefarospasmo: oclusión palpebral (musculatura palpebral y periocular).
  - Distonía oromandibular: apertura, cierre y desviación de la mandíbula, movimientos linguales (musculatura perioral y mandibular).
  - Laringea o distonía espástica: habla entrecortada con inicio y final súbito (en aducción) o voz afónica (en abducción).
  - Tortícolis: postura mantenida del cuello en retro-latero-anterocolis (musculatura cervical).
  - Espasmo del escribiente: dificultad para escribir y coger el bolígrafo (musculatura de antebrazo y mano).
- ▲ **Segmentaria**: afecta varios músculos de dos o más regiones contiguas.
  - Craneal: musculatura craneal y cervical. Síndrome de Meige: blefaroespasmo con distonía oromandibular.
  - Axial: axial y tronco.
  - Braquial: brazo, cuello y tronco.
  - Crural: una o ambas piernas.
- ▲ **Multifocal**: afecta dos o más regiones corporales no contiguas.
- ▲ **Generalizada**: afecta una pierna más cualquier otra segmentaria.
- ▲ **Hemidistonia**: brazo y pierna homolaterales.

- b) *Desde el punto de vista etiológico* se clasifican en dos grandes grupos: idiopáticas o primarias y sintomáticas o secundarias (cuadro 48.2).

### Cuadro 48.2: Clasificación etiológica de las distonías

#### 1. Primaria o idiopática:

- Hereditaria.
- Esporádica.

#### 2. Secundaria o sintomática:

- Trastornos del metabolismo de aminoácidos, lípidos.
- Enfermedades neurodegenerativas: neuroacantocitosis, enfermedad de Huntington.
- Causa ambiental o adquirida: lesión perinatal, encefalitis, trauma craneal o espinal, tumor, enfermedad vasculocerebral, enfermedad desmielinizante, tóxicos, **fármacos**.

#### 3. Distonía relacionada con la enfermedad de Parkinson

#### 4. Distonía psicógena

#### 5. Pseudodistonía: siringomielia, subluxación atlanto-axial, síndrome de Klippel-Feil, malformación de Arnold-Chiari.

En líneas generales, las distonías focal y multifocal suelen ser esporádicas, la distonía generalizada generalmente es idiopática o inducida por drogas y toda hemidistonia nos obligará a descartar lesiones focales neurológicas centrales.

c) Finalmente también la *edad de aparición* orienta hacia la etiología de la distonía y determinación del pronóstico: en la infancia y adolescencia las distonías son más a menudo hereditarias, en cambio los adultos presentan con más frecuencia distonías esporádicas.

### CONCEPTOS

- ▲ Dentro del grupo de distonías secundarias de causa ambiental conocida se encuentra la distonía por fármacos. Esta puede tener dos formas de presentación clínica: *distonía aguda o reacción distónica aguda* y *distonía tardía*. Cada una tiene un diferente mecanismo patogénico y un tratamiento diferente, aunque están producidas por los mismos fármacos (cuadro 48.3).
- ▲ La *distonía aguda por fármacos* es aquella que aparece en relación con la administración de sustancias con acción bloqueante dopaminérgica, fundamentalmente antipsicóticos y antieméticos (paradójicamente y con menor frecuencia puede aparecer con agonistas dopaminérgicos). Es la forma más frecuente de movimiento anormal visto en el Servicio de Urgencias y por este motivo dedicaremos el presente capítulo a la identificación y manejo de esta patología.

### ACTITUD DIAGNÓSTICA EN URGENCIAS

Como en la mayoría de los trastornos neurológicos, el diagnóstico de la distonía aguda por fármacos se basa en la historia clínica (anamnesis y forma de presentación de la clínica) y el examen físico-neurológico.

- 1.- La **anamnesis** nos confirmará el dato esencial: la *exposición farmacológica*. En ocasiones tendremos que insistir en este punto porque algunas sustancias no son consideradas por los pacientes como fármacos: es el caso de los antieméticos y los antivertiginosos, o de medicamentos que se presentan en solución oral (jarabes). También es importante recoger otros antecedentes que puedan estar en relación con la aparición de la clínica, como los reflejados en el Cuadro 48.4.
- 2.- **Presentación clínica:** la distonía aguda por fármacos suele aparecer a las 12-48 horas de iniciar el tratamiento farmacológico (el 90% dentro de los primeros cuatro días). La forma de presentación clínica más frecuente es como **distonía oromandibulolingual**. Suele tener un inicio súbito, espectacular por la clínica y alar-



mante para el paciente. Puede acompañarse de dolor en los músculos en contracción. Como puede ser parcial o totalmente corregida de forma voluntaria, podemos confundirlos con cuadros psicofuncionales. Los síntomas presentan **fluctuaciones** en cuanto a su intensidad y son frecuentes las **crisis oculógras** hacia arriba y laterales. A veces son descritas sólo como tirantez en los músculos afectados y los pacientes pueden referir disartria, disfga o dificultad para masticar. En los niños suelen ser generalizadas.

### Cuadro 48.3: Fármacos responsables de distonía

#### Neurolépticos:

Clorpromacina (Largactil®)  
 Levomepromazina (Sinogan®)  
 Tioridazina (Meleril®)  
 Flufenazina (Modecate®)  
 Trifluorperacina (Eskazine®)  
 Perfenazina (Mutabase®)  
 Tietilperacina (Torecan®)  
 Haloperidol (Haloperidol®)  
 Zuclopentixol (Cisordinol®)  
 Sulpiride (Dogmatil®)  
 Risperidona (Risperdal®)  
 Clotiamina (Etumina®)  
 Olanzapina (Zyprexa®)  
 Tiapride (Tiaprizal®)  
 Cisaprida (Prepulsid®)  
 Metoclopramida (Primperan®)  
 Clebopride (Cleboril®, Flatoril®)

#### Dopaminérgicos:

Levodopa (Sinemet®, Madopar®)  
 Bromocriptina (Parlodel®)  
 Pergolide (Pharken®) Pramipexol (Mirapexin®)  
 Lisuride (Dopergin®) Ropinirol (Requip®)

#### Calcioantagonistas:

Flunarizina (Sibelium®, Flurpax®)  
 Cinarizina (Cinarizina®, Stugeron®)  
 Diltiazem (Masdil®, Dinisor®)

#### Antiepilépticos:

Fenitoína (Epanutin®), CBZ (Tegretol®)  
 Gabapentina (Neurontin®)

#### Antidepresivos:

Fluoxetina (Adofen®, Prozac®, Reneuron®)  
 Trazodona (Deprax®)  
 Sertralina (Aremis®, Besitran®)

#### Otros:

Litio (Plenur®)  
 Metilfenidato (Rubifen®)  
 Amiodarona (Trangorex®)  
 Metadona  
 Anfetamina  
 Metisergida. Alcohol  
 Esteroides anabolizantes.  
 Contraceptivos orales  
 Veraliprida (Agreal®)

(Nota: Subrayados los grupos más frecuentemente asociados a distonías)

### Cuadro 48.4: Antecedentes relacionados con la aparición de distonías

- Sufrimiento perinatal.
- Traumatismos craneales.
- Traumatismos periféricos.
- Lesiones vasculares, malformaciones, tumores.
- Toxoplasmosis, neurolúes, TBC, encefalitis virales.
- Tóxicos
- Parálisis cerebral atetósica, distonías retardadas.
- Distonías generalizadas o hemidistonías.
- Distonías focales o segmentarias.
- Distonías focales o hemidistonías.
- Distonías focales o generalizadas, hemidistonías.
- Distonías focales o generalizadas, hemidistonías.

Cuando no exista el antecedente de exposición a fármacos, nos orientan hacia la naturaleza *sintomática* de la distonía el inicio en la infancia o adolescencia, la presentación como hemidistonía, la aparición en reposo, la progresión de los sín-

tomas y la mayor afectación de los miembros inferiores. Igualmente hemos de tener presente las distonías más frecuentemente relacionada con entidades como las que hemos visto reflejadas en el cuadro 48.4. Ante cualquier distonía grave con neurolépticos poco potentes, será preciso descartar *hipoparatiroidismo*.

- 3.- En la **exploración neurológica** tendremos que comprobar que no existen otros datos patológicos de interés que nos sugieran la existencia de procesos subyacentes. Es decir, comprobar la ausencia de síntomas y signos de alarma como los reflejados en el cuadro 48.5.

#### Cuadro 48.5: Síntomas y signos en las distonías secundarias

- Crisis oculóginas	- Distonía postencefalítica, distonía por fármacos
- Atrofia óptica	- Enfermedad de Leigh
- Retinopatía	- Hallervorden-Spatz, gangliosidosis, ceroidolipofucsinosis
- Oftalmoplejía	- Lipidosis
- Parálisis mirada conjugada	- Lipidosis, PSP
- Parkinsonismo	- PSP, AMS, enfermedad de Parkinson
- Afasia-apraxia-agnosia	- Degeneración corticobasal
- Convulsiones, sordera, ataxia	- Encefalopatía mitocondrial
- Polineuropatía	- Neuroacantocitosis, leucodistrofia, ataxia-telangiectasia, degeneración espinocerebelosa
- Fenotipo peculiar	- Homocistinuria, mucopolisacaridosis, ceroidolipofucsinosis
- Esplenomegalia	- Trastornos del metabolismo.

PSP: Parálisis supranuclear progresiva; AMS: Atrofia multisistémica.

- 4.- En ocasiones podemos tener dudas en cuanto a **diagnóstico diferencial** con algunas entidades como:
- Tétanos: por el trismus que aparece en la distonía oromandibular. El antecedente de herida y la progresión de la clínica lo apoyarán.
  - Crisis de tetania: cuando existe afectación distal en MMSS con postura típica.
  - Crisis parciales simples: cuando sólo existe distonía de cuello y crisis óculóginas. En este caso las contracciones serán bruscas y puede existir generalización secundaria.

#### TRATAMIENTO

- 1.- El primer paso en el tratamiento de la distonía aguda por fármacos es tranquilizar al paciente, evitaremos en parte la acentuación de la sintomatología.
- 2.- Debemos retirar el fármaco responsable (en su defecto reducir la dosis o sustituirlo por otro de menor efecto extrapiramidal).
- 3.- Respecto a los fármacos utilizados para revertir la distonía, disponemos de las siguientes opciones:
  - Anticolinérgicos: los más ampliamente aceptados. Biperideno a dosis de 2,5-5 mg iv diluido o im (niños: 0,04 mg/kg y máx tres dosis). Se puede repetir cada 30 min sin sobrepasar 20 mgr. Hay que tener en cuenta y vigilar los posibles efectos secundarios, sobre todo en ancianos. En este caso podrían aparecer alucinaciones, alteración del nivel de conciencia, visión borrosa, sequedad de boca.
  - Difenhidramina: antihistamínico H1 con acción anticolinérgica, utilizado en distonías agudas inducidas por fenitoína y por neurolépticos. Dosis: 50 mg iv.



- Benzodiacepinas: Clonacepam (2 mgr iv), diacepam (dosis de 5-10 mgr iv), diluidos y administrados lentamente. Son útiles en los espasmos musculares. Recordar que el midazolam puede provocar la aparición de distonías.
  - Agonistas dopaminérgicos: podría utilizarse la apomorfina a dosis bajas.
- 4.- Finalmente, remitiremos al paciente a su domicilio con tratamiento durante al menos 48 horas: Biperideno 2 mg vo. cada 6 horas o 4mg vo. cada 8 h.

#### BIBLIOGRAFÍA:

- ▲ Anomalías del movimiento y la postura secundarias a enfermedades de los ganglios basales. En: Adams R, Victor M, Ropper A, editores. Principios de Neurología. 6ª ed. México DF: McGraw Hill Internacional; 1999. p. 54-77.
- ▲ Martínez-Menéndez B. Movimientos anormales. En: Pérez Sempere A, Martínez Menéndez B, ed. Manual de Urgencias Neurológicas. Madrid: ERGON; 1993. p. 87-88.
- ▲ Burguera Hernández JA, Ferrer Casanova JM, Tembl Ferrairó JI. Distonías secundarias. En: Jiménez-Jiménez FJ, Luquin MR, Molina JA, ed. Tratado de los trastornos del movimiento. Barcelona: IM&C; 1998. p. 695-722.
- ▲ Linazasoro G. Tratamiento de la distonía. En: Terapéutica de los trastornos del movimiento. 2ª ed. Madrid: Grupo Aula Médica; 1997. p. 107-135.
- ▲ Kulisevsky J. Nuevos tratamientos en trastornos del movimiento. Nuevas perspectivas de tratamiento en neurología. Neurología 1999; 14 (supl 6): 56-57.