



Universidad del Sureste
Escuela de Medicina

**Fenomenología y clasificación de la distonía: Una actualización
de consenso**

DOCENTE: Dr. Gordillo Guillen José Luis

ALUMNO: Jesus Alberto Perez Dominguez

MATERIA: Neurología

CARRERA: MEDICINA HUMANA

SEMESTRE: 6 "A"

FECHA: 10 de marzo del 2021
Comitán de Domínguez, Chiapas

Fenomenología y clasificación de la distonía: Una actualización de consenso

REVISIÓN

Fenomenología y clasificación de la distonía: Una actualización de consenso

Alberto Albanese, MD,^{1,2} Kailash Bhatia, MD, FRCP,³ Susan B. Bressman, MD,⁴ Mahlon R. DeLong, MD,⁵ Stanley Fahn, MD,⁶ Victor S.C. Fung, PhD, FRACP,⁷ Mark Hallett, MD,⁸ Joseph Jankovic, MD,⁹ Hyder A. Jinnah, PhD,¹⁰ Christine Klein, MD,¹¹ Anthony E. Lang, MD,¹² Jonathan W. Mink, MD, PhD,¹³ Jan K. Teller, PhD¹⁴

¹ Departamento de Neurología, Universidad Católica, Milán, Italia
² Departamento de Neurología, Instituto Neurológico Nacional Carlo Besta, Milán, Italia
³ Departamento Sobell de Neurociencia Motora y Trastornos del Movimiento, Instituto de Neurología, University College London (UCL), Londres, Reino Unido

⁴ Departamentos de Neurología, Beth Israel Medical Center y Albert Einstein College of Medicine, Nueva York, Nueva York y Bronx, Nueva York, EE.UU.

⁵ Departamento de Neurología, Universidad de Emory, Atlanta, Georgia, EE.UU.

⁶ Departamento de Neurología, Universidad de Columbia, Nueva York, Nueva York, EE.UU.

⁷ Unidad de Trastornos del Movimiento, Departamento de Neurología, Hospital de Westmead y Facultad de Medicina de Sidney, Universidad de Sidney, Australia

⁸ Sección de Control Motor Humano, Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares, Institutos Nacionales de Salud, Bethesda, Maryland, EE.UU.

⁹ Centro de la Enfermedad de Parkinson y Clínica de Trastornos del Movimiento, Departamento de Neurología, Baylor College of Medicine, Houston, Texas, USA

¹⁰ Departamentos de Neurología, Genética Humana y Pediatría, Universidad de Emory, Atlanta, Georgia, EE.UU.

¹¹ Sección de Neurogenética Clínica y Molecular del Departamento de Neurología de la Universidad de Lubeck, Lubeck, Alemania.

¹² Clínica de Trastornos del Movimiento Morton y Gloria Shulman y el Programa Edmond J. Safra en la Enfermedad de Parkinson, Hospital Occidental de Toronto y la Universidad de Toronto, Toronto, Canadá; ¹³ Departamentos de Neurología, Neurobiología y Anatomía, Ciencias Cerebrales y Cognitivas y Pediatría, Universidad de Rochester, Rochester, Nueva York, EE.UU.

¹⁴ Dystonia Medical Research Foundation, Chicago, Illinois, USA

RESUMEN: En este informe se describen las características clínicas consensuadas, incluyendo la edad de inicio, la distribución corporal, el patrón temporal y las características asociadas de un panel internacional formado por investigadores con años de experiencia en este campo que (trastornos del movimiento o temores neurológicos adicionales) revisaron la definición y clasificación de la distonía; y la etiología, que incluye el sistema nervioso y la herencia. Las características clínicas se dividen en tres reuniones presenciales y en varios síndromes específicos de distonía que ayudan a revisar el manuscrito por correo. La distonía se define como una guía de diagnóstico y tratamiento. En el presente documento se ofrece un nuevo trastorno del movimiento caracterizado por

miércoles, 10 de marzo de 2021

Escritorio 11:23 a. m.

Fenología y clasificación de la distonía: Una actualización.

La distonía focal primaria se clasificaban a menudo como espasmos espásticos, de la mano o de trabajo, o se clasifican de psicógenas. Fahn y Eldridge distinguieron por primera vez la distonía primaria (con o sin un patrón hereditario) de la distonía secundaria (con otras condiciones neurológicas hereditarias o debidas a una causa ambiental conocida), y de las formas psicológicas la distonía. Fahn, Marsden y cube propusieron una clasificación de la distonía basada en 3 ejes: Edad de inicio, distribución y etiología; la clasificación etiológica se amplió para incluir cuatro subgrupos de síndrome de distonía: primario, distonía plus, secundario y hereditario degenerativo.

Esquemas de clasificación actuales.

Clasificación propuestas anteriormente, basadas en la edad de inicio y la región corporal afectada, son únicamente útiles y deben mantenerse. Término primario en distonía se utiliza para describir fenotipos de formas relativamente puras de distonía no asociadas a otras características neurológicas y sin evidencia de anomalías posturales.
"Distonía plus" para reconocer síndromes espásticos en los que predomina la distonía, que se combina en otras características neurológicas como el mioclonismo o el parkinsonismo.

Distonía es una fenología motora que engloba signos físicos específicos y un conjunto de síndromes neurológicos y se da forma aislada o combinada.

Definición de distonía

- 1 "pueden ser contracciones musculares sostenidas", las contracciones musculares pueden ser continas, forzando las extremidades y el tronco en posturas sostenidas, pero también pueden ser discontinuas e irregulares, pueden ser intermitentes y aparentemente crónicas, como el llamado temblor distónico.
- 2 posturas anormales pueden ser espasmódicas o tónicas, dinámicas o fijas, o cualquier combinación

3) conector posturo y estereotipado de los movimientos dentro de un individuo.

Tecnología nueva relevante para la distonia.

■ Acción Voluntaria = Movimiento intencional, anticipado y dirigido a un objetivo, producido por la voluntad.

■ Tembor distónico: Un movimiento oscilatorio y rítmico espontáneo, aunque a menudo inconstante, producido por las contracciones de los músculos distónicos.

■ Desbandamiento = Es una contracción muscular involuntaria que acompaña, pero es anatómicamente distinta del movimiento distónico primario.

■ Distonia en el espejo: La distonia espejo o una postura o un movimiento unilateral que tiene el mismo carácter o uno similar a un rango distónico.

Propuesta de clasificación de la distonia.

① - Eje ① = características clínicas

• Edad de inicio = comienza en la infancia o en edad adulta, infancia (desde el nacimiento hasta los 2 años); Infancia (3-12 años); Adolescencia (13-20 años); Edad adulta temprana (21-40 años); Edad adulta tardía (>40 años)

• Distribución del cuerpo = Focal (solo afecta a una región del cuerpo), segmento (2 o más regiones corporales afectadas), Multifocal (2 o más regiones implicadas) (generalizada (con o sin afectación de las piernas), Hemidistonia (Están implicadas más regiones corporales restringidas a un lado del cuerpo).

• patin corporal = cursos de la enfermedad (estática o progresiva) y remediabilidad (persistente, acción específica, durno, paroxismo).

② Eje ④. Etiología.

- patología del sistema nervioso = Degeneración (pérdida de neuronas), lesiones estáticas (anatómicas del nervio desarrollo o lesión adquiridas). No hay evidencia de generación o lesión estructural.
- Hereditario o adquirido = Hereditarios (origen genético comprobado. Autosómica dominante, recesiva, recesiva ligado a X y mitocondrial).
- Adquiridas (causas específicas conocidas: lesiones cerebrales, infecciones, fármacos, toxinas, vascular, neoplásico, lesión psicógena).
- Idiopáticas (causa desconocida) = Familiar o esporádicas.