

Distonia cervical

Alegría Marco Antonio,* Rodríguez Violante Mayela,** Zavala Reina Alejandro,***
López Ruiz Minerva****

El término distonía describe una forma específica de hiperactividad muscular involuntaria. La hiperactividad muscular distónica se define como “sostenida y a menudo produce movimientos repetitivos y distorsiones o posturas anormales” (Ad Hoc Committee of the Dystonia Medical Research Foundation, 1984).

El término distonía cervical describe la hiperactividad distónica de los músculos del cuello que originan posiciones anormales de la cabeza.

La distonía cervical es la forma más común de distonía focal vista por los neurólogos, la incidencia y prevalencia de este desorden es pobemente estudiado en nuestro país. En una población evaluada en Rochester, Minnesota (1950-1982), la prevalencia de la distonía cervical fue determinada en 8.9 por 100,000 habitantes, con una incidencia que corresponde a 1.1 por 100,000 personas por año. El mismo estudio reveló la prevalencia de distonía focal en esta población de 29.5 por 100,000 habitantes. En el Reino Unido también se determinó la prevalencia de distonía cervical primaria en 6.1 por 100,000 habitantes.

En nuestro país no existen a la fecha registro que dé una cifra precisa de la incidencia y prevalencia de este padecimiento.

La distonía cervical de causa indeterminada es más común en mujeres y ésta se reporta en relación 1.9:1 8

(Mujer:Hombre), ocurre en promedio a los 39.2 años en hombres y 42.9 años en mujeres (Tabla 1).

La distonía es un síndrome neurológico, caracterizado por movimientos involuntarios, repetitivos, occasionados por la co-contracción de músculos agonistas y antagonistas, generando movimientos, posturas anormales y dolor.

Los pacientes presentan dificultad para realizar ciertos movimientos, toda vez que los músculos individuales o grupos musculares desarrollan espasmo.

CLASIFICACIÓN DE DISTONÍA CERVICAL EN RELACIÓN CON LOS PLANOS DE ROTACIÓN DE LA CABEZA

La rotación de la cabeza en el plano horizontal se denomina torticollis; en el plano frontal eje sagital laterocolis, y en el plano sagital eje coronal, anterocolis o retrocolis. En la mayoría de los pacientes se observa la combinación de varias formas. Si el término distonía cervical se usa para la descripción general, los términos torticollis, laterocolis, retrocolis y anterocolis pueden usarse para describir las características individuales del posicionamiento de la cabeza. El término torticollis espástica está mal empleado, ya que torticollis es un estado distónico y no espástico.

La distonía cervical (torticollis espasmódica) es la forma más común, la frecuencia de presentación de las diferentes formas de distonía cervical se ha encontrado como sigue:

Torticollis con rotación simple de la cabeza se presenta en 50%; laterocolis, inclinación lateral de la cabeza, 10-15% de casos; retrocolis, desviación de la cabeza hacia atrás, 10-15%; anterocolis, inclinación de la cabeza hacia delante, 5-10%.

Los músculos implicados en la distonía cervical son varios: esternocleidomastoideo, trapecio, complejo de los escalenos, elevador de la escápula. Músculos profundos cervicales: Longissimo de la cabeza, Semiespinoso, Esplenio capitis.

Músculos involucrados según el cuadro clínico de la distonía cervical:

- **Torticollis.** Esplenio capitis ipsilateral, esternocleidomastoideo contralateral.
- **Inclinación de la cabeza.** Esternocleidomastoideo ipsilateral, esplenio de la cabeza, complejo escaleno, elevador de la escápula, posvertebrales.

Tabla 1
Características epidemiológicas de la distonía cervical^{1,2}

Características	Estudio Uno (Jankovic J, Leder S)	Estudio Dos (Chan J, Brin MP)
No de pacientes	300	266
% de mujeres	61%	65%
Edad promedio inicio	41.8 años	41.3 años
Dolor localizado	68%	75%
Torticollis	82%	83%
Laterocolis	42%	ND
Retrocolis	29%	ND
Anterocolis	25%	ND
Desvío constante cabeza	ND	82%
Desvío intermitente cabeza	ND	17%
Antecedente de traumatismo	1%	9%

* Centro Neurológico ABC.

** Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía MVS.

*** Hospital Regional López Mateos, ISSSTE.

**** Hospital General de México.

Tabla 2
Funciones de los músculos cervicales en condiciones fisiológicas

Función	Músculo	Grado estimado de participación
<i>Flexión de la cabeza y el cuello</i>	<i>Músculo hioídes</i>	1
	<i>Largo del cuello</i>	2
	<i>Anterior mayor de la cabeza</i>	3
	<i>Anterior menor de la cabeza</i>	4
	<i>Complejo mayor</i>	1
	<i>Trapecio, porción cervical</i>	2
	<i>Esplenio de la cabeza</i>	3
	<i>Complejo menor</i>	4
	<i>Recto posterior mayor de la cabeza</i>	5
	<i>Recto posterior menor de la cabeza</i>	5
	<i>Esternocleidomastoideo</i>	1
	<i>Esplenio de la cabeza</i>	2
	<i>Trapecio, porción cervical</i>	3
	<i>Complejo menor</i>	4
	<i>Oblicuo inferior de la cabeza</i>	5
	<i>Recto posterior mayor de la cabeza</i>	5
	<i>Recto posterior menor de la cabeza</i>	5
	<i>Esternocleidomastoideo</i>	1
	<i>Escaleno anterior</i>	2
	<i>Escaleno medio</i>	2
	<i>Escaleno posterior</i>	2
	<i>Angular del omoplato</i>	3
	<i>Esplenio de la cabeza</i>	4
	<i>Trapecio, porción cervical</i>	5
	<i>Semiespinoso</i>	6
	<i>Complejo menor</i>	7
	<i>Transverso del cuello</i>	7
	<i>Oblicuo inferior de la cabeza</i>	8
	<i>Oblicuo superior de la cabeza</i>	8
	<i>Recto posterior mayor de la cabeza</i>	8
<i>Protrusión de la cabeza y el cuello</i>	<i>Esternocleidomastoideo</i>	1
<i>Retropulsión de la cabeza y el cuello</i>	<i>Esplenio de la cabeza</i>	1
	<i>Elevador de la escápula</i>	1

*Los números anotados en la columna de la derecha denotan el grado de participación de los músculos involucrados en movimiento distónico.

- **Elevación del hombro.** Trapecio ipsilateral, elevador de la escápula ipsilateral.
- **Retrocolis.** Esplenio capititis bilateral, trapecio superior, post vertebrales profundos.
- **Anterocolis.** Esternocleidomastoideo bilateral, complejo de los escalenos bilateral.

Los pacientes con distonía cervical deben tener una evaluación clínica completa y cuidadosa para comprobar la dirección y extensión de la posición de la cabeza durante el reposo en condiciones físicas normales y de provocation. En el cuadro anexo (Tabla 2) se muestra un panorama de las funciones de los principales músculos del cuello en condiciones fisiológicas. Esta información proporciona cierta aproximación preliminar acerca del compromiso distónico de los diferentes músculos cervicales. Se necesita distinguir e identificar la posición preventiva de la cabeza que algunos pacientes adoptan para evitar los estiro-

nes de la distonía durante la posición distónica. Los movimientos pasivos del cuello deberían ser controlados para evaluar el daño secundario causado por la distonía cervical (Figura 1).

Una historia clínica detallada del caso ayuda a comprender la gravedad de la situación con todas sus variantes, así como el daño individual debido a la misma. Esta

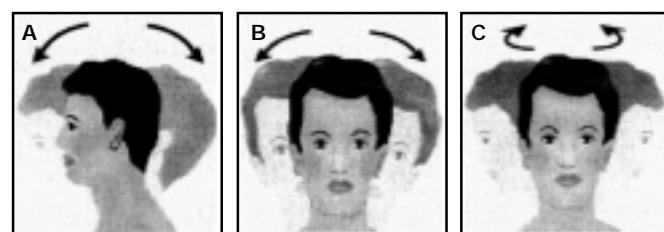


Figura 1. Distonías y evolución. A. Flexión-extensión. B. Inclinación lateral. C. Rotación axial.

información es útil para distinguir los problemas distónicos que requieren tratamiento de aquellos que no lo requieren. Debería efectuarse electromiografía para identificar los músculos distónico y determinar la extensión del compromiso distónico. También puede ser de ayuda para identificar la actividad de los músculos compensatorios. La localización del dolor, en especial de los músculos laterales y posteriores del cuello proporciona datos adicionales para identificar los músculos distónicos más gravemente afectados.

Es altamente recomendable la toma de video, que permite la mejor evaluación de los movimientos distónicos, deberá realizarse en una habitación tranquila, con el paciente en reposo y en movimientos. En la tabla 3 se muestra el protocolo de video estandarizado para comprobación de la distonía en diversas partes del cuerpo. Una evaluación clínica muy usada es la Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWTRS) (Tabla 4).

Tabla 3
Protocolo de video estandarizado para comprobación de distonía en diversas partes del cuerpo

Región	Posición de registro	Situaciones	Tiempo de registro (segundos)
Cabeza	De frente	Mirando directo la cámara, luz normal.	60
		Mirando directo la cámara, contando al revés.	45
		Mirando directo la cámara con cierre forzado repetitivo de los puños.	30
		10 cierres repetitivos voluntarios y forzados de los ojos mirando directamente luz brillante.	30
Cuello	De frente	Leyendo pequeñas impresiones.	30
		Posición espontánea de la cabeza sentado sin apoyo.	60
		5 rotaciones máximas de cabeza voluntarias y suaves a la derecha e izquierda.	30
		Posición espontánea de la cabeza estando sentado sin apoyo con cuenta regresiva.	45
		Posición espontánea de la cabeza estando sentado sin apoyo con cierre repetitivo de los puños.	30
		Posición espontánea de la cabeza mientras camina sin avanzar.	30
Tronco	Frente	Caminando forzado por 30 m.	90
		Lado derecho, izquierdo y espalda	
		Posición espontánea de la cabeza estando sentado sin apoyo.	60
Tronco	Frente	5 rotaciones máximas de cabeza voluntarias y suaves derecha e izquierda.	30
		Posición espontánea del tronco estando sentado sin apoyo.	30
		Caminando forzado por 30 m.	90
	Frente, lado y espalda	Posición espontánea del tronco durante la marcha sin avanzar.	35

Tabla 4
Torticollis Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS)*

I. TORTICOLLIS SEVERITY SCALE

A. MAXIMAL EXCURSION

1. Rotation (turn: right or left)

- 0 = None [0°]
- 1 = Slight [< 1/4 range, 1°-22°]
- 2 = Mild [1/4-1/2 range, 23°-45°]
- 3 = Moderate [1/2-3/4 range, 46°-67°]
- 4 = Severe [> 3/4 range, 68°-90°]

2. Laterocollis (tilt: right or left, exclude shoulder elevation)

- 0 = None [0°]
- 1 = Mild [1°-15°]
- 2 = Moderate [16°-35°]
- 3 = Severe [> 35°]

3. Anterocollis/Retrocollis (a or b)

(a). Anterocollis

- 0 = None
- 1 = Mild downward deviation of chin
- 2 = Moderate downward deviation (approximates 1/2 possible range)
- 3 = Severe (chin approximates chest)

(b). Retrocollis

- 0 = None
1 = Mild backward deviation of vertex with upward deviation of chin
2 = Moderate backward deviation (approximates ½ possible range)
3 = Severe (approximates full range)

4. Lateral shift (right or left)

- 0 = Absent
1 = Present

5. Sagittal shift (forward or backward)

- 0 = Absent
1 = Present

B. Duration Factor (Weighted x 2)

- 0 = None
1 = Occasional deviation (< 25% of the time, most often submaximal)
2 = Occasional deviation (< 25% of the time, often maximal) or Intermittent deviation (25%-50% of the time, most often submaximal)
3 = Intermittent deviation (25%-50% of the time, often maximal) or Frequent deviation (50%-75% of the time, most often submaximal)
4 = Frequent deviation (50%-75% of the time, often maximal) or Constant deviation (> 75% of the time, most often submaximal)
5 = Constant deviation (> 75% of the time, often maximal)

C. Effect of Sensory Tricks

- 0 = Complete relief by one or more tricks
1 = Partial or only limited relief by tricks
2 = Little or no benefit from tricks

D. Shoulder Elevation/Anterior Displacement

- 0 = Absent
1 = Mild (< 1/3 possible range, intermittent or constant)
2 = Moderate (1/3-2/3 possible range and constant, > 75% of the time) or Severe (> 2/3 possible range and intermittent)
3 = Severe and constant

E. Range of Motion (without aid of sensory tricks)

- 0 = Able to move to extreme opposite position
1 = Able to move head well past midline but not to extreme opposite position
2 = Able to move head barely past midline
3 = Able to move head toward but not past midline
4 = Barely able to move head beyond abnormal posture

F. Time (up to 60 seconds) for which patient is able to maintain head within 10° of neutral position without using sensory tricks (mean of two attempts)

- 0 = > 60 seconds
1 = 46-60 seconds
2 = 31-45 seconds
3 = 16-30 seconds
4 = < 15 seconds

II.DISABILITY SCALE (MAXIMUM = 20)

A. Work (occupation or housework/home management)

- 0 = No difficulty
1 = Normal work expectations with satisfactory performance at usual level of occupation but some interference by torticollis.
2 = Most activities unlimited, selected activities very difficult and hampered but still possible with satisfactory performance.
3 = Working at lower than usual occupation level; most activities hampered, all possible but with less than satisfactory performance in some activities.
4 = Unable to engage in voluntary or gainful employment; still able to perform some domestic responsibilities satisfactorily.
5 = Marginal or no ability to perform domestic responsibilities.

B. Activities of Daily Living (e.g., feeding, dressing, or hygiene, including washing, shaving, makeup, etc.)

- 0 = No difficulty with any activity.
- 1 = Activities unlimited but some interference by torticollis
- 2 = Most activities unlimited, selected activities very difficult and hampered but still possible using simple tricks.
- 3 = Most activities hampered or laborious but still possible; may use extreme tricks.
- 4 = All activities impaired; some impossible or require assistance.
- 5 = Dependent on others in most self-care tasks.

C. Driving

- 0 = No difficulty (or has never driven a car).
- 1 = Unlimited ability to drive but bothered by torticollis.
- 2 = Unlimited ability to drive but requires tricks (including touching or holding face, holding head against head rest) to control torticollis.
- 3 = Can drive only short distances.
- 4 = Usually cannot drive because of torticollis.
- 5 = Unable to drive and cannot ride in a car for long stretches as a passenger because of torticollis.

D. Reading

- 1 = Unlimited ability to read in normal seated position but bothered by torticollis.
- 2 = Unlimited ability to read in normal seated position but requires use of tricks to control torticollis.
- 3 = Unlimited ability to read but requires extensive measures to control torticollis or is able to read only in nonseated position (e.g., lying down).
- 4 = Limited ability to read because of torticollis despite tricks.
- 5 = Unable to read more than a few sentences because of torticollis.

E. Television

- 0 = No difficulty.
- 1 = Unlimited ability to watch television in normal seated position but bothered by torticollis.
- 2 = Unlimited ability to watch television in normal seated position but requires use of tricks to control torticollis.
- 3 = Unlimited ability to watch television but requires extensive measures to control torticollis or is able to view only in nonseated position (e.g., lying down)
- 4 = Limited ability to watch television because of torticollis.
- 5 = Unable to watch television more than a few minutes because of torticollis.

F. Activities Outside the Home (e.g., shopping, walking about, movies, dining, and other recreational activities)

- 0 = No difficulty.
 - 1 = Unlimited activities but bothered by torticollis.
 - 2 = Unlimited activities but requires simple tricks to accomplish.
 - 3 = Accomplishes activities only when accompanied by others because of torticollis.
 - 4 = Limited activities outside the home; certain activities impossible or given up because of torticollis.
 - 5 = Rarely if ever engages in activities outside the home.
-

III. PAIN SCALE (MAXIMUM = 20)

A. Severity of Pain: Rate the severity of neck pain due to st during the last week on a scale of 0 –10 here a score of 0 represents no pain and 10 represents the most excruciating pain imaginable.

Score calculated as: (worst + best + (2*usual))/4

Best _____
 Worst _____
 Usual _____

B. Duration of Pain

- 0 = None
- 1 = Present < 10% of the time
- 2 = Present 10%-25% of the time
- 3 = Present 26%-50% of the time
- 4 = Present 51%-75% of the time
- 5 = Present > 76% of the time

C. Disability Due to Pain

0 = No limitation or interference from pain.

1 = Pain is quite bothersome but not a source of disability.

2 = Pain definitely interferes with some tasks but is not a major contributor to disability.

3 = Pain accounts for some (less than half) but not all of disability.

4 = Pain is a major source of difficulty with activities; separate from this, head pulling is also a source of some (less than half) disability.

5 = Pain is the major source of disability: without it most impaired activities could be performed quite satisfactorily despite the head pulling.

* Consky ES, Lang AE. Clinical assessments of patients with cervical dystonia.

TRATAMIENTO DE LA DISTONÍA CERVICAL

Toxina botulínica

Las neurotoxinas botulínicas son proteínas que se producen en diferentes clases de bacterias del tipo *Clostridium* y se encuentran relacionadas con la toxina tetánica. Se conocen siete serotipos producidos por diferentes variedades de *Clostridium botulinum* (A, B, C, D, E, F y G). La primera toxina botulínica de uso clínico fue la tipo A utilizada por oftalmólogos en el tratamiento de estrabismo y blefaroespasmo. En la distonía cervical es la primera línea de tratamiento demostrada en múltiples estudios³ con nivel de evidencia I.

Las preparaciones comerciales con las que contamos en nuestro país son BOTOX®, XEOMEEN y DYSPORT siendo todas del tipo A con variaciones en sus indicaciones y dosis terapéuticas.

- **Toxina botulínica tipo A 100U (BOTOX®).** Es una toxina tipo A que ha sido aprobada en Estados Unidos para el tratamiento de la distonía cervical y ha sido estudiada en múltiples ensayos clínicos. Un estudio piloto en 205 pacientes a largo plazo⁴ reportó mejoría en 71% de los pacientes y remisión completa del dolor en 76%. La incidencia de efectos adversos fue en general de 28%, siendo la mayor, disfagia en 17%.
- **Toxina botulínica tipo A 500U (DYSPORT®).** Un estudio doble ciego, controlado por placebo con dosis fija 500U en 80 pacientes con distonía cervical se encontró una mejoría significativa de 38% en la escala de TWSTRS (Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale) comparado contra placebo 16%. Otro estudio con dosis de 250, 500 y 1,000U en 75 pacientes describió una respuesta dosis dependiente.⁵ En el estudio REAL-DOSE seis investigadores en cinco países realizaron un estudio retrospectivo en pacientes que utilizaron toxina botulínica A (BOTOX) y fueron cambiados a Dysport; 114 pacientes fueron incluidos. Las dosis variaron de Dysport a BOTOX desde 2:1 hasta 11:1. El 31% estuvo dentro del grupo 5:1 hasta 6:1; 30% de los pacientes 4:1 a 5:1; y sólo 21% 3:1 a

4:1, por lo que se concluye que las dosis no son intercambiables.⁶

Otro efecto que habrá que tener en cuenta es que se ha visto que este tipo de toxina tiene mayor difusión por lo que es más probable que se presenten efectos adversos.

- **Neurotoxina de 100U (XEOMEEN®).** Es una nueva formulación de la toxina botulínica tipo A libre de complejos proteínicos y por lo tanto con un menor potencial inmunogénico esto se ha demostrado en un estudio en que se incluyeron 130 pacientes tratados con Botox y 119 tratados con Xeomeen y se detectaron anticuerpos neutralizantes en 4 de 42 (9.5%) tratados con la toxina tipo A clásica y no se detectaron en ninguno de la toxina libre de complejos proteínicos $p < 0.004$.⁷ En una revisión de un total de cinco ensayos clínicos realizados en Europa e Israel, dos fueron realizados en personas sanas. Otros tres estudios valoraron la seguridad y eficacia en distonía cervical y se encontró que no hay inferioridad con respecto a la toxina clásica. Además se observó que la dosis correspondía a 1:1 comparado con la toxina clásica.⁸ Un estudio aleatorizado doble ciego en 463 pacientes mostró no tener una eficacia menor a botox y un adecuado perfil de seguridad. Los efectos adversos ocurrieron en 28% de los pacientes de ambos grupos.⁹
- **Toxina botulínica tipo B (MYOBLOC®/NEUROBLOC®).** Es la única toxina botulínica tipo B aprobada por la FDA para el tratamiento de la distonía cervical en el año 2000, actualmente no se encuentra disponible en nuestro país; sin embargo, es necesario conocer sus propiedades. En un estudio aleatorizado doble ciego, controlado por placebo se aplicó en 122 pacientes (respondedores y no respondedores de toxina A), de los cuales 92 recibieron una de las tres dosis de Toxina B (2,500, 5,000 y 10,000 U) y se demostró mejoría clínica por medio de la puntuación TWSTRS.¹⁰ El grupo europeo de distonía cervical Myobloc/Neurobloc comparó la eficacia, seguridad y duración de la toxina botulínica A y B en pacientes con diagnóstico de distonía cervical sin tratamiento previo, mediante un estudio doble ciego con una evaluación a las cuatro semanas del tratamiento, se incluyeron 111 (55 Tox A; 56 Tox B). Se

Tabla 5
Tipos de toxinas en nuestro país

Formulación	Botox	Dysport	Xeomeen (Xeomin)
Serotipo	A	A	A
Masa molecular	900KD	> 500KD	150KD
Presentación	100U	500U	100U
Indicaciones	<i>Distonía cervical</i> <i>blefaroespasmo</i> <i>estrabismo hiperhidrosis</i> <i>espasticidad</i> <i>espasmo hemifacial PCI</i>	<i>Distonía cervical</i> <i>blefaroespasmo</i> <i>hiperhidrosis</i> <i>espasticidad focal</i> <i>espasmo hemifacial PCI</i>	<i>Distonía cervical</i> <i>blefaroespasmo</i>
Disfagia	12% Leve a moderada	26% con 250 U 29% con 500 U 39% con 1,000 U 29% con 500 U, aplicación en ECM	10.8%
Disfagia	13% en ECM	> 10% con 500, 1,000 y 1,500 U	No hay datos
Boca seca	< 10%	> 10% con 1,000U	0.4%
Debilidad muscular	< 10%	> 10% con 1,000U	1.7%
Mareo	< 10%	> 10% con 1,000U	0.4%

observó mejoría en la puntuación de TWSTRS en ambos grupos. La duración media del efecto fue de 13.1 vs. 13.7 semanas $p = 0.833$, sin diferencias en la frecuencia y tipo de efectos adversos, por lo que se concluye que ambas toxinas son efectivas y seguras para el tratamiento de la distonía cervical.¹¹

En la tabla 5 se mencionan las diferentes características de las toxinas disponibles en nuestro país, así como los principales efectos adversos.¹²

El uso de la toxina botulínica es claro en la distonía cervical; sin embargo, ha sido una preocupación constante el saber si el uso de ambos tipos de toxinas son adecuados en esta patología. El grupo de Trastornos del Movimiento Cochrane realizó dos revisiones sistematizadas de la literatura para evaluar tanto el uso de la toxina botulínica tipo A como del tipo B. El objetivo del primer metaanálisis fue determinar si la toxina botulínica tipo A es segura y eficaz en el tratamiento de la distonía cervical; esto a través de una búsqueda cruzando las palabras clave distonía cervical y toxina botulínica en el Cochrane Central Register of Controlled Trials (Central), MEDLINE, EMBASE; en la revista de Trastornos del Movimiento y resúmenes de congresos internacionales relacionados con los movimientos anormales y de toxina botulínica. Se incluyeron estudios aleatorizados donde se evaluó la eficacia de la toxina botulínica tipo A. Se encontraron 13 estudios de alta calidad (hasta junio del 2003), todos realizados a corto plazo (seis a 16 semanas). Ocho de estos ensayos incluyeron 361 pacientes con la formulación de Botox y cinco incluyeron 319 pacientes con la for-

mulación de Dysport. El metaanálisis mostró mejorías tanto estadísticas como clínicas. En el análisis de subgrupos se demostró una clara relación dosis-respuesta para el beneficio subjetivo y objetivo, además de para los efectos adversos. Con esto se concluye que un ciclo de inyección única de toxina botulínica tipo A es eficaz y seguro para tratar la distonía cervical.¹³

El segundo metaanálisis fue realizado para evaluar la toxina botulínica tipo B siguiendo con la misma metodología descrita, se evaluaron los estudios a corto plazo (16 semanas con una aplicación de toxina), todos fueron multicéntricos en E.U. y todos habían sido tratados previamente con toxina botulínica tipo A. Se incluyeron 308 pacientes, utilizando como medida de desenlace la puntuación en la TWTRS, al menos en 20%, con promedio de dosis utilizada de 10,000 unidades. Los grupos de los pacientes fueron apropiadamente seleccionados y pareados, desde el punto de vista metodológico. La dosis varió considerablemente, esto dependió de los músculos involucrados en forma primaria y de los involucrados en forma accesoria. Los eventos adversos claramente asociados con el mecanismo de acción de la toxina tipo B incluyeron disfagia y sequedad de boca; el número de pacientes con eventos adversos fue más frecuente en los grupos de tratamiento con toxina tipo B. Los análisis de subgrupos demostraron una clara relación dosis-respuesta, como la descrita para la toxina botulínica A, y un mayor beneficio para los pacientes resistentes a la toxina botulínica tipo A que para los sensibles a la misma en el resultado principal. La duración del efecto fue de 16

semanas.¹⁴ Con estas conclusiones se determinó que ambas toxinas son útiles en el tratamiento de la distonía, sobre todo el tipo B en pacientes que ya no sean respondedores a la toxina tipo A.

RECOMENDACIONES DE DOSIFICACIÓN, SEGUIMIENTO Y TRATAMIENTO

Los pacientes deben ser tratados con la dosis más baja recomendada y posteriormente debe ser modificada de acuerdo con la respuesta. Esto dependerá de la condición del músculo, tamaño y severidad de afección. Si el paciente experimenta efectos adversos con la dosis inicial se debe reintentar con una dosis menor. El seguimiento varía de acuerdo con la preferencia de cada médico, se puede establecer una visita dos a tres semanas después de iniciar el tratamiento y ya que el beneficio está establecido se puede visitar la clínica cada tres meses para evaluación y en su caso la repetición del tratamiento. Los factores que afectan la decisión del tratamiento incluyen la severidad y progresión. La anterocolis es la única presentación en que se debe iniciar con tratamiento oral, ya que el uso de toxina podría favorecer la presentación de disfagia. En las distonías secundarias como la postraumática, así como inducida por neurolépticos, pue-



Figura 2. Imagen anatómica de los músculos del cuello con disección en cadáver.

de que el efecto no sea tan eficaz. Si la decisión es la toxina botulínica el siguiente punto será establecer qué formulación utilizar. En este caso se utilizará la disponible, así como en la que se tenga mayor experiencia¹⁵ (Tabla 6, Figuras 2, 3).

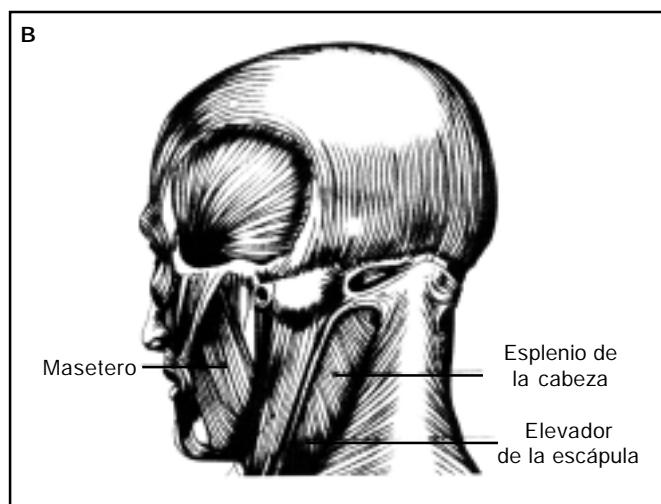
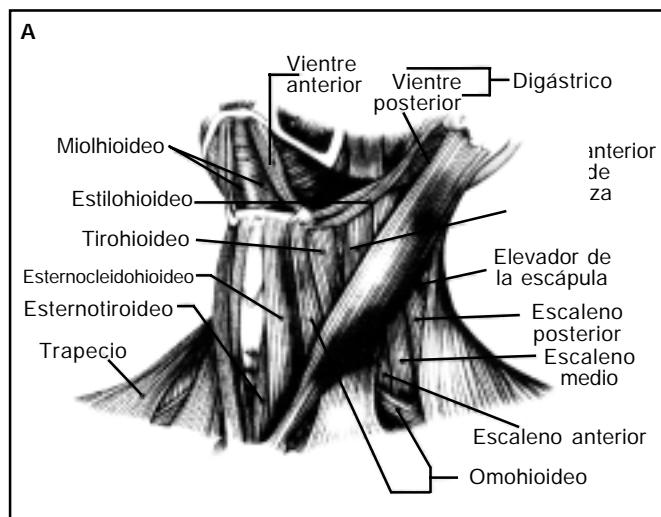


Figura 3. Anatomía de músculos involucrados en la distonía cervical.

Tabla 6
 Dosis recomendadas para iniciar el tratamiento

Músculo	Dosis Botox y Xeomeen	Dosis Dysport	Dosis Myobloc	Número de puntos
Dosis recomendada	350	500	5,000-10,000	
TOTAL				
Esterñocleidomastoideo	15-75	150	1,000-3000	2-4
Trapecio	50-100	100	1,000-5000	5-10
Esplenio capititis	10-75	350	1,000-5000	2-4
Elevador de la escápula	15-50	100	1,000-4000	2-4
Paraespinales	15-50	100	1,000-4000	2-4

PAPEL DE LA NEUROFISIOLOGÍA EN LA EVALUACIÓN DE LA DISTONÍA CERVICAL Y APLICACIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA

La electromiografía diagnóstica con electrodo de aguja en la planeación para aplicar toxina botulínica puede ser útil en algunos pacientes obesos o en aquellos en que los músculos afectados son difíciles de identificar por palpación,¹⁶ existen protocolos de registro sugeridos para identificar los músculos involucrados y planificar la terapia con toxina botulínica, esto generalmente requiere de registros poligráficos de dos a cuatro canales.¹⁷

La aplicación de toxina botulínica mediante guía electromiográfica simultánea puede ser efectiva debido a que esta técnica incrementa posibilidad de identificar y tratar músculos cervicales profundos,¹⁸ hay datos que sugieren que sin guía electromiográfica el sitio de aplicación puede fallar de 17 a 53%.¹⁹

El consenso general entre expertos en aplicación de toxina botulínica es que la guía electromiográfica puede ser útil en pacientes que los que no sea posible palpar adecuadamente los músculos o en aquellos en los que no se obtiene una mejoría adecuada con el tratamiento convencional sin guía electromiográfica.¹⁶ Se deberá tomar en cuenta que la guía electromiográfica incrementa las molestias de la aplicación, incrementa el tiempo de la misma y es más costosa.

En pacientes con sospecha de resistencia secundaria a toxina botulínica tipo A es posible realizar prueba neurofisiológica, que consiste realizar estudio de neuro conducción motora distal de nervio peroneo en forma bilateral, con electrodo de registro en músculo Extensor Digitorum Brevis (EDB) evaluando la amplitud del Potencial de Acción Muscular Compuesto (PAMC) de pico a pico, utilizando el de mayor amplitud y descartando aquellos con amplitud igual o menor a 2 mV pre-aplicación de toxina botulínica; se realiza aplicación de 50 unidades de toxina botulínica tipo A (Dysport) en el músculo Extensor Digitorum Brevis, realizando dos semanas posteriores a la aplicación nuevo estudio de neuro conducción en sitio seleccionado y considerando que una reducción menor de 50% en el PAMC es sugestivo de resistencia secundaria.²⁰

EFFECTOS SECUNDARIOS DE LA APLICACIÓN DE TOXINA BOTULÍNICA EN DISTONÍA CERVICAL

Este tratamiento puede causar daño funcional del músculo aplicado, que se manifiesta clínicamente por control deficiente de la posición de la cabeza. La debilidad de los músculos adyacentes al músculo elegido, a causa de difusión de la toxina, puede producir disfagia. En la

Tabla 7
Efectos adversos^{1,2}

Síntoma	Toxina botulínica n = 710	n = 137
Disfagia	13.5%	5.8%
Dolor por inyección	12.8%	29.9%
Debilidad local	12.8%	6.6%
Molestia general	4.6%	4.4%
Dolor sitio inyección	3.5%	4.4%

mayor parte de los casos de disfagia, los pacientes sólo se dan cuenta del problema durante la acción de deglución, acompañados de la sensación de cuerpo extraño en la garganta. Los cambios en la alimentación, ya sean en relación con la consistencia o con la cantidad de alimentos, son muy poco frecuentes. En la literatura se ha manifestado riesgo de bronco aspiración en algunas ocasiones, pero esto se puede resolver de manera adecuada mediante cánula nasogástrica y antibióticos. En ocasiones, los pacientes pueden manifestar sequedad de boca. Esto se puede atribuir a trastornos en la inervación colinérgica de las glándulas salivales.

Los efectos secundarios en general son leves y transitorios, desaparecen en un lapso no mayor a 10 días (Tabla 7).

PROPUESTAS

- Creación de un registro de distonía cervical, o de aplicación de toxina botulínica en distonía cervical, o de aplicación de toxina botulínica B en movimientos anormales, o de una red de clínicas de toxina.
- Creación de un sistema de certificación o capacitación de neurólogos que aplican toxina botulínica, cuyo valor agregado será ofrecer al neurólogo información y destrezas para perfeccionar su forma de aplicarla. Este proceso podría incluir curso de capacitación con revisión de: anatomía y fisiología en la distonía cervical (pacientes en vivo, videos, modelos o cadáveres), toxinas disponibles, integración de una clínica de toxina botulínica con los elementos médicos y administrativos indispensables para su correcto funcionamiento y para el registro de casos. Aunque la certificación no se lleve a la dirección general de profesiones, puede tener valor de diplomado, avalado por la Academia Mexicana de Neurología y/o el Consejo Mexicano de Neurología, y de postgrado de la UNAM.
- Ofrecer los elementos conceptuales para la formación de una clínica de toxina botulínica.
- Ofrecer papelería en español para el registro adecuado de las aplicaciones en pacientes, y para su recolección a mayor escala en forma multicéntrica. Esto permitirá que los participantes puedan conocer, compartir,

y publicar su experiencia en el uso de toxina botulínica en distonía cervical y eventualmente en otros trastornos del movimiento.

FORMACIÓN DE UNA CLÍNICA DE TOXINA BOTULÍNICA

Debe formar parte de un servicio de neurología clínica e idealmente, de una clínica o centro de movimientos anormales.

Debe contar con un contacto y disponibilidad real de un servicio de neurofisiología clínica y electromiografía.

Debe contar con un espacio físico adecuado para:

- Recepción del paciente.
- Aplicación higiénica de la toxina.
- Video-filmación del enfermo.
- Atender una emergencia médica.
- Equipo confiable de refrigeración a prueba de interrupciones eléctricas, robo, y con una adecuada etiquetación y control de los productos.
- Contar *in situ* con todo el material indispensable como jeringas, jeringas de insulina, solución salina isotónica idealmente sin conservadores, torundas alcoholadas, guantes de látex. En caso de realizarse la aplicación con control electromiográfico y electrosonomiográfico se debe contar, además, con dicho equipo y con agujas nuevas para aplicación en cada caso.

Debe contar con un sistema de registro:

- Ficha para contacto a corto y largo plazo con el enfermo.
- Información para sistema de cobro.
- Contacto programado para evitar pérdida del seguimiento.
- Base de datos establecida de acuerdo con otros centros o una fuerza epidemiológica acordada previamente.
- Expediente con registro de diagnósticos, historial de las aplicaciones con anotación detallada de dosis y puntos de aplicación, evaluación post aplicación para valorar el resultado y la planeación de la siguiente (Anexos 1 y 2).

Debe contar con material educativo para el paciente, incluyendo datos de asociaciones de pacientes.

Debe contar con un mecanismo o procedimiento establecido para obtener asesoría o segunda opinión.

CONCLUSIONES

1. La toxina botulínica A es eficaz y segura en el tratamiento de la distonía cervical. Nivel de evidencia I, recomendación A.

2. La toxina botulínica B es eficaz y segura en el tratamiento de la distonía cervical en pacientes nuevos y pacientes con resistencia a la toxina botulínica A. Nivel de evidencia I, recomendación A.
3. La toxina botulínica A libre de complejo proteínico es eficaz y segura en el tratamiento de la distonía cervical. Nivel de evidencia I, recomendación A.
4. Existen diferencias moleculares entre las toxinas A, en términos de tamaño molecular, presencia o ausencia de complejo proteínico, inmunogenicidad y difusibilidad en los tejidos. Sin embargo, a pesar de éstas diferencias, las toxinas A son seguras y eficaces de acuerdo a las conclusiones señaladas arriba. No sabemos si comparadas entre sí pudiera haber diferencias en eficacia y seguridad por lo que deben vigilarse los resultados y diseños de estudios a ese respecto. Nivel de evidencia I, recomendación A.
5. La toxina botulínica ha sido utilizada en forma segura en la distonía cervical. Parte de esta seguridad y eficacia depende de que se utilicen métodos terapéuticos estandarizados y que la evaluación de los pacientes se lleve a cabo en centros especializados. Por lo que recomendamos la capacitación o certificación de los neurólogos que apliquen toxina botulínica en distonía cervical, y la creación de clínicas especializadas bajo estándares aceptables. Nivel de evidencia II, recomendación B.
6. La aplicación de toxina botulínica mediante guía electromiográfica simultánea en distonía cervical puede ser efectiva, debido a que esta técnica incrementa la posibilidad de identificar y tratar músculos cervicales profundos¹⁸ y en aquellos pacientes en los que no se obtiene una mejoría adecuada con el tratamiento aplicado sin guía electromiográfica. Hay datos que sugieren que sin guía electromiográfica puede haber fallas en el sitio de aplicación en 17 a 53% de los casos.¹⁹ Nivel de evidencia II, recomendación B.

REFERENCIAS

1. Jankovic J, Leder S, Warner D, Schwartz K. Cervical dystonia: clinical findings and associated movement disorders. *Neurology* 1991; 41(7): 1088-91.
2. Chan J, Brin MF, Fahn S. Idiopathic cervical dystonia: clinical characteristics. *Movement Disorders* 1991; 6(2): 119-26.
3. Simpson DM, Blitzer A, Brashears A, Comella C, et al. Assessment: Botulinum neurotoxin for the treatment of movement disorders (an evidence-based review) A. *Neurology* 2008; 70: 1699-706.
4. Jankovic J, Schwartz K. Botulinum toxin injections for cervical dystonia. *Neurology* 1990; 40: 277-80.
5. Poewe W, Deuschl G, Nebe A, et al. For the German Dystonia Study Group. What is the optimal dose of botulinum toxin A in the treatment

- of cervical dystonia? Results of a double blind, placebo controlled, dose ranging study using Dysport. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 64: 13-7.
6. Marchetti A, Magar R, Findley L, Larsen JP, Pirtosek Z, et al. Retrospective evaluation of the dose of dysport and BOTOX in the management of cervical dystonia and blepharospasm: The REAL DOSE study. *Mov Disord* 2005; 20(8): 937-44.
 7. Jankovic J, Young KD, Ahsan J. Comparison of efficacy and immunogenicity of original versus current botulinum toxin in cervical dystonia. *Neurology* 2003; 60: 1186-88.
 8. Jost W, Blümel J, Grafe S. Botulinum Neurotoxin Type A Free of Complexing Proteins (XEOMIN) in Focal Dystonia. *Drugs* 2007; 67(5): 669-83.
 9. Benecke R, Jost WH, Kanovsky P, et al. A new botulinum toxin type A free of complexing proteins for treatment of cervical dystonia. *Neurology* 2005; 64: 1949-51.
 10. Lew MF, Adornato BT, Duane DD, et al. Botulinum toxin type B: a double-blind, placebocontrolled, safety and efficacy study in cervical dystonia. *Neurology* 1997; 49: 701-7.
 11. Pappert E, Germanson T (The Myobloc/Neurobloc European Cervical Dystonia Study Group) Botulinum toxin type B vs type A in toxin-naïve patients with cervical dystonia: Randomized, double-blind, noninferiority trial. *Mov Disord* 2008; 23(4): 510-17.
 12. Aoki KR, Ranoux D, Wissel J. Using translational medicine to understand clinical differences between botulinum toxin formulations. *European Journal of Neurology* 2006; 13(Suppl. 4): 10-19.
 13. Costa J, Espírito-Santo C, Borges A, Ferreira JJ, et al. Botulinum toxin type A therapy for cervical dystonia. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2005, Issue 1. Art. No.: CD003633. DOI: 10.1002/14651858.CD003633.pub2.
 14. Costa J, Espírito-Santo C, Borges A, Ferreira JJ, et al. Botulinum toxin type B for cervical dystonia. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2004, Issue 4. Art. No.: CD004315. DOI: 10.1002/14651858.CD004315.pub2.
 15. Swope D, Barbano R. Treatment recommendations and practical applications of botulinum toxin treatment of cervical dystonia. *Neurol Clin* 2008; 26(Suppl. 1): 54-65.
 16. Jankovic J. Treatment of Cervical Dystonia With Botulinum Toxin. *Movement Disorders* 2004; 19(Suppl. 8).
 17. Dressler D. Electromyographic evaluation of cervical dystonia for planning of botulinum toxin therapy. *Eur J Neurol* 2000; 7: 713-18.
 18. Comella CL, Buchman AS, Tanner CM, et al. Botulinum toxin injection for spasmodic torticollis: increased magnitude of benefit with electromyographic assistance. *Neurology* 1992; 42: 878-82.
 19. Speelman J, Brams JW. Cervical dystonia and botulinum treatment: is electromyographic guidance necessary? *Movement Disorders* 1995; 10(6): 802.
 20. Cardivari C, Misra VJ, Vincent A, Catania S, et al. Secondary Non responsiveness to Botulinum Toxin A in Cervical Dystonia: The Role of Electromyogram-Guided Injections, Botulinum Toxin A Antibody Assay, and the Extensor Digitorum Brevis Test. *Movement Disorders* 2006; 21(10): 1737 -41.
 21. Jankovic J, Hallett M. *Therapy with Botulinum Toxin*. New York, NY: Marcel Dekker, Inc.; 1994, p. 211-37.



Anexo 1

Consentimiento informado para el tratamiento con toxina botulínica de los pacientes con distonía cervical

Señor/señora _____ con _____ años de edad, en pleno uso de mis facultades mentales; manifiesto que he sido informado satisfactoriamente por el Dr(a). _____ médico especialista en Neurología, de los siguientes puntos: qué es, cómo se realiza, para qué sirve, los riesgos existentes, posibles molestias o complicaciones y alternativas de tratamiento.

Descripción del procedimiento terapéutico:

La toxina botulínica es el tratamiento de elección en las distonías focales. El tratamiento se lleva a cabo inyectando la toxina en los músculos que se contraen en exceso y que provocan los síntomas que presenta el paciente. Habitualmente se pincha en diferentes puntos de uno o más músculos. La toxina actúa impidiendo la liberación de acetilcolina, la sustancia que interviene en la contracción muscular produciendo una parálisis parcial del músculo.

La mejoría obtenida, que habitualmente se manifiesta entre el primer y el tercer día, es transitoria, es decir, solamente se mantiene durante un tiempo determinado que oscila entre uno y seis meses. Esto implica que no es un tratamiento definitivo, sino que debe administrarse periódicamente.

La primera vez que se aplica toxina botulínica a un paciente no se conoce con exactitud la dosis adecuada, por lo que se administra una dosis baja. Esta dosis en general corresponde con la dosis eficaz, pero en ocasiones es insuficiente y hay que aumentarla en la siguiente revisión. A veces la dosis, a pesar de ser baja, es excesiva para el paciente y le aparecen efectos secundarios.

Los efectos secundarios que pueden aparecer tras el tratamiento son habitualmente leves y transitorios y están en relación con el mecanismo mismo de acción de la medicación. En la distonía cervical se inyecta la toxina botulínica en los músculos del cuello que producen la desviación del mismo.

Riesgos específicos del procedimiento

Tras el tratamiento con toxina botulínica en los pacientes con distonía cervical pueden aparecer efectos secundarios transitorios como:

1. Dolor o hematomas en el punto de inyección que desaparecen en poco días (12.8% de los pacientes).
2. Debilidad en los músculos del cuello (12% de los pacientes).
3. Dificultad para tragar (13.5% de los pacientes).
4. Ocasionalmente una reacción alérgica en la piel o inflamación (3.5% de los pacientes).
5. Formación de anticuerpos antitoxina botulínica que hacen que disminuya la eficacia con inyecciones sucesivas.

Riesgos propios del paciente:

No está recomendado el tratamiento con toxina botulínica en pacientes que están embarazadas o en períodos de lactancia. Tampoco es conveniente administrarlo a pacientes con enfermedades neuromusculares como: Miastenia gravis, esclerosis lateral amiotrófica, pacientes en tratamiento con aminoglucósidos u otros fármacos que pueden interferir con la unión neuromuscular. Si surgiese alguna situación imprevista urgente, que requiriese la realización de algún procedimiento distinto de los que he sido informado autorizo al equipo médico para realizarlo.

Declaro que he sido amplia y satisfactoriamente informado de forma oral, he leído este documento, he comprendido y estoy conforme con las explicaciones del procedimiento, que dicha información ha sido realizada y doy mi consentimiento para que se proceda a la aplicación de toxina botulínica tipo A. Asimismo, estoy informado de la posibilidad de retirar el consentimiento, tras manifestarlo por escrito y entregarlo al equipo médico que atiende al paciente.

Para que así conste, enterado y conforme, firmo el presente original, de la que recibiré una copia.
A los _____ días, del mes de _____ del año 200_____.

Nombre y firma del paciente_____.

Nombre y firma del médico tratante_____.

Nombre y firma de testigo (1)_____.

Nombre y firma de testigo (2)_____.

**Hoja 1/1
REVOCACIÓN DEL CONSENTIMIENTO INFORMADO**

Yo _____, revoco el consentimiento prestado en fecha _____ de _____ del 2____ y no deseo proseguir el tratamiento con toxina botulínica, que doy con esta fecha por finalizado. En la ciudad de _____ a los _____ días del mes de _____ del 2____.

Nombre y firma del paciente_____.

Nombre y firma del médico tratante_____.

Nombre y firma de testigo (1)_____.

Nombre y firma de testigo (2)_____.

Anexo 2
Registro de aplicación de toxina botulínica

NOMBRE: _____

EDAD: _____

FILIACIÓN/REGISTRO: _____

DIAGNÓSTICO: _____

EDAD DE INICIO: _____

FECHA DE APPLICACIÓN PREVIA: _____

FECHA DE APPLICACIÓN ACTUAL: _____

TIPO DE TOXINA BOTULÍNICA/Nombre comercial: _____

Puntuación escala TWSTRS

Dolor Sí No

Vídeo Sí No

Tipo de distonía Retrocolis Anterocolis

Músculos Derecho Izquierdo

Post-aplicación:

Laterocolis

Torticolis

Unidades

Puntos de aplicación

ECM

Esplenio

Trapecio

Elevador

Escápula

Escaleno

Longissimus

capitis

Semiespinalis

capitis

Fecha de Revisión: _____

Fecha de Re-aplicación: _____