

## Reporte de caso

# Tormenta distónica en psiquiatría de enlace: a propósito de un caso



Laura Canon Ángel<sup>a</sup>, Laura Milena Saavedra Ramírez<sup>b</sup>, Francisco Javier Muñoz Molina<sup>c</sup> y Gabriel Fernando Oviedo Lugo<sup>d,\*</sup>

<sup>a</sup> Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

<sup>b</sup> Departamento de Psiquiatría y Salud Mental, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia

<sup>c</sup> Facultad de Medicina, Departamento de Psiquiatría, Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio, Bogotá, Colombia

<sup>d</sup> Facultad de Medicina, Departamento de Psiquiatría y Salud Mental, Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio-Centro de Memoria y Cognición Intellectus, Bogotá, Colombia

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 5 de diciembre de 2019

Aceptado el 17 de junio de 2020

On-line el 17 de octubre de 2020

#### Palabras clave:

Distonía

Trastorno distónico

Tormenta distónica

Trastornos del movimiento

Tratamiento

Estimulantes del sistema nervioso central

### R E S U M E N

Las distonías son trastornos del movimiento caracterizados por contracciones musculares sostenidas que producen movimientos repetitivos de torsión o posturas anormales. Pueden clasificarse según la etiología como primarias (formas idiopáticas y genéticas) o secundarias. La presentación asociada con episodios generalizados, intensos y con exacerbación de contracturas musculares intensas que suelen ser refractarias a la farmacoterapia tradicional se conoce como *status* distónico o tormenta distónica. Se presenta el caso de un paciente de 33 años, con antecedente de sordera congénita, trastorno por consumo de sustancias psicoactivas y tratamiento psicofarmacológico con antipsicóticos, que presentó un cuadro distónico grave que evolucionó a un *status* distónico.

© 2020 Asociación Colombiana de Psiquiatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### Dystonic storm in consultation-liaison psychiatry

#### A B S T R A C T

Dystonia is a movement disorder characterised by sustained muscle contractions that produce repetitive twisting movements or abnormal postures. It can be classified according to the aetiology as primary (idiopathic and genetic forms), or secondary. The presentation associated with generalised, intense episodes and with exacerbation of severe muscle contractures and usually refractory to traditional pharmacotherapy is known as dystonic status or dystonic storm. In the present article, a case is presented of a 33-year-old patient with

#### Keywords:

Dystonic disorders

Dystonia

Movement disorders

Central nervous system stimulants

Treatment

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: goviedo@javeriana.edu.co (G.F. Oviedo Lugo).

<https://doi.org/10.1016/j.rcp.2020.06.001>

0034-7450/© 2020 Asociación Colombiana de Psiquiatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

a history of congenital deafness, stimulant use disorder and on psychopharmacological treatment with antipsychotics, who presented with a severe dystonic reaction that evolved to a status dystonicus.

© 2020 Asociación Colombiana de Psiquiatría. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

La tormenta distónica o status distónico es una condición que puede aparecer en pacientes con distonías primarias o secundarias. Los síntomas consisten en la aparición de graves espasmos distónicos y rigidez generalizada, que suelen ser refractarios al tratamiento farmacológico. A la rigidez se añade la aparición de rabdomiolisis, anartria, insuficiencia respiratoria, disfagia y, en algunos casos, hipertermia. El cuadro puede complicarse con insuficiencia renal aguda y neumonía por broncoaspiración. Es más frecuente en varones y menores de 15 años. En el 67,4% de los casos se puede identificar el factor desencadenante<sup>1,2</sup>.

Se describe el caso de un varón de 33 años, valorado en los servicios de urgencias y hospitalizado, con los antecedentes de sordera congénita, trastorno por consumo de sustancias y uso de medicación antipsicótica, que presentó un cuadro de tormenta distónica grave del que surgieron varios diagnósticos diferenciales. El paciente fue evaluado y tratado por los autores del artículo. tabla 1

## Presentación de caso

Se trata de un varón de 33 años que ingresó al servicio de urgencias debido a un cuadro clínico de inicio súbito dado por movimientos distónicos generalizados. Como antecedentes de importancia, es un paciente con discapacidad auditiva (anacusia) congénita y trastorno por consumo de sustancias psicoactivas, principalmente derivados de la cocaína (cocaína de alta pureza y pasta base) desde los 14 años. Estaba en tratamiento ambulatorio por psiquiatría debido a síntomas psicóticos relacionados con el consumo de sustancias (diagnóstico de trastorno psicótico inducido por sustancias en la

institución que lo refería), y tomaba tratamiento con clozapina 150 mg/día durante los últimos 6 meses, que había suspendido los 15 días previos a dicho ingreso. Durante la valoración institucional por nuestro servicio, se encontraba diaforético, taquicárdico, sin rigidez axial, con movimientos distónicos repetitivos, principalmente del tronco y las extremidades, con postura en opistótonos alternante sin alteración del estado de conciencia (fig. 1). Se solicitó una tomografía computarizada (TC) de cráneo simple y luego una resonancia magnética cerebral con gadolinio, que estaban en límites normales.

Se encontraron valores elevados de creatinina (CK) total, 4.238 U/l (intervalo normal, 55-170 U/l); se realizó un control a las 12 h, que mostró progresión en el aumento, hasta 9.708 U/l. Se solicitaron drogas de abuso, que mostraron un resultado positivo para cocaína y benzodiacepinas. El hemograma mostró una leucocitosis de  $13,2 \times 10^3/\mu\text{l}$ , con los demás valores en límites normales. Se realizó una punción lumbar, que reportó 3 células/ $\mu\text{l}$ , sin hematíes, glucosa en 54,5 mg/dl y proteínas en 32,6 mg/dl; no se observaron gérmenes ni antígenos bacterianos; el uranálisis mostró mioglobulinuria. Los electrolitos, las pruebas de función renal, VDRL y hemocultivos estaban en límites normales. Se realizaron los diagnósticos diferenciales de tormenta distónica, síndrome neuroléptico maligno de presentación atípica, síndrome serotoninérgico y sospecha de toxicidad por estricnina.

A su ingreso al servicio de urgencias, se le administró una dosis de 5 mg de haloperidol junto con 5 mg de midazolam por agitación psicomotora. Tras esto hubo un aumento de los movimientos distónicos y requirió traslado a la unidad de cuidados intensivos. Se inició tratamiento con diazepam 10 mg/6 h, con una mejoría inicial de los síntomas; sin embargo, debido a la reaparición de movimientos distónicos paroxísticos y síntomas disautónómicos, requirió iniciar un goteo de midazolam que requirió hasta 96 mg/día. Por el riesgo de insuficiencia respiratoria, se requirió intubación orotraqueal. Se decidió no reiniciar el tratamiento con antipsicóticos debido al diagnóstico diferencial inicial de síndrome neuroléptico maligno.

Se disminuyó gradualmente la dosis de benzodiacepinas, con adecuadas tolerancia y remisión de los síntomas motores. Dada la intermitencia de los síntomas como movimientos anormales y distonias, se consideró multidisciplinariamente que la tormenta distónica es el diagnóstico más probable.

**Tabla 1 – Etiología del status distónico<sup>1,4</sup>**

Distonía primaria: distonía generalizada DYT1, distonía generalizada primaria DYT1 negativa
Daño cerebral: parálisis cerebral, traumatismo craneoencefálico
Trastornos metabólicos que afectan a áreas subcorticales: enfermedades mitocondriales (síndrome de Leigh), acidemia glutárica tipo 1, enfermedad de Wilson, distonía progresiva heterodegenerativa
Neurodegeneración asociada a pantotenatocinasa, neuroacantocinosis, lipofuscinosis neuronal ceroid
Misceláneas: síndromes genéticos (síndrome ARX, leucoencefalopatía megalencefálica con quistes subcorticales MLC, síndrome de anoftalmia asociado con mutación del gen SOX-2, ataxia telanectasia, hipoparatiroidismo fatal familiar Distonía aguda y tardía inducida por medicamentos

## Discusión

La tormenta distónica es una emergencia de movimientos anormales que puede comprometer la vida. Se caracteriza por ser un trastorno hiperkinético que deriva en distonía grave. La primera descripción de este trastorno fue la de Jankovic y

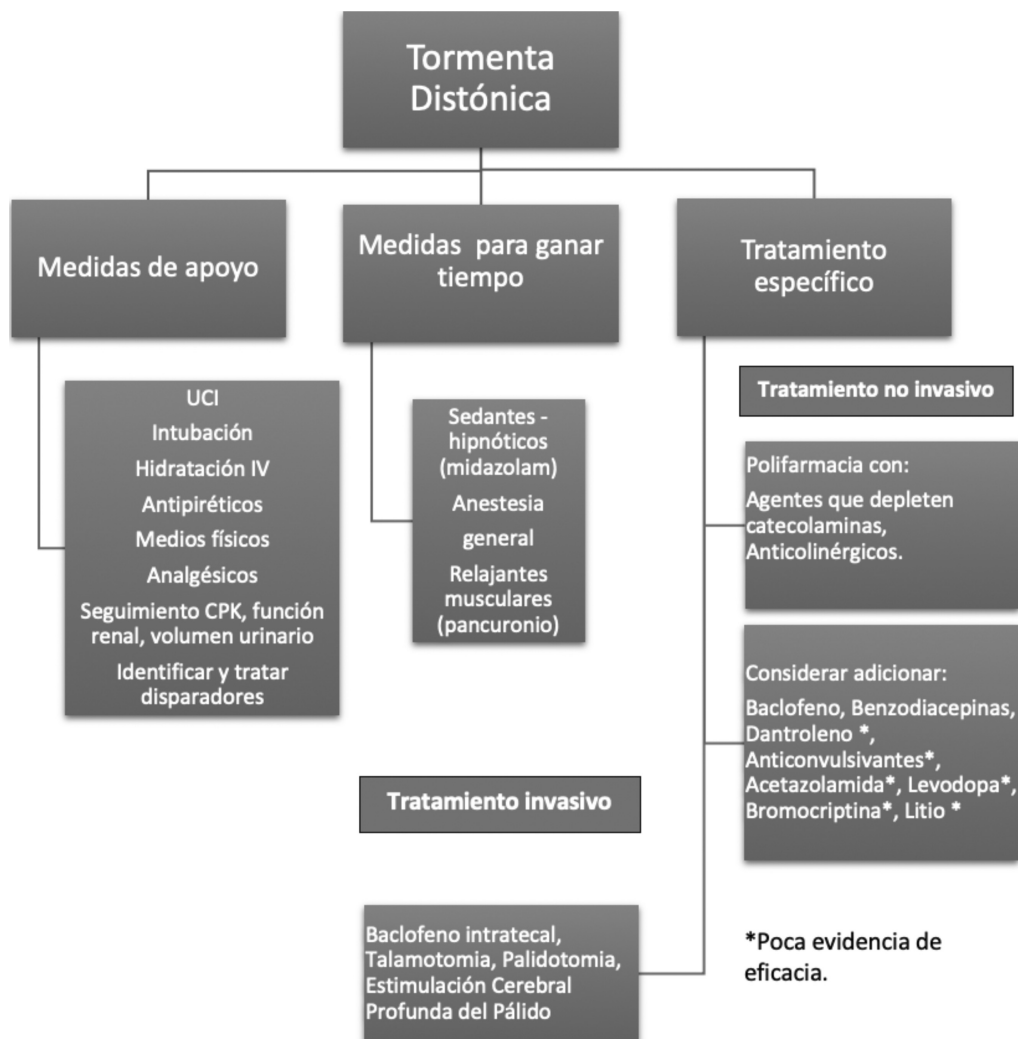


Figura 1 – Paciente con postura de opistótonos en tormenta distónica.

Penn<sup>3</sup> en 1982. Se trataba de un niño de 8 años con distonía muscular deformante que sufrió un empeoramiento agudo de la distonía y elevación de la CK y la creatinina sérica junto con mioglobinuria.

Se debe considerar el diagnóstico cuando aparece distonía grave generalizada junto con hipertermia, taquicardia, taquipnea, hipertensión, diaforesis e inestabilidad neurovegetativa. La presentación puede ser de tipo tónico o fásico. En la serie de casos más grande disponible, de los 89 episodios estudiados, el 69% fue de tipo tónico<sup>1</sup>. El riesgo de que se produzca una tormenta distónica parece estar en correlación con la gravedad de la distonía y con mayor frecuencia ocurre en pacientes con mal control de la distonía de base. La tormenta distónica puede ocurrir como una expresión sintomática idiopática o debida a traumatismo, encefalitis, exposición aguda a neurolépticos o trastornos neurodegenerativos. El diagnóstico diferencial debe realizarse con meningitis bacteriana, síndrome neuroléptico maligno, síndrome serotoninérgico y retirada de baclofeno. Con frecuencia ocurre después de un desencadenante, como fiebre, infecciones, estrés, anestesia general o cambios en la medicación. Los medicamentos que se han asociado son los antagonistas del receptor de dopamina, la penicilamina y el

cinc. La interrupción abrupta de la tetrabenazina, el litio o las medicaciones anticolinérgicas también se ha asociado como desencadenante de la tormenta distónica<sup>4</sup>.

Hasta el momento se desconoce la fisiopatología de la tormenta distónica. Termsarasab et al.<sup>5</sup> proponen un modelo hipotético de los mecanismos subyacentes a todas las tormentas de movimientos anormales. Específicamente para la tormenta distónica, consideran que el agravamiento de la distonía puede resultar de un aumento de eferencias del globo pálido que termina en un aumento del tono muscular mediado a nivel espinal, fiebre, rigidez e incremento de la CK<sup>6,7</sup>.

En los cuadros asociados con medicación antipsicótica, existe una saturación aguda de los receptores de dopamina D2. Estudios preclínicos indican que los receptores sigma 1 y sigma 2 encontrados en regiones motoras del cerebro que se relacionan con el control postural pueden estar asociados en todas las formas de distonía<sup>8</sup>. El uso reciente de estimulantes (cocaína y derivados, metanfetamina) se ha asociado con distonías agudas graves y status distónico<sup>9,10</sup>. Consideramos que en este paciente, esta circunstancia tuvo un papel importante en el desarrollo del cuadro por el consumo reciente de derivados de la cocaína y cocaína de alta pureza al mismo tiempo



**Figura 2 – Algoritmo de tratamiento de la tormenta distónica<sup>1,2,4,10</sup>. CK: creatincinasa; IV: intravenosa; UCI: unidad de cuidados ntensivos.**

que la medicación neuroléptica utilizada para el tratamiento del trastorno psicótico crónico<sup>6,11</sup>. La clozapina tiene una baja tasa de trastornos del movimiento como las distonías y un papel terapéutico en algunos casos de discinesia tardía, lo cual puede estar relacionado con el bloqueo serotoninérgico que induce. El bloqueo serotoninérgico favorece la disponibilidad de la dopamina en el estriado y minimiza los efectos extrapiramidales. Kovacs et al. reportan un caso de tormenta distónica que remitió con estimulación cerebral profunda (DBS) y sostuvo su proceso de mejoría con clozapina como tratamiento concomitante<sup>12-14</sup>.

El algoritmo terapéutico se resume en la figura 2.

## Conclusiones

El status distónico es una condición infrecuente que requiere un pronto diagnóstico y tratamiento, considerando que el tratamiento se lleve a cabo en una unidad de cuidados intensivos para evitar complicaciones de tipo metabólico, renal y respiratorio<sup>12</sup>. La estimulación cerebral profunda es una

estrategia terapéutica que puede considerarse temprano. Se requieren guías de práctica clínica que respalden de manera sistemática el abordaje de este problema.

## Conflicto de intereses

Ninguno.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Fasano A, Ricciardi L, Bentivoglio AR, et al. Status dystonicus: Predictors of outcome and progression patterns of underlying disease. *Mov Disord*. 2012;27:783-8.
2. Manji H, Howard RS, Miller DH, et al. Status dystonicus: The syndrome and its management. *Brain*. 1998;121 Pt 2:243-52.
3. Jankovic J, Penn AS. Severe dystonia and myoglobinuria. *Neurology*. 1982;32:1195-7.
4. Arshad MF, Ahmad E, Biddanda AN, Sharif M. Status dystonicus: a diagnosis delayed. *BMJ Case Rep*. 2018;2018, bcr2018226531. doi: 10.1136/bcr-2018-226531.
5. Termsarasab P, Frucht SJ. Dystonic storm: a practical clinical and video review. *J Clin Mov Disord*. 2017;4:10.
6. Pinto JM, Babu K, Jenny C. Cocaine-induced dystonic reaction: An unlikely presentation of child neglect. *Pediatr Emerg Care*. 2013;29:1006-8.
7. Franzini A, Levi V, Franzini A, Dones I, Messina G. Staged pallidotomy: MRI and clinical follow-up in status dystonicus. *Br J Neurosurg*. 2017;33:184-7.
8. Jeanjean AP, Laterre EC, Maloteaux JM. Neuroleptic binding to sigma receptors: Possible involvement in neuroleptic-induced acute dystonia. *Biol Psychiatry*. 1997;41:1010-9.
9. Asser A, Taba P. Psychostimulants and movement disorders. *Front Neurol*. 2015;6:75.
10. Fines RE, Brady WJ, Debehnke DJ. Cocaine-associated dystonic reaction. *Am J Emerg Med*. 1997;15:513-5.
11. Thakkar P, Naveen BP, Yoganathan S, John JA, Thomas M. Status dystonicus: Diagnosis and management of a rare and challenging entity. *J Pediatr Rehabil Med*. 2019;12:71-4.
12. Frucht SJ. Treatment of movement disorder emergencies. *Neurotherapeutics*. 2013;11:208-12.
13. Kovacs N, Balas I, Janszky J, Simon M, Fekete S, Komoly S. Status dystonicus in tardive dystonia successfully treated by bilateral deep brain stimulation. *Clin Neurol Neurosurg*. 2011;113:808-9.
14. Nerrant E, Gonzalez V, Milesi C, et al. Deep brain stimulation treated dystonia-trajectory via status dystonicus. *Mov Disord*. 2018;33:1168-73.