

Distonía psicógena

Psychogenic dystonia

Paula Andrea Millán (1)

RESUMEN

La distonía psicógena (funcional) es una condición que representa un reto para el clínico, desde su terminología confusa hasta el tratamiento integral. Este fenómeno se presenta en pacientes con ausencia de una enfermedad neurológica o condición secundaria que explique cabalmente dicha presentación y generalmente con una comorbilidad psiquiátrica marcada.

PALABRAS CLAVE: distonía, psicología de la conducta funcional, trastornos somatoformes (DeCS).

SUMMARY

Psychogenic (functional) dystonia represent a huge challenge to the clinician. Nowadays there is a discussion between which term fit most to this condition (psychogenic vs. functional) but so far a consensus has not been reach. This phenomenon is present in absence of any neurological condition or identifiable secondary cause and usually is accompanied with an important psychiatric comorbidity.

KEY WORDS: Dystonia, psychogenic dystonia, pseudodystonia (MeSH).

INTRODUCCIÓN

Los trastornos del movimiento psicógeno o funcional son el resultado de una alteración psiquiátrica (1), que no se asocia a un trastorno orgánico del sistema nervioso; su diagnóstico es difícil y generalmente el paciente no lo acepta (2). Usualmente se manifiestan como movimientos hiper-cinéticos (3), su prevalencia es alta, alcanzando en algunas series el 20 % de la consulta especializada (4).

La distonía funcional (psicógena) a veces puede ser diagnosticada con certeza clínica definida, utilizando los criterios disponibles, a pesar de que actualmente se carece de una prueba neurofisiológica sensible y específica. Algunos fenotipos focales han sido distintivos, como la desviación unilateral de los labios y la mandíbula, laterocolis con elevación del hombro ipsilateral y depresión del hombro contralateral, flexión fija de la muñeca y el pie (5).

La fisiopatología aún no está dilucidada, y aunque se han publicado diversos mecanismos neurobiológicos (6, 7); no hay ensayos clínicos que confirme dichas hipótesis (8). Las anomalías fisiopatológicas en la distonía fun-

cional se superponen sustancialmente con las de la distonía orgánica, sin embargo, la recuperación normal en el reflejo de parpadeo y la plasticidad cortical normal (documentada por la estimulación asociativa pareada) son los únicos dos hallazgos que pueden distinguir la distonía funcional de los pacientes con distonía orgánica. Adicionalmente, las anomalías en el flujo sanguíneo regional y los patrones de activación en la tomografía por emisión de positrones y resonancia magnética funcional aportan cada vez más datos diferenciales (5).

El pronóstico es sombrío para muchos pacientes, debido en parte a la movilidad restringida, diagnóstico tardío y farmacoterapia inapropiada, el reconocimiento temprano y el inicio del tratamiento pueden minimizar el daño iatrogénico y las innecesarias investigaciones de laboratorio, y potencialmente reducir la discapacidad neurológica a largo plazo (5, 8).

Se requiere un enfoque biopsicosocial y multidisciplinario, que incluya neurólogos, psiquiatras, psicólogos, enfermeras, fisiatras y fisioterapeutas entrenados para lograr una

(1) Neuróloga, Universidad de Antioquia; Trastornos del movimiento, Hospital Clinic de Barcelona, Hospital Germans Trias, Pujol de Badalona; Unidad de Trastornos del movimiento, Instituto Neurológico de Colombia; profesor clínico, posgrado de Neurología, Universidad CES; Asociación Colombiana de Neurología; International Parkinson and Movement Disorder Society, Estados Unidos.

intervención terapéutica oportuna y adecuada. El manejo de la distonía funcional comienza con una explicación compasiva y asertiva del diagnóstico para asegurar la aceptación total del paciente, un paso crítico para aumentar la probabilidad de éxito con el tratamiento. La rehabilitación física y la terapia psicodinámica o cognitiva, parecen ser beneficiosas, pero aún no han sido examinadas de manera controlada (4, 5).

EPIDEMIOLOGÍA

La distonía funcional es uno de los más frecuentes luego del temblor psicógeno, representando casi un tercio de todos los fenotipos funcionales (31 % de los casos) (2); es más frecuente en mujeres entre 20 y 30 años (9), generalmente tiene un inicio súbito y curso paroxístico (10), usualmente se relaciona con una lesión traumática menor (11) y con otros trastornos del movimiento psicógenos (ejemplo: trastorno de la marcha) (12).

Generalidades

La distonía funcional representa un diagnóstico único desafiante, con expresión focal que implica prácticamente cualquier parte del cuerpo. El diagnóstico debe ser realizado por un experto en trastornos del movimiento (5); puede presentarse como distonía fija o ser paroxística, sin relacionarse con alguna tarea específica. La fenomenología clínica suele ser atípica para la edad (inicio en miembros inferiores en adultos), y con queja temprana de dolor relacionado a las posturas anómalas, a diferencia de los pacientes con distonía orgánica que rara vez refieren dolor a pesar de las posturas persistentes (2).

Los desacuerdos entre el paciente y el médico sobre la nomenclatura de los trastornos del movimiento funcionales pueden contribuir a la aceptación incompleta del diagnóstico y a la reducción de la probabilidad de resultados satisfactorios (32). De hecho, sigue existiendo una amplia variabilidad en la forma en que los neurólogos informan a los pacientes acerca de su diagnóstico (28). La mayoría de los términos son inespecíficos, pueden tener connotaciones negativas o presumir psicopatología subyacente. Estos y otros factores, como el acceso limitado a la experiencia en trastornos del movimiento, han llevado a una gran proporción de pacientes con diagnósticos sindrómicos (por ejemplo, distonía no especificada). Estos pacientes suelen ser diagnosticados erróneamente, con complicaciones iatrogénicas y acumulando casi el doble de la tasa de utilización de la asistencia sanitaria y los costos anuales de la atención médica en comparación con sus homólogos orgánicos (5).

Diagnóstico clínico

El desarrollo de criterios diagnósticos para la distonía funcional (12) se convirtió en el primer y más importante marco de referencia para los esfuerzos clínicos y de investigación y permitió pasar de un enfoque de “diagnóstico por exclusión” a uno donde se podría alcanzar un grado de certeza “documentado” o “establecido” mediante la determinación de una combinación de hallazgos históricos y de exámenes, sin necesidad de más evaluaciones de laboratorio. Más recientemente, estos criterios han sido objeto de esfuerzos de refinamiento, y la inclusión de una categoría diagnóstica soportada por el laboratorio (1, 5, 12).

Aunque la distonía funcional actualmente carece de una prueba de laboratorio ampliamente disponible, su diagnóstico puede ser alcanzado con certeza diagnóstica clínicamente definida después de un cuidadoso examen neurológico. Al igual que con otros trastornos del movimiento funcional, la evidencia debe demostrar la inconsistencia interna y la incongruencia de la enfermedad. Las pruebas de laboratorio no necesitan ser normales para confirmar este diagnóstico (1, 5).

Las características más comunes de la distonía funcional son su comienzo repentino y una postura fija en reposo, que ofrece una marcada resistencia a la manipulación pasiva. Aunque es importante recalcar las características psiquiátricas e históricas en el diagnóstico, la aparición abrupta puede ser una excepción, dada su importancia para distinguirla de la distonía fija del síndrome corticobasal. Otras características clínicas pueden incluir poca o ninguna exacerbación con la acción, respuesta infrecuente o ausente a trucos sensoriales, ausencia de distonía en espejo (movimientos distónicos desencadenados en la extremidad afectada cuando el miembro no afectado realiza una tarea), dolor en las partes afectadas del cuerpo, resolución inmediatamente después de las inyecciones de toxina botulínica u otras respuestas no fisiológicas y variable generalización al resto del cuerpo con episodios intermitentes de exacerbación y/o aparición de otros trastornos del movimiento funcionales. (2, 5, 13, 14). Tabla 1 (5).

Los criterios diagnósticos de Fahn y Williams, incluyen cuatro categorías: tabla 2 (5, 12).

Documentado: remisión o mejoría del trastorno del movimiento con psicoterapia, sugestión, fisioterapia, placebo o cuando el paciente no está siendo observado.

Clínicamente establecido: el trastorno del movimiento es inconsistente en el tiempo e incongruente con la condición clínica más otras manifestaciones: otros signos falsos, múltiples somatizaciones o un obvio trastorno psiquiátrico.

Tabla 1. Comparación entre distonía orgánica y funcional.

Características	Distonía orgánica	Distonía funcional
Inicio	Insidioso y evoluciona en meses a años, la postura es inducida por la acción, al principio no es identificable.	Súbita o evolucionando en pocos días, postura en reposo desde el principio.
Precipitantes	La historia traumática es rara y, cuando está presente, la latencia de la lesión al inicio es más larga.	Trauma menor, lesión relacionada con el trabajo; latencia muy corta a la aparición de los síntomas.
Curso	Lenta progresión; los paroxismos y las remisiones son raros; la extensión segmentaria es poco común y la participación de las piernas prácticamente nunca está presente en los casos de aparición en adultos.	Rápida progresión a máxima severidad, paroxismos y remisiones comunes; extensión segmentaria con compromiso de piernas.
Discapacidad	La incapacidad puede ocurrir después de muchos años y las estrategias individuales de afrontamiento disminuyen su impacto.	Desproporcionado a la extensión de la distonía; litigios o compensaciones son comunes.
Manipulación pasiva	Poca o ninguna resistencia activa al movimiento pasivo.	A menudo fija, resistencia activa a los movimientos pasivos de partes afectadas del cuerpo; la manipulación puede desencadenar o exacerbar el dolor.
Truco sensitivo (gesto antagónico)	Común	Ausente o “paradójico” (empeora al tacto).
Características asociadas	Ninguno o temblor distónico.	Debilidad funcional de los miembros, hipoestesia funcional, otros trastornos del movimiento funcional.
Respuesta al tratamiento	Excelente respuesta a la neurotoxina botulínica.	Habitualmente pobre; respuesta inmediata con la neurotoxina botulínica (efecto placebo).

Probable: el trastorno del movimiento es incongruente/ inconsistente sin otras características, es consistente/ congruente más signos neurológicos falsos o es consistente/ congruente con múltiples somatizaciones.

Posible: es consistente/ congruente con distonía orgánica más un obvio trastorno emocional.

En la práctica clínica, las primeras dos categorías han sido integradas en una sola “clínicamente definida”. Varios estudios han estimado estimaron la sensibilidad y especificidad de estos criterios; para la categoría probable o mayor certeza, 83 % y 100 %, y para la categoría posible o mayor, 97 % y 96 % respectivamente. (15)

En el 2009, Gupta y Lang propusieron una categoría adicional “definido con soporte de laboratorio”, la cuál está basada en hallazgos electrofisiológicos (principalmente para temblor y mioclonías), además no incluye en la clasificación la categoría probable y cuestiona la utilidad de la categoría posible (1, 5).

Examen físico

La sugestionabilidad puede servir como crítico para inducir cambios fenomenológicos incongruentes diagnósticos. Tabla 3 (1-3). Estos son particularmente valiosos

cuando la magnificación o reducción de la postura distónica se produce por la aplicación de técnicas no fisiológicas, tales como: la colocación de un diapasón vibratorio sobre el cráneo, la palpación de los puntos gatillo, durante o inmediatamente después de la estimulación eléctrica justo por encima del umbral sensorial (1-3, 5).

Las fluctuaciones en severidad y variación en el tono con manipulación pasiva podrían sugerir una etiología funcional, pero estas características podrían estar presentes en distonía orgánica, y por tanto no son de utilidad para determinar la distonía funcional, como lo es para otros fenotipos funcionales (5).

Las características clínicas aplicadas a la distonía funcional serían (12, 16):

Inconsistencia: tendencia a variaciones en distribución y severidad espontáneamente o con intervenciones no fisiológicas y múltiples somatizaciones que cambian con el tiempo.

Incongruencia: posturas fijas en el inicio, dolor en las partes del cuerpo afectadas (fuera de la distonía cervical), resistencia a los movimientos pasivos, falsa debilidad, alteración sensorial no anatómico.

Tabla 2. Criterios diagnósticos para los trastornos del movimiento funcionales: Fahn and Williams (1988).

Clínicamente definido*	Clínicamente probable**	Clínicamente posible***
Documentado o clínicamente establecido: incongruencia o inconsistencia con ≥ 1 de: 1. Otros signos falsos 2. Somatizaciones múltiples 3. Trastorno psiquiátrico obvio 4. Distractibilidad 5. Enlentecimiento deliberado	1. Distractibilidad 2. Otros signos falsos 3. Somatizaciones múltiples	Trastorno emocional obvio

* Movimientos inconsistentes o incongruentes más cualquiera de los cinco enumerados aquí.

** Movimientos inconsistentes o incongruentes o uno de los tres listados aquí.

*** No requiere movimientos inconsistentes o incongruentes ante la presencia de un evidente trastorno emocional. La categoría de trastorno de movimiento funcional documentado se aplica en casos de alivio persistente por psicoterapia, sugestión o placebo, o cuando los movimientos desaparecen en el paciente no observado.

Con base en datos clínicos y de laboratorio, se han propuesto unos criterios diagnósticos para la distonía funcional (17) y han sido modificados de acuerdo a los hallazgos de laboratorio (5). Tabla 4.

Un diagnóstico de distonía funcional soportada por el laboratorio podría ser posible en casos de blefarospasmo funcional y en algunos casos de distonía del pie fijo (5). El reflejo de parpadeo, cuando se evalúan con estímulos de nervios supraorbitales pareados, exhibe un ciclo de recuperación normal (R2) en blefarospasmo funcional, a diferencia de su contrapartida orgánica, donde un R2 anormal puede ser documentado (5). Un patrón de co-contracción anormal de músculos antagonistas en distonía fija del pie antes de la prueba, en condiciones de reposo, postural y en movimiento (un período de 30 segundos entre la instrucción verbal y la realización de la actividad) contrasta con la ausencia de co-contracción antes de la prueba en pacientes con distonía DYT1 como en controles sanos (2, 5).

Fenotipos de distonía funcional regional

Una variedad de fenotipos altamente específicos han sido reconocidos en paciente con fenotipos focales de distonía funcional (5).

Los trastornos funcionales del movimiento facial presentan espasmos musculares tónicos semejantes a la distonía e implican el labio, a menudo tirando hacia un lado (61 %), párpados (51 %), región perinasal (16 %) y frente (9,8 %). La desviación tónica de la mandíbula, con tracción ipsilateral hacia abajo y lateral, es el fenotipo más común en el 84 % de los pacientes con trastornos del movimiento funcional. Las asociadas uni o bilateral del orbicular de los ojos y la contracción del platisma son rasgos asociados comunes (18).

El fenotipo más característico es la tortícolis dolorosa postraumática, de aparición repentina después de un traumatismo (a menudo trivial). Se caracteriza por laterocolis predominante, elevación del hombro ipsilateral y depresión del hombro contralateral. Como la distonía cervical orgánica nunca se asocia con la depresión del hombro contralateral, esta característica fenomenológica puede servir (además de la postura fija) como una pista clínica distintiva de su contraparte orgánica. La postura cervical es fija desde el principio y es resistente a la manipulación pasiva.

El dolor es un rasgo asociado común, aunque por sí solo no sirve para distinguirlo de la distonía cervical (9). La propagación de la distonía y la acumulación de trastornos funcionales adicionales son comunes (5, 19).

A diferencia de la distonía braquial idiopática o posterior al ataque cerebrovascular, la distonía funcional que afecta a la mano conduce a la flexión de la muñeca y del segundo al quinto dedo sin comprometer el pulgar significativamente y, en algunos casos, el dedo índice, preservando así la importante función de pinza (5, 9). En esta variante, los dedos cuatro y cinco de la mano tienden a ser los más afectados que los dedos dos y tres, y el pulgar menos afectado o no afectado, este patrón es virtualmente patognomónico de la distonía funcional. Una vez más, el inicio súbito o rápido de la postura de la mano es una pista clínica que ayuda a distinguirla de aquella que evoluciona durante meses o años en trastornos de demencia, particularmente aquellos asociados con el síndrome corticobasal (5).

La flexión plantar fija del pie y la inversión son las expresiones más comunes de esta forma de distonía funcional de inicio en el adulto. La distonía del pie en reposo (es decir, no paroxística o inducida por el ejercicio) en adultos suele

Tabla 3. Elementos más importantes para el diagnóstico clínico de los trastornos del movimiento funcionales.

Inconsistencia	<p>Severidad y distribución topográfica variable en el tiempo.</p> <p>Cuando el paciente está atento al movimiento o desaparece con maniobras de distracción y al manipular objetos valiosos.</p>
Incongruencia	<p>No sigue los patrones neurofisiológicos y anatómicos conocidos.</p> <p>Patrones mixtos extraños.</p> <p>Ataques paroxísticos de movimientos precipitados por sugestión.</p> <p>Paroxismos con latencia prolongada.</p> <p>Coexistencia de crisis no epilépticas psicógenas.</p>
Sugestionabilidad	<p>Desaparece con presión digital sobre la frente o la extremidad afectada (también se ha reportado respuesta con el uso del diapasón).</p> <p>Con maniobras de hiperventilación.</p> <p>Las maniobras de sugestión desencadenan sacudidas rítmicas.</p> <p>Desaparece con placebo y/o psicoterapia.</p>
Enlentecimiento	<p>Lentitud extrema del movimiento voluntario que impresiona fatiga generalizada excesiva.</p> <p>Esfuerzo exagerado en la ejecución de movimientos simples (como la prueba de golpeteo digital).</p> <p>El esfuerzo motor se acompaña de sonidos guturales, gemidos, suspiros y movimientos corporales generalizados.</p> <p>Suspensión de las pruebas físicas iniciadas (prueba dedo-nariz) por fatiga.</p>
Falsa debilidad	<p>Debilidad intermitente y cambiante en el tiempo.</p> <p>Distribución no anatómica de paresias o parálisis.</p> <p>Signo de Hoover positivo.</p> <p>Signo de coactivación positivo (en reposo y al inicio del movimiento). El examinador palpa los músculos agonistas como los antagonistas en la prueba de resistencia. Puede ser más fácil sentir la contracción de un músculo antagonista cuando se prueba el músculo agonista (activación del tríceps cuando se está probando el músculo bíceps). Signo de abducción digital positivo: el movimiento en abducción de los dedos de la mano no afectada provocará movimientos sincinéticos en abducción de la mano presuntamente afectada (al igual que con los pacientes sanos), a diferencia en pacientes con paresia o parálisis orgánica, en quienes esto no ocurre.</p> <p>Signo del esternocleidomastoideo contralateral paralizado.</p> <p>Ausencia de hiperreflexia, espasticidad, reflejos anormales y otros signos neurológicos.</p>

Tabla 4. Criterios diagnósticos propuestos para distonía funcional (Modificado de Espay and Lang 2015).

Clinicamente definido	De soporte pero no es necesario ni suficiente	Confirmada por laboratorio
<ol style="list-style-type: none"> 1. Inicio rápido o súbito en la distonía fija en reposo. 2. Distonía fija en reposo. 3. Resistencia variable a la manipulación y/o distractibilidad o ausencia cuando no es observada. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Asociado a dolor (excepto en región cervical). 2. Asociado a síndrome doloroso regional complejo. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Recuperación normal del reflejo de parpadeo (blefarospasmo funcional). 2. Signo de coactivación en la electromiografía de superficie (distonía fija del pie).

ser funcional (9). Una variante inusual en adultos jóvenes es el “dedo estriatal” funcional expresado como extensión fija del primer dedo y flexión del segundo al quinto dedo, por lo que el primer dedo es resistente a la flexión forzada pero sufre flexión espontánea cuando el examinador extiende el segundo al quinto dedo. La distonía fija del pie puede ser, sin duda, uno de los más malignos y refractarios de los fenotipos funcionales, con una pérdida temprana y prácticamente permanente de la deambulación (20). La deambulación residual tiende a estar asociada con un esfuerzo excesivo (el signo del “jadeo y resoplo”), desproporcionado con la magnitud de la discapacidad objetiva (21). Una proporción considerable de estos pacientes también puede desarrollar anomalías ortopédicas secundarias y características disautonómicas del desuso y la inmovilidad de la extremidad afectada, aunque posiblemente el patrón inverso puede ser más común: dolor, diagnóstico de síndrome doloroso regional complejo (SDRC) y luego distonía funcional. Un diagnóstico de SDRC-I a menudo distrae la atención de la naturaleza funcional de la distonía y posiblemente impide el inicio de estrategias de tratamiento adecuadas (5, 17).

Psicopatología

Entendemos conceptualmente que los trastornos funcionales del movimiento se desarrollan a partir de un desajuste entre las creencias y expectativas básicas de los pacientes con su medio ambiente y datos sensoriales (5). Este concepto de equivocación fue discutido por Freud, quien consideró que una disociación psicológica era un mecanismo de defensa, que proporcionaba una ventaja o “ganancia secundaria”. El desajuste, magnificado por desencadenantes físicos o emocionales conlleva a mala interpretación de los síntomas por el paciente (11).

La mayor serie de distonía funcional demostró mayores tasas de trastornos disociativos (42 %) y afectivos (85 %) (9). Otras características psicoemocionales identificadas incluyen traumatismo infantil, específicamente mayor abuso emocional y abandono físico, mayor temor asociado con eventos traumáticos y un incremento de episodios traumáticos en comparación con los voluntarios sanos y los pacientes con distonía focal de mano (22). En otra serie de 41 pacientes con distonía funcional seguidos por un promedio de 8 años, la ansiedad se documentó en el 41 % y la depresión en el 18 % de esta cohorte; 18 % se clasificaron dentro del rango de trastornos disociativos/somatormorfos (23).

La ausencia o presencia de comorbilidades psiquiátricas y estresores agudos no deben influenciar en la decisión diagnóstica; ya que pueden estar ausentes y en algunas patologías neurológicas orgánicas (especialmente de ganglios basales), inician con síntomas psiquiátricos (11).

Fisiopatología

Varios estudios han demostrado que algunas características electrofisiológicas identificadas por primera vez en la distonía orgánica se superponen con las de la distonía funcional (5). En general, se han identificado tres anomalías fisiopatológicas principales en la distonía orgánica en el sistema sensorimotor: disminución de la excitabilidad de los circuitos corticales y de inhibición de la columna vertebral, alteración del procesamiento e integración somatosensorial y plasticidad maladaptativa en la corteza sensoriomotora. Algunos de estos hallazgos pueden encontrarse también en distonía funcional (5).

El análisis de la curva de recuperación de la excitabilidad del reflejo de parpadeo puede ser estudiada aplicando pares de estímulos de la misma intensidad en el nervio supraorbitario. Ambos estímulos están separados por un intervalo entre 100-1000 ms. Los sujetos normales presentan una inhibición completa de la respuesta en intervalos entre 100-200 ms, con recuperación gradual de la segunda respuesta hasta que en intervalos de 1.000 ms, la respuesta es del orden del 50 % de la obtenida tras el primer estímulo. Los pacientes con distonía presentan una recuperación excesivamente temprana de la excitabilidad de la respuesta R2 y una recuperación normal de la excitabilidad de la respuesta R1. Estas alteraciones se pueden atribuir a un incremento anormal en la excitabilidad en las interneuronas del tronco del encéfalo que canalizan el componente R2 del reflejo de parpadeo en la vía trigémino-facial. El hecho de que la excitabilidad del reflejo de parpadeo se halle alterada en las enfermedades que afectan a los ganglios basales puede explicarse en función de las influencias que éstos ejercen sobre diversas áreas del tronco del encéfalo, en este caso concreto, a través del circuito formado por eferencias de los ganglios basales que se dirigen hacia el colículo superior y desde ahí hacia el núcleo raphe magnus y finalmente al núcleo principal del trigémino (5, 24).

La plasticidad cortical en los circuitos sensorimotors, probada con un paradigma electrofisiológico que involucra estimulación asociativa pareada, fue anormalmente alta en distonía orgánica (25), pero normal en pacientes con distonía funcional (26). La falta de plasticidad maladaptativa en distonía funcional necesita ser replicada por otros grupos antes de que pueda ser útil en clínicas y centros de investigación.

La recuperación normal en el reflejo de parpadeo y la plasticidad cortical normal (documentada por la estimulación asociativa pareada) son los únicos dos hallazgos que pueden distinguir la distonía funcional de los pacientes con distonía orgánica (5).

Neuroimagen funcional

Un estudio de tomografía por emisión de positrones

en 6 pacientes con distonía funcional del pie derecho, demostró un aumento anormal del flujo sanguíneo en el cerebelo y los ganglios basales y una disminución en la corteza motora primaria, en comparación con los pacientes con distonía orgánica que presentaban una participación topográfica similar, un aumento en el flujo sanguíneo en la corteza motora primaria, el tálamo y el núcleo caudado (27). Estos datos sugieren una diferenciación cortical-subcortical entre la distonía orgánica y funcional en términos de flujo sanguíneo regional.

En un estudio de resonancia magnética funcional recientemente completado que utilizó tareas de reconocimiento motor, reconocimiento básico de emociones y estímulos de emoción intensa, hubo hipoactivación en el putamen posterior bilateralmente con estímulos motores y emocionales simples y mixto (hipo e hiperactivación) en los ganglios basales y las regiones corticales clave en respuesta a estímulos emocionales intensos en pacientes con distonía funcional en comparación con distonía orgánica y controles sanos (17). Estos datos sugieren que los trastornos específicos en el procesamiento de las emociones dependientes de estímulo pueden estar subyacentes en la generación y/o mantenimiento de la distonía funcional o de las comorbilidades psicológicas asociadas. Se necesitarán estudios adicionales para determinar hasta qué punto estos cambios funcionales pueden ser modificados por las modalidades psico-fisioterapéuticas disponibles. Por otra parte, es importante señalar que, aunque estos estudios de imagen pueden mostrar interesantes diferencias de grupo, no es probable que sean útiles para el diagnóstico en el paciente individual (5).

Pronóstico

El pronóstico de los pacientes con distonía funcional sigue siendo pobre. La mejoría está documentada en menos del 25 % de los pacientes, la remisión mayor en sólo el 6 % y el empeoramiento continuo en el 33 %, con incluso nuevas características neuropsiquiátricas emergentes en algunos. El co-diagnóstico de síndrome doloroso regional complejo resultó ser un predictor independiente de un resultado peor (23).

Otros desafíos que interfieren con el manejo y la recuperación de estos pacientes son el litigio en curso y la aceptación incompleta del diagnóstico por el paciente (28).

El pronóstico puede ser agravado por el sedentarismo a largo plazo y las complicaciones ortopédicas. En los casos más severos, los pacientes con distonía funcional han buscado la amputación de la extremidad afectada, lo que sugiere una forma particularmente maligna de la enfermedad asociada con un trastorno de identidad de la integridad corporal (29).

Dada la pobre respuesta a las terapias disponibles, el diagnóstico temprano y adecuado sigue siendo crítico para un resultado positivo. De hecho, se ha demostrado que la corta duración de los síntomas y la alta satisfacción con la atención médica recibida predicen un resultado positivo (30).

TRATAMIENTO

Se ha propuesto un enfoque de equipo multidisciplinario, con neurólogos, psiquiatras y fisioterapeutas. Sin embargo, el neurólogo es el único con la formación adecuada para diagnosticar los trastornos funcionales del movimiento con certeza clínicamente definida y dirigir la terapia de manera decisiva lejos de investigaciones de laboratorio adicionales o ensayos farmacoterapéuticos (5). Dallochio et al. sugirieron el acrónimo THERAPIST, modificado aquí, como recordatorio de los elementos importantes en la secuencia del manejo de los trastornos funcionales del movimiento y, por extensión, de la distonía funcional (31):

Terminología.

Hear - Escuchar al paciente.

Explicar el diagnóstico.

Reassure - Tranquilizar.

Abordar los problemas.

Pronosticar.

Individualizar.

Self-help - Autoayudar.

Tratar enfermedades concurrentes, si las hubiera.

El neurólogo tratante debe indicar claramente el diagnóstico y corregir las ideas equivocadas del paciente, con el objetivo de ayudar a los pacientes a aceptar el diagnóstico y facilitar su adopción de los esfuerzos terapéuticos posteriores. La nomenclatura a utilizar durante el informe diagnóstico sigue siendo controvertida, pero el deseo de reducir el pensamiento dualista y minimizar el lenguaje potencialmente humillante o peyorativo ha llevado a la propuesta de utilizar el término funcional (32). Es importante destacar que los pacientes no están “locos”, no están “compensando” sus síntomas y déficit (es decir, son “reales”) y que su discapacidad es tan severa como la de otros trastornos (33). Antes de introducir las opciones de tratamiento, es importante discutir cualquier posible conflicto de interés relacionado con el paciente, que puede impedir el éxito de la terapia, como procedimientos de discapacidad, litigios continuos o anticipados y relación de dependencia con el cónyuge o cuidador (5).

La valoración por el servicio de psiquiatría debe ser el último paso del proceso diagnóstico (3) y se le debe explicar

al paciente la razón antes de hacerlo. El papel del psiquiatra es esencial en la detección del conflicto psicodinámico del paciente y elección de estrategias para su resolución. El neurólogo y psiquiatra deben definir si el paciente tiene un trastorno conversivo, de somatización, facticio o si está simulando, ya que el tratamiento será diferente en cada caso. En el manejo del síndrome conversivo algunas intervenciones han demostrado eficacia, entre ellas cabe destacar la psicoterapia psicodinámica, la terapia cognitivo-conductual, la psicofarmacoterapia (antidepresivos y ansiolíticos), la rehabilitación con terapia física y ocupacional, biofeedback, hipnosis, yoga, meditación y acupuntura (1-3).

Terapia cognitivo-conductual

La terapia cognitivo-conductual había acumulado pruebas sustanciales en la depresión y la ansiedad antes de su reciente traducción para pacientes con trastornos funcionales del movimiento (5). Durante las sesiones, los pacientes se orientan hacia la identificación de sus creencias básicas disfuncionales (distorsiones cognitivas) con el fin de interrumpir las respuestas cognitivas, emocionales y conductuales asociadas a factores de estrés pasados y en curso (11). El tratamiento farmacológico de la depresión comórbida y la ansiedad, si están presentes, pueden aumentar las probabilidades de éxito (16). Un psiquiatra consultor puede ayudar a iniciar un curso de tratamiento para cualquier psicopatología relevante con el apoyo del especialista en trastornos del movimiento tratante (34). Los estudios en convulsiones psicogénicas han demostrado que los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina pueden inducir una reducción de casi el 50 % en la ocurrencia de eventos (35), una tasa de éxito que podría extrapolarse plausiblemente a distonía funcional y a otros trastornos del movimiento funcional. La terapia cognitivo-conductual sigue siendo estudiada para el tratamiento de la distonía funcional.

Psicoterapia psicodinámica

La psicoterapia es la piedra angular del tratamiento (4). La psicoterapia psicodinámica es otra modalidad terapéutica potencialmente efectiva para la distonía funcional. También se puede combinar con tratamiento antidepresivo y/o ansiolítico y tiene como objetivo evaluar experiencias históricas de la vida, especialmente en los primeros años de vida, y rasgos de personalidad, y compararlas con experiencias de vida actuales y emociones problemáticas (36).

Terapia física

La terapia física se ha evaluado como un mecanismo para tratar los trastornos funcionales de la marcha, incluidos los asociados con distonía funcional. En un estudio,

los pacientes con marcha funcional participaron en un programa de rehabilitación con mejoría al completarse las 3 semanas y un año después del estudio (37). Dallochio et al. (31) evaluaron un programa de ejercicios en 5 pacientes con distonía funcional (de una cohorte de 16 pacientes con trastornos funcionales del movimiento), documentando mejoras sustanciales en las calificaciones de discapacidad en 3 de ellos, y un tercio de la cohorte global.

Fisioterapia de reprogramación motora

En la Clínica Mayo se desarrolló un programa de fisioterapia de reprogramación motora de 1 semana en 60 pacientes, con una mejoría de casi el 60 % (38). La reprogramación motora “descompone movimientos y posturas aberrantes en componentes motores individuales y gradualmente reconstruye patrones motores más normales”, reforzando estos patrones y haciendo caso omiso de los inadecuados, forzándolos a la extinción (38). Si bien esta opción terapéutica parece prometedora, no está claro si se puede esperar que su aplicación a distonía funcional sea tan exitosa.

Experiencia anecdótica específica de distonía funcional

Van Nuenen et al. (39) discutió los beneficios de la acupuntura aplicada a un solo caso con trastorno del movimiento funcional mixto de larga duración y refractario, que incluía distonía funcional.

Se informó que la hipnosis redujo los síntomas en casi dos tercios de los pacientes con trastornos del movimiento funcional (aunque probablemente ninguno con distonía funcional), con beneficios que persisten después de 6 meses (40).

La sedación terapéutica con propofol se informó como útil en pacientes seleccionados con distonía funcional grave, presumiblemente antes del desarrollo de contracturas (41).

También se informó que la estimulación de la corteza motora mejoró rápidamente a un paciente con distonía fija, previamente tratada con estimulación pálida (42), aunque no se tuvo en cuenta la posibilidad de una respuesta placebo y no se diagnosticó a este paciente como distonía funcional antes de dicha intervención (43).

Recientemente, se demostró que la estimulación magnética transcraneal repetitiva reduce la discapacidad en pacientes con trastornos del movimiento funcional, aunque este esfuerzo no incluyó pacientes con distonía funcional (44).

Por último, se ha informado que la dosis baja de naltrexona (45) y la estimulación de la médula espinal con terapia de baclofeno intratecal (46) son de ayuda en 2 y 4 pacientes con distonía funcional y síndrome doloroso regional complejo, respectivamente, pero es poco probable

que los ensayos controlados aleatorizados estén diseñados para estas terapias.

El uso del placebo en el proceso diagnóstico y terapéutico es éticamente discutido (47) y hasta el momento se desconoce su beneficio (8), iniciar algún tratamiento farmacológico aparentemente dirigido hacia el problema sólo fortalece la conducta anormal del paciente (48)

CONCLUSIONES

La distonía funcional es una importante fuente de discapacidad entre los trastornos neurológicos; a veces se puede diagnosticar con certeza clínicamente definida usando sólo los hallazgos del examen clínico, pero a menudo es muy difícil. Los esfuerzos futuros se centrarán en el mejorar la comprensión neurobiológica de la distonía funcional, refinando aún más la base fisiopatológica que la distingue de la distonía orgánica y aumentando el rendimiento de las opciones de tratamiento disponibles.

Características generales que sugieren un trastorno del movimiento funcional o psicogénico, dentro de estos una distonía funcional (1-5, 49):

- Inicio abrupto
- Trauma físico menor justo antes del inicio de los síntomas
- Rápida o inmediata progresión a su máxima intensidad
- Exacerbaciones paroxísticas (generalmente no cinesiógenicos)
- Evolución estática sin clara progresión en el tiempo

- Cambios sutiles del fenotipo en el tiempo
- Síntomas fluctuantes
- Episodios previos de trastornos del movimiento en otra parte del cuerpo con completa o parcial remisión
- Múltiples quejas somáticas (fibromialgia, dolor torácico atípico, síndrome de colon irritable)
- Diseminación de los síntomas a otras partes del cuerpo
- Estresores psicológicos reconocidos por paciente o familiares
- Pleito o compensación económica o laboral pendiente (no siempre aparente)
- Factores de riesgo para trastorno conversivo (antecedente de abuso físico o sexual)
- Exposición previa al modelo de enfermedad en amigos o familiares (trastorno orgánico y/o psicógeno)
- Comorbilidad psiquiátrica
- Empleado del sistema de salud o aliado en los hospitales
- Cuatro o más consultas al médico en el último año por la misma queja
- Ausencia de respuesta al tratamiento médico instaurado
- Poca adherencia al tratamiento médico instaurado
- Respuesta positiva a psicoterapia o placebo
- Remisión espontánea y súbita

Conflicto de intereses

Los autores manifiestan no tener conflictos de intereses en este estudio.

REFERENCIAS

1. Gupta A, Lang AE. Psychogenic movement disorders. *Curr Opin Neurol.* 2009;22(4):430-36. <https://doi.org/doi:10.1097/WCO.0b013e32832dc169>
2. Peckham EL, Hallett M. Psychogenic movement disorders. *Neurol Clin.* 2009;27(3):801-19. <https://doi.org/doi:10.1016/j.ncl.2009.04.008>
3. Mendoza-Rodríguez A, Riveira-Rodríguez C, Castrillo-Sanz A. Psychogenic movement disorders. *Rev Neurol.* 2009;48(Suppl 1):S49-55.
4. Hallett M. Psychogenic movement disorders: a crisis for neurology. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2006;6(4):269-71.
5. Schmerler DA, Espay AJ. Functional dystonia. *Handb Clin Neurol.* 2017;139:235-45. <https://doi.org/doi:10.1016/B978-0-12-801772-2.00020-5>.
6. Stone J, Zeman A, Simonotto E, Meyer M, Azuma R, Flett S, et al. FMRI in patients with motor conversion symptoms and controls with simulated weakness. *Psychosom Med.* 2007;69(9):961-69. <https://doi.org/doi:10.1097/PSY.0b013e32831815b6c14>
7. Pareés I, Saifee TA, Kassavetis P, Kojovic M, Rubio-Agusti I, Rothwell JC. Believing is perceiving: mismatch between self-report and actigraphy in psychogenic tremor. *Brain.* 2012; 135(pt 1):117-23. <https://doi.org/doi:10.1093/brain/awr292>
8. Rommelfanger KS. Opinion: A role for placebo therapy in psychogenic movement disorders. *Nat Rev Neurol.* 2013;9(6):351-6. <https://doi.org/doi:10.1038/nrneuro.2013.65>
9. Schrag A, Trimble M, Quinn N, Bhatia K. The syndrome of fixed dystonia: an evaluation of 103 patients. *Brain.* 2004;127(pt 10):2360-72. <https://doi.org/doi:10.1093/brain/awh262>
10. Hallett M. Physiology of psychogenic movement disorders. *J Clin Neurosci.* 2010;17(8): 959-65. <https://doi.org/doi:10.1016/j.jocn.2009.11.021>
11. Morgante F, Edwards MJ, Espay AJ. Psychogenic movement disorders. *Continuum (Minneapolis).* 2013;19(5):1383-96. <https://doi.org/doi:10.1212/01.CON.0000436160.41071.79>

12. Fahn S, Williams DT. Psychogenic dystonia. *Adv Neurol.* 1988;50:431–55.
13. Poisson A, Krack P, Thobois S, Loiraud C, Serra G, Vial C, et al. History of the ‘geste antagoniste’ sign in cervical dystonia. *J Neurol.* 2012;259(8):1580–4. <https://doi.org/doi:10.1007/s00415-011-6380-7>
14. Rana AQ, Athar A. Focal dystonia of right hand with mirror movements upon use of left arm. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2013;23(5):362–3. <https://doi.org/doi:10.2013/JCPSP.362363>
15. Shill H, Gerber P. Evaluation of clinical diagnostic criteria for psychogenic movement disorders. *Mov Disord.* 2006; 21(8):1163–8. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.20921>
16. Lang AE, Voon V. Psychogenic movement disorders: past developments, current status, and future directions. *Mov Disord.* 2011;26(6):1175–86. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.23571>
17. Espay AJ, Lang AE. Phenotype-specific diagnosis of functional (psychogenic) movement disorders. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2015;15(6):32. <https://doi.org/doi:10.1007/s11910-015-0556-y>
18. Fasano A, Valadas A, Bhatia KP, Prashanth LK, Lang AE, Munhoz RP et al. Psychogenic facial movement disorders: clinical features and associated conditions. *Mov Disord.* 27;2012:1544–51. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.25190>
19. Sa DS, Mailis-Gagnon A, Nicholson K, Lang AE. Posttraumatic painful torticollis. *Mov Disord.* 2003;18(12):1482–91. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.10594>
20. Stone J, Gelauff J, Carson A. A “twist in the tale”: altered perception of ankle position in psychogenic dystonia. *Mov Disord.* 2012;27(4): 585–6. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.24069>
21. Laub HN, Dwivedi AK, Revilla FJ, Duker AP, Pecina-Jacob C, Espay AJ. Diagnostic performance of the “huffing and puffing” sign in functional (psychogenic) movement disorders. *Mov Disord Clin Pract.* 2005;2(1):29–32. <https://doi.org/doi:10.1002/mdc3.12102>
22. Kranick S, Ekanayake V, Martinez V, Ameli R, Hallett M, Voon V. Psychopathology and psychogenic movement disorders. *Mov Disord.* 2011;26(10):1844–50. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.23830>
23. Ibrahim NM, Martino D, van de Warrenburg BP, Quinn NP, Bhatia KP, Brown RJ, et al. The prognosis of fixed dystonia: a follow-up study. *Parkinsonism Relat Disord.* 2009;15(8):592–7. <https://doi.org/doi:10.1016/j.parkreldis.2009.02.010>
24. Carella F, Ciano C, Musicco M, Scafoli V. Exteroceptive reflexes in dystonia: a study of the recovery cycle of the R2 component of the blink reflex and of the exteroceptive suppression of the contracting sternocleidomastoid muscle in blepharospasm and torticollis. *Mov Disord.* 1994;9(2):183–7. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.870090210>
25. Quartarone A, Rizzo V, Morgante F. Clinical features of dystonia: a pathophysiological revisitation. *Curr Opin Neurol.* 2008;21(4):484–90. <https://doi.org/doi:10.1097/WCO.0b013e328307bf07>
26. Quartarone A, Rizzo V, Terranova C, Morgante F, Schneider S, Ibrahim N, et al. Abnormal sensorimotor plasticity in organic but not in psychogenic dystonia. *Brain.* 2009;132(Pt 10):2871–7. <https://doi.org/doi:10.1093/brain/awp213>
27. Schrag AE, Mehta AR, Bhatia KP, Brown RJ, Frackowiak RS, Trimble MR, et al. The functional neuroimaging correlates of psychogenic versus organic dystonia. *Brain.* 2013; 136(Pt 3):770–81. <https://doi.org/doi:10.1093/brain/awt008>
28. Espay AJ, Goldenhar LM, Voon V, Schrag A, Burton N, Lang AE, et al. Opinions and clinical practices related to diagnosing and managing patients with psychogenic movement disorders: an international survey of movement disorder society members. *Mov Disord.* 2009;24:1366–74. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.22618>
29. Edwards MJ, Alonso-Canovas A, Schrag A, Bloem BR, Thompson PD, Bhatia K. Limb amputations in fixed dystonia: a form of body integrity identity disorder?. *Mov Disord.* 2011; 26(8):1410–4. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.23671>
30. Gelauff J, Stone J, Edwards M, Carson A. The prognosis of functional (psychogenic) motor symptoms: a systematic review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2014;85(2):220–6. <https://doi.org/doi:10.1136/jnnp-2013-305321>
31. Dallochio C, Arbasino C, Klersy C, Marchioni E. The effects of physical activity on psychogenic movement disorders. *Mov Disord.* 2010;25(4):421–5. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.22952>
32. Edwards MJ, Stone J, Lang AE. From psychogenic movement disorder to functional movement disorder: it’s time to change the name. *Mov Disord.* 2014;29(7):849–52. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.25562>
33. Anderson KE, Gruber-Baldini AL, Vaughan CG, Reich SG, Fishman PS, Weiner WJ et al. Impact of psychogenic movement disorders versus Parkinson’s on disability, quality of life, and psychopathology. *Mov Disord.* 2007;22(15):2204–9. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.21687>
34. Williams DT, Ford B, Fahn S. Treatment issues in psychogenic-neuropsychiatric movement disorders. *Adv Neurol.* 2005;96:350–63.
35. LaFrance WC, Keitner GI, Papandonatos GD, Blum AS, Machan JT, Ryan CE et al. Pilot pharmacologic randomized controlled trial for psychogenic nonepileptic seizures. *Neurology.* 2010;75(13):1166–73. <https://doi.org/doi:10.1212/WNL.0b013e3181f4d5a9>
36. Hinson VK, Weinstein S, Bernard B, Leurgans SE, Goetz CG. Single-blind clinical trial of psychotherapy for treatment of psychogenic movement disorders. *Parkinsonism Relat Disord.* 2006;12(3):177–180. <https://doi.org/doi:10.1016/j.parkreldis.2005.10.006>
37. Jordbru AA, Smedstad LM, Klungsoyr O, Martinsen EW. Psychogenic gait disorder: a randomized controlled trial of physical rehabilitation with one-year follow-up. *J Rehabil Med.* 2014;46(2):181–7. <https://doi.org/doi:10.2340/16501977-1246>
38. Czarnecki K, Thompson JM, Seime R, Geda YE, Duffy JR, Ahlskog JE. Functional movement disorders: successful treatment with a physical therapy rehabilitation protocol. *Parkinsonism Relat Disord.* 2012;18(3):247–51. <https://doi.org/doi:10.1016/j.parkreldis.2011.10.011>
39. Van Nuinen BF, Wohlgemuth M, Wong Chung RE, Abdo WF, Bloem BR. Acupuncture for psychogenic movement disorders: treatment or diagnostic tool?. *Mov Disord.* 2007;22(9):1353–5. <https://doi.org/doi:10.1002/mds.21467>
40. Moene FC, Spinhoven P, Hoogduin KA, van Dyck R. A randomized controlled clinical trial of a hypnosis-based treatment for patients with conversion disorder, motor type. *Int J Clin Exp Hypn.* 2003;51(1):29–50. <https://doi.org/doi:10.1076/iceh.51.1.29.14067>
41. Stone J, Hoeritzauer I, Brown K, Carson A. Therapeutic sedation for functional (psychogenic) neurological symptoms. *J Psy-*

- chosom Res. 2014;76(2):165–8. <https://doi.org/doi:10.1016/j.jpsychores.2013.10.003>
42. Romito LM, Franzini A, Perani D, Carella F, Marras C, Capus L, et al. Fixed dystonia unresponsive to pallidal stimulation improved by motor cortex stimulation. *Neurology*. 2007; 68(11):875–6. <https://doi.org/doi:10.1212/01.wnl.0000256816.83036.c9>
43. Espay AJ, Chen R, Moro E, Lang AE. Fixed dystonia unresponsive to pallidal stimulation improved by motor cortex stimulation. *Neurology* 2007;69(10): 1062–3. . <https://doi.org/doi:10.1212/01.wnl.0000284703.21416.e8>
44. Pollak TA, Nicholson TR, Edwards MJ, David AS. A systematic review of transcranial magnetic stimulation in the treatment of functional (conversion) neurological symptoms. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2014;85(2):191–7. <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp-2012-304181>
45. Chopra P, Cooper MS. Treatment of complex regional pain syndrome (CRPS) using low dose naltrexone (LDN). *J Neuroimmune Pharmacol*. 2013;8(3):470–6. <http://dx.doi.org/10.1007/s11481-013-9451-y>
46. Goto S, Taira T, Horisawa S, Yokote A, Sasaki T, Okada Y. Spinal cord stimulation and intrathecal baclofen therapy: combined neuromodulation for treatment of advanced complex regional pain syndrome. *Stereotact Funct Neurosurg*. 2013;91(6):386–91. <http://dx.doi.org/10.1159/000350022>
47. Ellenstein A, Kranick SM, Hallett M. An update on psychogenic movement disorders. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2011;11(4):396-403. <http://dx.doi.org/10.1007/s11910-011-0205-z>.
48. Hayes MW, Graham S, Heldorf P, De Moore G, Morris JG. A video review of the diagnosis of psychogenic gait: appendix and commentary. *Mov Disord*. 1999;14(6):914-21.
49. Nowak DA, Fink GR. Psychogenic movement disorders: aetiology, phenomenology, neuroanatomical correlates and therapeutic approaches. *Neuroimage*. 2009;47(3):1015-25. . <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuroimage.2009.04.082>