

# Paciente con postura anómala en la mano derecha

## *Patient with abnormal posture in the right hand*

Laura González Vázquez<sup>1</sup>, Iria Rodríguez Constenla<sup>2</sup>, Eloisa Santos Armentía<sup>3</sup>, Javier de la Fuente Aguado<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>2</sup>Servicio de Neurología, <sup>3</sup>Servicio de Radiología. Hospital POVISA. VIGO.

### Resumen

La distonía es uno de los trastornos más frecuentes del movimiento y puede afectar a cualquier área corporal. Las más frecuentes aparecen durante la edad adulta y son las focales y las segmentarias. Presentamos el caso de una mujer de mediana edad que ingresó por una postura anómala en la mano derecha en relación con una distonía que resultó ser secundaria a una lesión isquémica aguda en ganglios de la base.

**Palabras clave:** distonía; accidente cerebrovascular; tratamiento.

### Abstract

Dystonia is one of the most common movement disorders and can affect any body area. The most common dystonias appear during adulthood manifesting as either focal or segmental dystonia. We report the case of a middle-aged woman who was admitted for an abnormal right hand posture. She was diagnosed with secondary dystonia due to acute ischemic injury in the basal ganglia.

**Key words:** dystonia; stroke; treatment

### Introducción

La distonía es un trastorno del movimiento que se define como una contractura muscular involuntaria mantenida que produce desviación o torsión de un área corporal. Estos movimientos pueden afectar a un solo músculo, un grupo muscular o al cuerpo entero<sup>1</sup>. Frecuentemente se confunde con espasticidad, rigidez o se atribuye a causas psicógenas. Presentamos un caso de distonía subaguda que tuvo como dificultad diagnóstica añadida el que la paciente padecía además una parálisis cerebral infantil previa.

### Caso clínico

Mujer de 51 años que acude a urgencias por un cuadro de 15 días de evolución con inicio brusco de postura anómala con contracción mantenida en flexión palmar y pronación de la mano derecha (figura 1), nunca presentada previamente. Entre sus antecedentes personales figuraban diabetes mellitus tipo 2 y parálisis cerebral infantil con hemiparesia residual izquierda. La motilidad en el hemisferio derecho era normal, siendo capaz de realizar algunas tareas básicas (comer, rascarse...). Recibía tratamiento con metformina 850 mg cada 12 horas. La presión arterial a su llegada a urgencias era de 130/70 mmHg y la frecuencia cardiaca de 80 latidos por minuto;

estaba consciente, desconectada del medio y con afasia mixta, sin asimetrías faciales y con hemiparesia izquierda. La mano derecha se encontraba en flexión palmar y pronación. La auscultación cardiaca estaba rítmica y no presentaba soplos cardiacos ni en troncos supraaórticos. La analítica y ECG realizados en Urgencias no mostraron alteraciones relevantes. La radiografía de tórax fue normal. Se realizó TAC craneal donde se observó una lesión isquémica subaguda en tálamo izquierdo (figura 2). En la analítica durante el ingreso destacaba una hemoglobina glicosilada de 7,4%, un colesterol total de 240 mgr/dl con LDL de 154 mgr/dl. Al alta, se añadió al tratamiento una sulfonilurea, atorvastatina, 100 mgrs de acetilsalicílico y baclofeno para la distonía con mejoría significativa. Se desconoce la evolución puesto que la paciente no acudió a revisión.

### Discusión

Los movimientos distónicos se originan por un mecanismo de contracción simultánea de los músculos agonistas y antagonistas, lo cual conduce a posturas anómalas e involuntarias en cuello, cara, brazos, piernas o tronco. Pueden producirse de forma lenta o rápida, variar con diferentes actividades o posturas e incluso, en casos avanzados, hacerse fijos<sup>1</sup>.

Las distonías se pueden clasificar en función de su distribución topográfica, edad de comienzo, mayor o menor de 20-30



Tabla 1. Clasificación de las distonías

<b>DISTRIBUCIÓN TOPOGRÁFICA</b> - focal: única región afectada - segmentaria: 2 ó más regiones adyacentes - multifocal: 2 ó más regiones no adyacentes - generalizada: pierna o piernas, tronco y alguna otra región - hemidistonia: brazo y pierna ipsilateral
<b>EDAD DE COMIENZO</b> - > 25 años: suele progresar a formas severas generalizadas - < 25 años: formas localizadas o segmentarias generalmente no progresivas
<b>ETIOLOGÍA</b> - Primaria: Idiopática - Secundaria: - genéticas mutación gen Torsina-1A (DYT 1) otras mutaciones puntuales (DYT 6, DYT 7, DYT 13) - distonía plus - asociada a enfermedades hereditarias degenerativas - adquirida /exógena: lesión focal cerebral, tóxico, fármaco o droga - paroxística

años, etiología y formas genéticas<sup>1,2</sup> (tabla 1). La clasificación es útil para una correcta valoración pronóstica y decidir el manejo terapéutico más adecuado.

En las formas primarias la distonía es el único signo neurológico y no existe una causa exógena identificable. Puede ser idiopática o asociarse a mutación del gen de la torsina-1A (DYT 1) o raramente a otras mutaciones puntuales (DYT 6, DYT 7, DYT 13).

Respecto a las formas secundarias<sup>3</sup>, el diagnóstico diferencial es amplio e incluye: a)- Distonía plus: la distonía se asocia a otro trastorno del movimiento. Las formas típicas son: la distonía mioclónica (DYT 11), la distonía con respuesta a la L-DOPA (DYT 5) y la distonía-parkinsonismo de inicio rápido (DYT 2). b)- Asociada a enfermedades hereditarias degenerativas como en la enfermedad de Wilson y en la de Huntington o también en la neurodegeneración asociada a la pantotenatocinasa. c)- Adquirida/exógena por lesión focal cerebral, tóxico, fármaco o droga. Con respecto a los fármacos, los movimientos distónicos se relacionan con levodopa, agonistas dopaminérgicos, antipsicóticos, anticonvulsivos, litio, inhibidores de la recaptación de serotonina y algunos calcioantagonistas como la flunaricina y el diltiazem. En relación con las lesiones focales estructurales, éstas afectan fundamentalmente a ganglios basales y tálamo y pueden ser causadas por isquemia, hemorragia, infección, traumatismos, anoxia, esclerosis múltiple y tumores. d)- Paroxística: kinesigénicas y no-kinesigénicas.

En las formas genéticas se produce una alteración en un gen denominado DYT; actualmente existen 15 enfermedades clasificadas en orden numérico (DYT1, DYT2... DYT15).

En la historia clínica es importante averiguar datos respecto al momento de su aparición y desarrollo, la medicación concomitante, traumatismos previos e historia familiar que podría orientar hacia fármacos, causas genéticas o enfermedades degenerativas hereditarias<sup>4</sup>.

La prevalencia de trastornos del movimiento tras un ictus oscila entre el 1.1 y el 3.9%<sup>5,6</sup>. Pueden producirse en la fase aguda de la isquemia siendo la corea el más habitual. En ocasiones comienza después de varios meses del episodio agudo, siendo entonces la distonía el más frecuente<sup>5,7</sup>.

Respecto al tratamiento, se pueden utilizar fármacos vía sistémica, de aplicación local como la toxina botulínica en distonías focales<sup>8</sup>, o cirugía en los pacientes con distonía generalizada, discapacitante y que no responden a otras medidas. Inicialmente, y sobre todo en menores de 25 años, se recomienda usar Levodopa y así descartar una Distonía Respondedora a Levodopa<sup>9</sup>. También se han utilizado anticolinérgicos como trihexifenidilo y biperideno, que pueden ser parcialmente efectivos hasta en un 40% de los casos<sup>10</sup>; benzodiacepinas como el diazepam y el clonazepam; antiespasmódicos como el baclofen; tetrabenazina<sup>11</sup>, pimozide, clozapina y antiepilépticos como la carbamazepina.

En nuestro caso, la distonía estuvo ocasionada por una lesión isquémica localizada en el tálamo. En cuanto al mecanismo fisiopatológico, Este estaría relacionado con la interferencia producida por la lesión en las vías del sistema córtico-estriado-pálido-tálamo-cortical<sup>12</sup>.

## Bibliografía

1. Tarsy D, Simon DK. Dystonia. *N Engl J Med* 2006;355: 818-29.
2. Bressman SB. Dystonia genotypes, phenotypes, and classification. *Adv Neurol* 2004; 94: 101-7.
3. Calne DB, Lang AE. Secondary dystonia. *Adv Neurol* 1988;50: 9-33.
4. Rodríguez Constela I, Rodríguez Regal A, Cebrián Pérez EM. Distonias: epidemiología, diagnóstico y tratamiento. *Rev Neurol* 2009; 48 (supl 1): S61-S69
5. Béjot Y, Giroud M, Moreau T, Benatru I. Clinical Spectrum of Movement Disorders after Stroke in Childhood and Adulthood. *Eur Neurol* 2012 Jun 22;68(1): 59-64.
6. Alarcón F, Zijlmans JMC, Dueñas G, Cevallos N. Post-stroke movement disorders: report of 56 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75: 1568-74.
7. Kostic VS, Stojanovic-Svetel M, Kacar A. Symptomatic dystonias associated with structural brain lesions: report of 16 cases. *Can J Neurol Sci* 1996;23(1): 53-6.
8. Jankovic J. Dystonia medical therapy and botulinum toxin. *Adv Neurol* 2004;94: 275-86.
9. Grippo J, La Fuente A, Corral MS, Grippo T. Distonia hereditaria sensible a levodopa. Síndrome de Segawa. *Rev Neurol* 2002; 34(10): 933-6.
10. Greene P, Shale H, Fahn S. Analysis of open label trials in torsion dystonia using high dosages of anticholinergics and other drugs. *Mov Disord* 1988;3: 46-60.
11. Calabrò RS, Polimeni G, Gervasi G, Bramanti P. Postthalamic stroke dystonic choreoathetosis responsive to tetrabenazine. *Ann Pharmacother*. 2011 Dec;45(12):e65. Epub 2011 Nov 24.
12. Krystkowiak P, Montinat P, Defebure L, Pruvo JP, Leys D, Destée A. Dystonia after striatopallidal and thalamic stroke: clinicoradiological correlations and pathophysiological mechanisms. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65: 703-8.