



Estado distónico en un paciente con parálisis cerebral y COVID-19

Status dystonicus in a patient with cerebral palsy and COVID-19

Christian Rojas-Cerón,^{*,‡} Andrés Felipe Núñez-Arboleda,^{*,‡} Leonardo Arce-Gálvez^{‡,§}

^{*} Departamento de Pediatría, Universidad del Valle; [‡] Hospital Universitario del Valle “Evaristo García” E.S.E.; [§] Departamento de Medicina Física y Rehabilitación, Universidad del Valle. Cali, Colombia.

RESUMEN

Introducción: el estado distónico (ED) es una condición poco frecuente que se caracteriza por exacerbación generalizada e intensa de contracciones musculares. **Objetivo:** presentar a un paciente pediátrico con ED asociado a COVID-19. **Caso clínico:** masculino de tres años con parálisis cerebral. Ingresa a urgencias por cuadro clínico de cuatro días de evolución con síntomas respiratorios, el cual se acompaña de aumento del tono muscular, distonías generalizadas y crisis convulsivas por fiebre. En exámenes de laboratorio se confirmó COVID-19, así como elevación de creatinfosfocinasa (CPK) en 16,000 U/L. Se establece el diagnóstico de ED, del cual el paciente se recuperó con el manejo médico brindado. **Conclusión:** la ED puede llevar a complicaciones graves, por lo que es fundamental identificar los posibles desencadenantes en pacientes con mayor susceptibilidad.

Palabras clave: estado distónico, COVID-19, preescolar, parálisis cerebral.

ABSTRACT

Introduction: status dystonicus (SD) is a rare condition characterized by generalized and intense exacerbation of muscle contractions. **Objective:** to present a pediatric patient with SD associated with COVID-19. **Case report:** 3-year old male with cerebral palsy. He was admitted to the emergency room after four days with respiratory symptoms, which were accompanied by increased muscle tone, generalized dystonia, and febrile seizures. In laboratory tests, COVID-19 was confirmed, as well as an elevation of creatine phosphokinase (CPK), 16,000 U/L. Diagnosis of SD is established, recovering after receiving medical management. **Conclusion:** SD can cause serious complications, so it is essential to identify possible triggers in patients with greater susceptibility.

Keywords: status dystonicus, COVID-19, preschool, cerebral palsy.

INTRODUCCIÓN

El estado distónico (ED) es una exacerbación generalizada e intensa de las contracciones musculares. Esta condición constituye una emergencia neurológica, ya que puede producir complicaciones potencialmente mortales.¹ El ED se genera a partir de pacientes que tienen alguna distonía primaria o secundaria; las

complicaciones incluyen rabdomiólisis, mioglobulinuria, hiperpirexia, debilidad bulbar, insuficiencia respiratoria y trastornos metabólicos.²

Los recién nacidos y lactantes son más susceptibles a desarrollar un ED, tanto por la vulnerabilidad del cerebro en desarrollo, como porque son más frecuentes los factores que pueden propiciarla; estos factores pueden ser fiebre, infecciones, expo-

Correspondencia: Leonardo Arce-Gálvez, E-mail: leonardo.arce@correounivalle.edu.co

Citar como: Rojas-Cerón C, Núñez-Arboleda AF, Arce-Gálvez L. Estado distónico en un paciente con parálisis cerebral y COVID-19. Rev Mex Pediatr. 2022; 89(4): 170-172. <https://dx.doi.org/10.35366/109594>

sición a medicamentos, o bien el cese abrupto de los mismos.³

Se presenta el caso de un paciente con parálisis cerebral infantil, quien tuvo un cuadro de ED asociado a infección por SARS-CoV-2 (COVID-19).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Masculino de tres años que nació a las 35.5 semanas de gestación y desarrolló encefalopatía hiperbilirrubinémica secundaria a incompatibilidad de RH en el periodo perinatal, por lo que tuvo las siguientes secuelas neurológicas: hipoacusia neurosensorial bilateral grave, retraso global del neurodesarrollo y parálisis cerebral con nivel V, de acuerdo con la *Gross Motor Function Classification System*.

El paciente fue llevado al servicio de urgencias de un hospital universitario de referencia nacional por presentar síntomas respiratorios de cuatro días de evolución, acompañado de un aumento del tono muscular, distonías generalizadas y crisis convulsivas aparentemente por fiebre. A su ingreso se encontró con polipnea, taquicardia y alteración del estado de alerta (Glasgow 9/15), por lo que requirió traslado a la unidad de cuidados intensivos pediátricos. Se decidió iniciar manejo con baclofeno a una dosis de 1 mg/kg/día por vía enteral.

En los exámenes de laboratorio se identificó: creatinina 0.28 mg/dL, creatinfosfocinasa (CPK) > 16,000 U/L. PCR para SARS-CoV-2 fue positivo. Se tomaron cultivos de líquido cefalorraquídeo, hemocultivos y urocultivos, los cuales fueron negativos. Radiografía de tórax y tomografía cerebral fueron normales.

Por el estado neurológico del paciente, caracterizado por pobre control del tono muscular y de sus movimientos, así como por los resultados de los estudios de laboratorio, se llegó al diagnóstico de un ED grado IV.⁴ Se adicionó levodopa/carbidopa 250/25 mg a una dosis inicial 3 mg/kg/día por vía enteral, hasta llegar a 10 mg/kg/día, así como clonazepam (dosis inicial 0.03 mg/kg/día, hasta llegar a 0.05 mg/kg/día) y lorazepam (1 mg/kg/día). Además, de manera conjunta con el servicio de rehabilitación, terapia física y ocupacional, se establecieron indicaciones para mejorar el tono muscular, el posicionamiento y la modulación de reflejos. Con esta terapéutica se logró mejoría de las posturas distónicas y disminución significativa de los niveles de CPK (*Figura 1*); posteriormente, el paciente regresó a su condición neurológica basal.

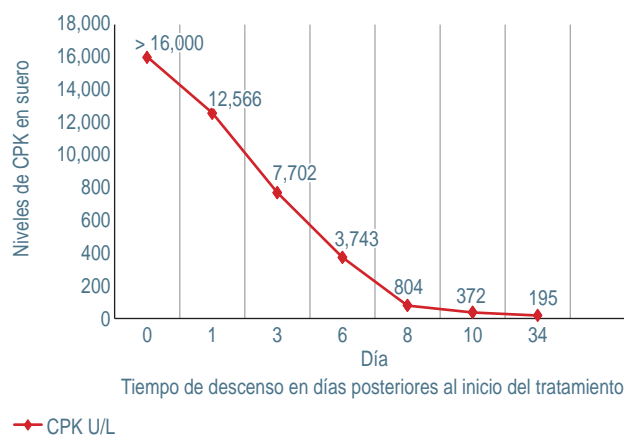


Figura 1: Valores de creatinfosfocinasa en el tiempo.

DISCUSIÓN

El ED fue reconocido por primera vez en el año de 1982 por Jankovic y Penn con la descripción del caso de un niño con distonía generalizada, deterioro ventilatorio, hiperreflexia y daño renal agudo.⁵ En 1998 se publica la primera serie de casos, en la cual el ED fue mencionado por primera vez en la literatura médica.² Al parecer es una condición rara, ya que para el 2014 se habían publicado menos de 100 casos.⁴

En pacientes con problemas de distonía, se han descrito diferentes factores que precipitan la aparición de un ED, como traumatismos, procedimientos quirúrgicos, estrés, alteraciones metabólicas, reflujo gastroesofágico, dolor, medicamentos (por ejemplo, bloqueadores del receptor dopaminérgico) y las infecciones. También se debe considerar que es más frecuente en personas con parálisis cerebral. Algunas de estas características se identificaron en el caso que presentamos.^{1,4,6}

Desde el inicio de la pandemia por COVID-19 se ha descrito que los pacientes pueden presentar múltiples manifestaciones, que incluyen signos y síntomas neurológicos de magnitud variable, donde hay compromiso del sistema nervioso central o periférico;⁷ al señalar que hasta 5% presentan afectación neuromuscular, manifestada por elevación de la CPK.⁸ Sin embargo, no es claro si la lesión del músculo estriado se produce por miositis viral o por otro mecanismo.⁹ Es posible que este tipo de afección contribuya a la aparición de un ED. Hasta donde sabemos, el caso que presentamos podría ser el primer paciente con ED desencadenado o asociado a COVID-19.

Los pacientes en ED pueden clasificarse de acuerdo con su gravedad, con la escala clínica propuesta por

Lumsden y colaboradores; nuestro paciente se ubicó en grado IV, en el cual los pacientes presentan niveles de CPK > 1,000 U/L, fiebre, deshidratación, alteración hidroelectrolítica o mioglobinuria, sin compromiso de función renal.¹⁰

Existe una amplia variedad de fármacos que se han propuesto para el manejo del ED; nuestro paciente fue tratado mediante la combinación de baclofeno, levodopa/carbidopa, lorazepam y clonazepam. De acuerdo con Termsarasab y Frucht, estos fármacos pueden ayudar a la mejoría de los pacientes, pero se requiere una selección adecuada y un inicio temprano.¹ No obstante, debemos aclarar que no existen pautas de manejo basadas en la evidencia.

La mortalidad por ED se estima en alrededor de 10%, lo cual es más frecuente en varones y cuando la distonía es tónica.⁴ Los pacientes que sobreviven tienen una recuperación parcial o completa de su estado neurológico. Para evitar la presentación de ED, la mejor estrategia es su prevención, mediante la identificación de los factores predisponentes, aunque en aproximadamente 30% de los casos no se logran determinar los desencadenantes.¹¹

REFERENCIAS

1. Termsarasab P, Frucht SJ. Dystonic storm: a practical clinical and video review. *J Clin Mov Disord*. 2017; 4: 10. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s40734-017-0057-z>
2. Manji H, Howard RS, Miller DH, Hirsch NP, Carr L, Bhatia K et al. Status dystonicus: the syndrome and its management. *Brain*. 1998; 121(2): 243-252. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/brain/121.2.243>
3. Grosso S, Verrotti A, Messina M, Sacchini M, Balestri P. Management of status dystonicus in children. *Eur J Paediatr Neurol*. 2012; 16(4): 390-395. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2011.12.007>
4. Allen NM, Lin J-P, Lynch T, King MD. Status dystonicus: a practice guide. *Dev Med Child Neurol*. 2014; 56: 105-112. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/dmcn.12339>
5. Jankovic J, Penn AS. Severe dystonia and myoglobinuria. *Neurology*. 1982; 32: 1195-1197. Disponible en: <https://doi.org/10.1212/wnl.32.10.1195>
6. Mariotti P, Fasano A, Contarino MF, Della Marca G, Piastra M, Genovese O et al. Management of status dystonicus: our experience and review of the literature. *Mov Disord*. 2007; 22: 963-968. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/mds.21471>
7. Mao L, Jin H, Wang M, Hu Y, Chen S, He Q et al. Neurologic Manifestations of Hospitalized Patients With Coronavirus Disease 2019 in Wuhan, China. *JAMA Neurol*. 2020; 77: 683-690. Disponible en: <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2020.1127>
8. Cagnazzo F, Arquizán C, Derraz I, Dargazanli C, Lefevre P-H, Riquelme C et al. Neurological manifestations of patients infected with the SARS-CoV-2: a systematic review of the literature. *J Neurol*. 2021; 268: 2656-2665. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00415-020-10285-9>
9. Pleasure SJ, Green AJ, Josephson SA. The spectrum of neurologic disease in the severe acute respiratory syndrome coronavirus 2 pandemic infection: neurologists move to the frontlines. *JAMA Neurol*. 2020; 77: 679-680. Disponible en: <https://doi.org/10.1001/jamaneurol.2020.1065>
10. Lumsden DE, Lundy C, Fairhurst C, Lin J-P. Dystonia severity action plan: a simple grading system for medical severity of status dystonicus and life-threatening dystonia. *Dev Med Child Neurol*. 2013; 55: 671-672. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/dmcn.12108>
11. Fasano A, Ricciardi L, Bentivoglio AR, Canavese C, Zorzi G, Petrovic I et al. Status dystonicus: Predictors of outcome and progression patterns of underlying disease. *Mov Disord*. 2012; 27: 783-788. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/mds.24981>

Conflicto de intereses: los autores declaran que no tienen.