

Distonía cervical

Forma de distonía que afecta únicamente a la musculatura del cuello. Se trata por tanto de una forma de distonía focal.

Epidemiología

Es la forma más frecuente de distonía. Como el resto de distonías focales, se presenta sobre todo en la edad adulta, hacia los 40-50 años. Es algo más frecuente en mujeres que en hombres.

Etiología

La causa de la distonía cervical es desconocida, si bien la tendencia actual entre los neurólogos es considerar a todas las formas de distonía (focales y generalizadas) como la misma enfermedad y en consecuencia debidas a la misma causa. Por este motivo puede decirse que la distonía cervical tiene una base genética probablemente localizada en el cromosoma 9. Quedan por definir los factores que condicionan que una misma enfermedad se presente de manera tan diversa o que no se presente en absoluto aunque se tenga la base genética. Entre estos factores se citan los traumatismos cervicales o la toma de ciertos medicamentos pero esta cuestión no está nada clara. En raras ocasiones la distonía cervical puede ser la manifestación de otras enfermedades o de procesos locales o regionales que generalmente son de fácil diagnóstico con las pruebas adecuadas.

Clínica

Los síntomas son variados y diferentes según la fase de la enfermedad. Al inicio del proceso algunos pacientes son advertidos por otras personas de que su cuello se desvía; otros lo aprecian ellos mismos al mirarse en el espejo; unos pocos se quejan de una sensación de tirantez en el cuello y la mitad nota movimientos involuntarios de la cabeza como primera manifestación. Con el paso del tiempo se va definiendo el cuadro clínico con la presencia de contracciones involuntarias de los músculos del cuello que dan lugar a movimientos y posturas anormales del cuello. Dependiendo de la dirección de los movimientos, la distonía cervical recibe distintos nombres. Así se habla de tortícolis cuando la cabeza se desvía hacia un lado; de anterocolis cuando la cabeza se inclina hacia delante y de retrocolis si la desviación es hacia atrás. (El tortícolis es la forma más frecuente de todas y por esta razón los términos distonía cervical y tortícolis espasmódico se utilizan indistintamente). Las contracciones involuntarias o espasmos pueden ocasionar dolor y aumento de la masa muscular cuando son muy intensas. Es interesante saber que en muchas ocasiones el paciente descubre una serie de trucos que alivian e incluso impiden la aparición de los espasmos. Estos trucos, llamados trucos sensitivos o gestos antagonistas, son tan sencillos como apoyar el dedo en la barbilla, poner la mano sobre el hombro, etc. Si todavía no ha descubierto el truco que le va bien, insista porque puede resultar enormemente práctico y de gran beneficio. Habitualmente no suelen existir otros síntomas asociados a la distonía cervical, salvo un leve temblor en las manos que puede aparecer en un porcentaje variable de pacientes.

Diagnóstico

Generalmente no hacen falta pruebas especiales ya que los síntomas y la exploración suelen ser suficientes. Pocas veces son estrictamente necesarios determinados análisis o técnicas de neuroimagen (Scanner o Resonancia). Sin embargo, esto no quiere decir que el diagnóstico sea siempre fácil porque las formas de presentación de la distonía cervical son muy variadas y porque la distonía cervical no es la única causa de movimientos anormales del cuello y la cabeza.

Diagnóstico diferencial

Torticosis congénito

Torticosis espasmódico

Lesión extrapiramidal

Psicógeno

Subluxación rotatoria atlantoaxial

Compresión neurovascular del XI par

Hemorragia del músculo esternocleidomastoideo

Infección espinal cervical

Adenitis cervical

Siringomielia

Tumor cerebeloso en niños

Parálisis bulbar

Pseudotorticosis

Tratamiento

1.- Al desconocerse la causa de la distonía no existe un tratamiento curativo. No obstante, se dispone de numerosas alternativas terapéuticas que pueden aliviar los síntomas y mejorar considerablemente su calidad de vida.

2.- Existen numerosos medicamentos que pueden resultar beneficiosos para algunos pacientes. Estos medicamentos pueden utilizarse solos o combinados, dependiendo de su eficacia.

Desafortunadamente los resultados que se obtienen con los medicamentos no son espectaculares (entre un 15-20% de los pacientes pueden mejorar de un modo moderado). En cualquier caso, conviene saber que un fármaco puede ser beneficioso para un paciente pero no para otro, que no existe una pauta de tratamiento universal, que encontrar el medicamento adecuado requiere una gran paciencia por parte del paciente y del neurólogo, que el tratamiento debe ser rigurosamente supervisado y que no conviene cambiar las dosis o suspender el tratamiento sin consultar

previamente a su neurólogo. Entre los medicamentos más utilizados están el Artane, Akinetón, Rivotril, Tegretol, Haloperidol, Nitomán, Orap, Valium, Orfidal, Lioresal, Triptizol, Anafranil ... La lista sería interminable y es de prever que en los próximos años podremos disponer de más y mejores medicamentos ya que la investigación sobre la distonía está aumentando de manera muy notable.

3.- El panorama terapéutico de la distonía cervical cambió radicalmente hace pocos años con la llegada de la toxina botulínica. Actualmente la inyección local de toxina botulínica es considerada por muchos neurólogos como el tratamiento de elección de ésta y de otras formas de distonía focal puesto que mejora los síntomas en un 70% de los casos. La técnica de inyección no es demasiado compleja aunque se requiere una cierta experiencia. En ocasiones se debe utilizar aparataje accesorio para la correcta localización de los músculos distónicos. Es conveniente dejar pasar unos 3 meses entre inyección e inyección para evitar que el medicamento pierda eficacia por la aparición de autoanticuerpos.

Misra y col., clasifica como respondedores si cumplen todos los siguientes cuatro criterios: la magnitud del efecto ($\geq 25\%$ de mejora Toronto Western espasmódic tortícolis Rating Scale), la duración del efecto (≥ 12 semanas de intervalo entre la NTBo-A días de la inyección y el sujeto informo-disminución del efecto del tratamiento), tolerancia (ausencia de eventos adversos graves relacionados) y positiva mejoría clínica global del sujeto (CGI) (Misra y col., 2012).

4.- La cirugía queda en principio reservada para aquellos casos severos que no mejoren con la toxina botulínica. Sin embargo, es interesante conocer que puede ser una opción terapéutica útil. Las operaciones pueden realizarse en el cerebro o en la zona de salida de los nervios que llegan a los músculos del cuello a nivel de la médula cervical.

Los pacientes que se sometieron a cirugía periférica pueden mejorar tras estimulación posterior palidal, comparable a la de los pacientes de novo (Capelle y col., 2011).

5.- Existen otras formas de tratamiento que pueden ser útiles para la mejora de los síntomas y para evitar disfunciones derivadas de los espasmos como la fisioterapia, la terapia ocupacional, etc. En ocasiones puede resultar necesario acudir a un psicoterapeuta ya que la depresión o la angustia pueden aparecer en algún momento de la enfermedad. Todas estas alternativas de tratamiento, muchas veces descuidadas por los neurólogos, pueden ofrecer bienestar físico y psíquico que mejorará considerablemente su calidad de vida. En este apartado quisiera mencionar el papel terapéutico de las Asociaciones de pacientes y de otros grupos de apoyo. Este papel terapéutico se deriva del hecho muchas veces constatado de que la mejor manera de enfrentarse y convivir con una enfermedad crónica es mantenerse informado acerca de la enfermedad y las Asociaciones son, entre otras cosas, una fuente inagotable de información.

Pronóstico

Por regla general la distonía cervical, como la mayoría de las distonías del adulto, no se extiende a otras partes del cuerpo y además tiende a mantenerse estabilizada a partir de los 5 años desde el inicio de los síntomas. Dicho de otro modo, se tardan 5 años en desarrollar el cuadro al completo y posteriormente no cabe esperar un empeoramiento de los síntomas ni una difusión al resto del cuerpo. Algunos pacientes pueden tener asociada una distonía palpebral, laringea, oromandibular o del brazo. Es conveniente conocer que en un 15% de los casos puede ocurrir una desaparición espontánea de los síntomas de duración indefinida. Resulta imposible predecir quién va a tener una remisión de este tipo y cuánto tiempo va a durar.

Bibliografía

Capelle, Hans-Holger, Christian Blahak, Christoph Schrader, Hansjörg Baezner, Marwan I Hariz, Tommy Bergenheim, and Joachim K Krauss. 2011. "Bilateral deep brain stimulation for cervical dystonia in patients with previous peripheral surgery." *Movement Disorders: Official Journal of the Movement Disorder Society* (December 15). doi:10.1002/mds.24022. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22173964>.

Misra, Vijay P, Edvard Ehler, Benjamin Zakine, Pascal Maisonobe, and Marion Simonetta-Moreau. 2012. "Factors Influencing Response to Botulinum Toxin Type A in Patients with Idiopathic Cervical Dystonia: Results from an International Observational Study." *BMJ Open* 2 (3). doi:10.1136/bmjopen-2012-000881. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22700836>.

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - **Neurocirugía Contemporánea**
ISSN 1988-2661

Permanent link:

https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=dystonia_cervical

Last update: **2025/05/04 00:03**

