

Ministerio de
Salud

Gobierno de Chile

**Orientación de Manejo Clínico sobre
diagnóstico y tratamiento con Toxina Botulínica
tipo A y rehabilitación del Blefaroespasmó,
Distonía Oromandibular, Distonía Cervical,
Síndrome de Meige y Espasmo Hemifacial
2016**

Citar como:

MINISTERIO DE SALUD. Orientación de Manejo Clínico sobre diagnóstico y tratamiento con Toxina Botulínica tipo A y rehabilitación del Blefaroespasma, Disonía Oromandibular, Disonía Cervical, Síndrome de Meige y Espasmo Hemifacial

Santiago: MINSAL, 2016

Todos los derechos reservados. Este material puede ser reproducido total o parcialmente para fines de diseminación y capacitación. Prohibida su venta.

ISBN: 978-956-348-108-2

Fecha de publicación: Septiembre de 2016

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	4
1.1. Descripción y epidemiología del problema de salud	4
1.2. Alcance de la Orientación de Manejo Clínico	7
Tipo de personas y escenarios clínicos a los que se refiere este documento	7
Usuarios a los que está dirigida este documento	8
1.3. Declaración de intención	8
2. OBJETIVOS	9
3. ORIENTACIONES PARA EL MANEJO CLÍNICO	9
3.1. Confirmación diagnóstica	9
3.2. Tratamiento con Toxina botulínica tipo A	16
3.3. Rehabilitación	19
4. DISEMINACIÓN DE LA ORIENTACIÓN DE MANEJO CLÍNICO	21
5. DESARROLLO DE LA ORIENTACIÓN DE MANEJO CLÍNICO	22
5.1. Grupo de trabajo	22
5.2. Declaración de conflictos de interés	24
5.3. Revisión de la literatura	24
5.4. Vigencia y actualización de la Orientación de Manejo Clínico	25
ANEXOS	26
ANEXO 1: Subtipos de Distrofia Cervical de acuerdo con el concepto Col-Cap, y musculatura implicada (P: músculo principal, S: músculo secundario)	26
ANEXO 2: Blepharospasm Disability Index (BSDI) (61)	27
ANEXO 3: Cervical Dystonia Impact Scale (CDIP-58) (62)	28
ANEXO 4: Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS) (25)	30
ANEXO 5: Oromandibular dystonia questionnaire (OMDQ-25) (63)	33
ANEXO 6: Goal Attainment Scaling (GAS) (36)	35
BIBLIOGRAFÍA	36

1. INTRODUCCIÓN

1.1. Descripción y epidemiología del problema de salud

La Distonía es un trastorno del movimiento caracterizado por contracciones musculares sostenida o intermitentes que causan movimientos, posturas o ambos anormales y, a menudo, repetitivas. Los movimientos distónicos normalmente tienen un patrón, producen torsión y pueden ser temblorosos. Se inicia o empeora con la acción voluntaria y se asocia con el fenómeno de overflow (1).

El término fue introducido por primera vez en 1911 por Oppenheim al reportar cuatro personas jóvenes con “Distonía muscular deformante” para indicar la presencia de movimientos anormales en diferentes partes del cuerpo y con alteración del tono muscular, que variaba entre hipo e hipertonía (1) (2)

Las Distonías las podemos clasificar según dos ejes: características clínicas y etiología, cada cual con descriptores específicos. Luego, la clasificación se desagrega de la siguiente forma (1):

a. Eje I. Características clínicas:

Permite describir la fenomenología de la Distonía en un paciente dado. Se utilizan cinco descriptores en este eje: edad de inicio, distribución corporal, patrón temporal, coexistencia de otros trastornos del movimiento, y otras manifestaciones neurológicas.

- Edad de inicio
 - Infancia (nacimiento a 2 años)
 - Niñez (3 a 12 años)
 - Adolescencia (13 a 20 años)
 - Adulthood temprana (21 a 40 años)
 - Adulthood tardía (mayor de 40 años)
- Distribución corporal
 - Focal: solo una región corporal afectada
 - Segmentaria: dos o más regiones corporales contiguas afectadas.
 - Multifocal: dos o más regiones corporales no contiguas afectadas
 - Generalizada: Tronco y al menos dos otros sitios afectados
 - Hemidistonia: un lado del cuerpo comprometido.
- Patrón temporal
 - Curso de la enfermedad
 - > Estática
 - > Progresiva
 - Variabilidad
 - > Persistente: persiste aproximadamente con la misma intensidad a lo largo del día.
 - > Específica de acción: ocurre solo en una actividad o tarea particular.
 - > Diurna: fluctúa durante el día con variaciones circadianas reconocibles en ocurrencia, severidad y fenomenología.

- > Paroxística: episodios autolimitados y repentinos generalmente inducidos por un gatillante, con retorno al estado neurológico previo.
- Características asociadas (Distonía aislada o combinada con otro trastorno del movimiento)
 - Distonía aislada: Distonía como único signo motor, con excepción del temblor.
 - Distonía combinada: Distonía se combina con otros trastornos del movimiento tales como mioclonías, parkinsonismo, etc.
- Otras manifestaciones neurológicas o sistémicas
 - Lista de manifestaciones neurológicas concurrentes (por ejemplo, deterioro cognitivo observable en síndromes distónicos degenerativos o progresivos, síntomas neurológicos, psiquiátricos y/o de enfermedad hepática en el Síndrome de Wilson, etc.)

b. Eje II. Etiología

- Patologías del Sistema Nervioso
 - Evidencia de degeneración
 - Evidencia de lesiones estructurales
 - Son evidencia de degeneración o lesión estructural
- Heredadas o adquiridas
 - Heredada
 - > Autosómica dominante
 - > Autosómica recesiva
 - > Ligada al X
 - > Mitocondrial
 - Adquirida: causa específica conocida.
 - > Lesión cerebral perinatal
 - > Infección
 - > Drogas
 - > Tóxico
 - > Vascular
 - > Neoplásicas
 - > Daño cerebral
 - > Psicógenas
 - Idiopática: causa desconocida.
 - > Esporádica
 - > Familiar

La clasificación según características clínicas y, en específico la distribución corporal de los signos, es de gran utilidad para guiar el diagnóstico y para determinar el enfoque terapéutico (1).

Si bien la clasificación de Distrofia fue actualizada en 2013, parte importante de la literatura disponible sobre el cuadro aún utiliza elementos de la clasificación previa (de 1984). Es importante explicar, entonces, a qué se hace referencia cuando se utilizan los conceptos de Distrofias primarias y Distrofias secundarias.

Se han definido una gran variedad de formas genéticas de Distrofia, pero en la mayoría de los casos la aparición es esporádica y no es posible definir con certeza el diagnóstico fisiopatológico. En las Distrofias primarias o idiopáticas, donde el síntoma principal es la Distrofia, los reportes describen evidencias neuropatológicas mínimas o ausentes. En las Distrofias secundarias o sintomáticas, este síntoma se asocia a enfermedades degenerativas o destructivas del Sistema Nervioso Central (2) (3).

Cuando es posible establecer un evento patológico causal, la mayoría de las veces este corresponde a lesiones ubicadas a nivel de los ganglios de la base, aunque también se pueden observar lesiones únicas a nivel de cerebelo y vías cerebelosas. Esto hace considerar que ambas regiones se relacionan con la patogénesis de la Distrofia (4).

En algunas Distrofias focales como la de la mano se ha estudiado en profundidad la fisiopatología y se ha demostrado la pérdida de la función inhibitoria a nivel espinal, de tronco cerebral y cortical. La consecuencia de esta falta de inhibición produciría la alteración en la decontracción y los espasmos que se producen en el cuadro, esto asociado a anomalías en la integración sensorio-motora que también explicarían la pérdida de la inhibición (5).

No se conocen con exactitud las cifras de incidencia o prevalencia de las diferentes formas de Distrofia, ya que muchas de las formas focales probablemente presenten sub-diagnóstico (6) (7). Las cifras internacionales varían considerablemente según la fuente, el método de estudio y el origen étnico de la población estudiada (8) (9).

A través de una revisión sistemática y meta-análisis de 16 estudios realizada en el año 2012, se calculó una prevalencia global de Distrofia primaria de 16,43 por cada 100.000 habitantes mientras que la prevalencia general de Distrofia Focal y Segmentaria resultó de 15,36 por cada 100.000 habitantes. En cuanto a los factores asociados a la prevalencia de la Distrofia primaria, se ha documentado su aumento con la edad y, a pesar de que se observa mayor prevalencia en mujeres, la diferencia entre sexos no es significativa. De todas formas, se evidencia que en hombres el desarrollo de la enfermedad se da a una edad más temprana y que, a su vez, el tiempo de diagnóstico para ellos es más corto lo que sugeriría una diferencia biológica vinculada al sexo que podría reflejar una mayor gravedad de la enfermedad en hombres (7).

En términos específicos, cabe destacar algunos de los tipos de Distrofia de mayor frecuencia, los cuales serán abordados en el presente documento. El mismo estudio de 2012 calculó la prevalencia de Distrofia Cervical en 4,98 por cada 100.000 habitantes y la prevalencia de Blefaroespasm en 4,24 por cada 100.000 habitantes, ambos cuadros sin diferencias significativas entre sexos (7). Por su parte, el Síndrome de Meige o Distrofia Craneal posee escasos reportes de prevalencia, sin embargo se estima entre 5 a 10 casos por cada 100.000 habitantes (10).

Por su parte, existe escasa información respecto a la prevalencia de Distrofia Oromandibular aislada. Los datos existentes indican que es un cuadro relativamente poco común que representaría solo un 5% de todas las formas de Distrofia. Su prevalencia se ha estimado en 68,9 casos por cada 1.000.000 habitantes, con una edad media de aparición entre los 50 y 60 años de edad y mayor frecuencia en mujeres que en hombres (11).

El Espasmo Hemifacial, por su parte, se define como un trastorno del movimiento caracterizado por la existencia de contracciones tónico-clónicas en uno o más músculos inervados por el nervio facial. Estas contracciones son involuntarias, indoloras, paroxísticas, asimétricas, asincrónicas y de corta duración. Existen formas idiopáticas, congénitas, secundarias a parálisis de Bell, asociadas a otros síndromes, como el síndrome de Marfan, la enfermedad de Parkinson o la enfermedad de Lyme, y formas secundarias a compresión del nervio facial (9) (12) (13).

El trastorno afecta inicialmente al Orbicular del ojo, y posteriormente puede diseminarse por el resto de la musculatura facial. Clínicamente, se produce el cierre involuntario del ojo, que afecta a la visión (13). El Espasmo Hemifacial altera significativamente la calidad de vida de quienes tienen el diagnóstico y se asocia con depresión vinculada a la gravedad del cuadro y a los grupos musculares afectados (14).

En cuanto a su prevalencia, son escasos los estudios que la investigan. Un estudio realizado en cuatro hospitales de Oslo, Noruega en 2004 con 50 pacientes determina la frecuencia del Espasmo Hemifacial en 9.8 por cada 100.000 habitantes de aquella zona (15).

El manejo del Espasmo Hemifacial incluye medidas para el tratamiento etiológico y sintomático. Los síntomas se tratan con inyecciones locales de toxina botulínica tipo A en los músculos afectados (13).

1.2. Alcance de la Orientación de Manejo Clínico

Tipo de personas y escenarios clínicos a los que se refiere este documento

Personas con sospecha o diagnóstico de Blefaroespasmo, Distonía Oromandibular, Distonía Cervical, Síndrome de Meige y Espasmo Hemifacial.

- a. Blefaroespasmo (Distonía de tipo Focal): enfermedad crónica y progresiva que puede adoptar formas clínicas diferentes, desde espasmos frecuentes, enérgicos y prolongados hasta contracciones clónicas y contracciones tónicas de los párpados de intensidad y duración variables (16) (17). Lo anterior se traduce en el cierre involuntario del ojo, aumento de parpadeo espontáneo o en la combinación de todo lo descrito (18). Código CIE-10: G24.5 (19).
- b. Distonía Oromandibular (D. de tipo Focal): corresponde a un tipo de Distonía focal que compromete la musculatura masticatoria, facial inferior, labial y lingual. La afectación en la musculatura masticatoria puede causar el cierre o la apertura de la mandíbula, la desviación lateral, protrusión, retracción o una combinación de diferentes movimientos. Estos, a menudo, pueden resultar en mordida involuntaria de la lengua mejilla o labios, dificultad para hablar y problemas para masticar (11). Código CIE-10:G24.4 (19).
- c. Distonía Cervical (D. de tipo Focal): Es la Distonía Focal más común. Consiste en una contracción involuntaria, intermitente o sostenida, de los músculos de la región cervical que produce posturas anormales y movimientos repetitivos de la cabeza. La mayoría de los pacientes refiere dolor difuso, ya sea intermitente o continuo, situado en la región del cuello y del hombro. Dependiendo de la musculatura comprometida se puede producir las siguientes posiciones de cabeza y cuello o esquemas de acción: tortícolis (rotación), laterócolis (inclinación), anterócolis (flexión), retrocolis (extensión), torticaput, laterocaput, antecaput, retrocaput, desplazamiento lateral y desplazamiento sagital (ANEXO 1) (20) (21) (22) (23). Código CIE-10: G24.3 (19).

- d. Síndrome de Meige: corresponde a una Distrofia Focal caracterizada por la combinación de blefaroespasmó en asociación con alguna de las siguientes Distrofias craneales: laríngea, faríngea, oromandibular y bucolingual (24). Código CIE - 10: G24.8 (19).
- e. Espasmo Hemifacial: Trastorno crónico que se caracteriza por contracciones tipo mioclónicas, unilaterales, involuntarias, irregulares, clónicas o tónicas de músculos inervados por el nervio facial del mismo lado. De inicio más frecuente entre la cuarta a quinta década de vida (primario). Comienza en región periorbitaria (principalmente párpado inferior) y progresivamente se extiende a la hemicara ipsilateral. Se caracteriza por contracciones de tipo mioclónicas, las que pueden persistir durante el sueño y que se exacerban con la ansiedad, la fatiga y el estrés. Disminuye con el reposo (25). Códigos CIE - 10: G51.3 (E.H. clónico), G51.8 (19).

Usuarios a los que está dirigida este documento

El presente documento ha sido elaborado con el fin de orientar a profesionales de la salud, de los diferentes niveles de atención, responsables del diagnóstico y tratamiento con Toxina Botulínica tipo A y planes de rehabilitación a personas con sospecha o diagnóstico de Blefaroespasmó, Distrofia Oromandibular, Distrofia Cervical, Síndrome de Meige y Espasmo Hemifacial.

1.3. Declaración de intención

Este documento no fue elaborada con la intención de establecer estándares de cuidado para personas individuales, los cuales sólo pueden ser determinados por profesionales competentes sobre la base de toda la información clínica respecto del caso, y están sujetos a cambio conforme al avance del conocimiento científico, las tecnologías disponibles en cada contexto en particular, y según evolucionan los patrones de atención. En el mismo sentido, es importante hacer notar que la adherencia a las sugerencias y recomendaciones de este documento no asegura un desenlace exitoso en cada persona.

En algunos casos las sugerencias no aparecen avaladas por estudios clínicos, porque la utilidad de ciertas prácticas resulta evidente en sí misma, y nadie consideraría investigar sobre el tema o resultaría éticamente inaceptable hacerlo. Es necesario considerar que muchas prácticas actuales sobre las que no existe evidencia pueden de hecho ser ineficaces, pero otras pueden ser altamente eficaces y quizás nunca se generen pruebas científicas de su efectividad. Por lo tanto, la falta de evidencia no debe utilizarse como única justificación para limitar la utilización de un procedimiento o el aporte de recursos.

2. OBJETIVOS

Este documento es una referencia para el diagnóstico y tratamiento de personas con Blefaroespasmó, Distroña Oromandibular, Distroña Cervical, Síndrome de Meige o Espasmo Hemifacial con sospecha de alguno de estos cuadros. En ese contexto, sus objetivos son:

- Entregar orientaciones para el diagnóstico apropiado de Blefaroespasmó, Distroña Oromandibular, Distroña Cervical, Síndrome de Meige y Espasmo Hemifacial.
- Entregar orientaciones para el tratamiento con Toxina Botulínica y rehabilitación de personas con diagnóstico de Blefaroespasmó, Distroña Oromandibular, Distroña Cervical, Síndrome de Meige o Espasmo Hemifacial.

3. ORIENTACIONES PARA EL MANEJO CLÍNICO

3.1. Confirmación diagnóstica

El diagnóstico de la Distroña es fundamentalmente clínico por lo que el procedimiento necesario para llegar a él requiere de la recopilación de información por medio de una anamnesis dirigida y de la exploración clínica de signos neurológicos (26) (27).

El grupo de expertos que trabajó en este documento concuerda en que la historia clínica debe considerar la recopilación de los siguientes antecedentes:

- Antecedentes familiares: que permitan identificar la presencia de un factor genético para trastornos del movimiento.
- Antecedentes personales: historia de exposición a toxinas o fármacos, traumatismos.
- Anamnesis próxima: perfil temporal de instalación, relación con exposición a potenciales factores desencadenantes, tiempo de evolución de cuadro, forma de inicio y evolución del cuadro (distribución anatómica de los síntomas y descripción del progreso).

Por su parte, el Consenso chileno del uso de toxinas botulínicas en Distroñas recopila de la evidencia y de la experiencia clínica de los expertos participantes los cuadros a tener en cuenta a la hora de realizar el diagnóstico diferencial de alguna de las cinco patologías tratadas en este documento (25):

- Patología Oftálmica
- Secuelas de Ataque Cerebrovascular
- Esclerosis múltiple
- Hidrocefalia
- Apraxia palpebral
- Mioquimia
- Enfermedad de Wilson
- Síndrome de Tourette
- Parkinsonismo
- Discinesias orolinguales asociadas a levodopa
- Sincinesias faciales

- Contractura espástica parética facial
- Tic facial
- Convulsiones parciales simples

Para realizar el diagnóstico de la Distonía y determinar su forma específica de presentación se debe considerar lo siguiente (26):

- Edad aparente de inicio
- Distribución corporal
- La presencia de la distonía en situaciones específicas
- Presentación del fenómeno de "overflow"
- Si está presente en el reposo
- Si ciertos "trucos sensitivos" suprimen temporalmente los movimientos distónicos

El examinador debe realizar movimientos pasivos de los segmentos corporales afectados, palpar cuidadosamente las contracciones musculares y preguntar a la persona si el área afectada adopta diversas posiciones o posturas anormales. Esto es necesario para determinar los grupos musculares afectados. En caso que la evidencia clínica no sea clara y permanente es posible aplicar técnicas para exacerbar la sintomatología (26).

No se recomienda el uso rutinario de exámenes neurofisiológicos (28). Sin embargo, en casos en que en el examen clínico no se presenten signos claros que permitan establecer la distribución corporal del cuadro se recomienda realizar un Mapeo Electromiográfico (26).

En cuanto a las imágenes cerebrales, estas tampoco se requieren de manera rutinaria. La Resonancia Nuclear Magnética (RNM) solo se considera necesaria cuando se sospecha de un cuadro secundario de Distonía (28). La RNM tiene la utilidad de identificar la presencia de tumores, lesiones, o ataque cerebrovascular previo (29). El grupo de expertos sugiere que ésta se haga con énfasis en fosa posterior. Así mismo, el panel sugiere acompañar una Angioresonancia de cerebro y vasos intracraneales según hallazgos en la Resonancia Magnética de Cerebro.

El análisis de sangre y orina se utilizan para evaluar a las toxinas (29) y, según concuerda el grupo de expertos, se indican para realizar el diagnóstico diferencial de causas de Distonía secundaria de específicos como por ejemplo, Enfermedad de Wilson, diagnóstico que debe ser considerado en personas de hasta 50 años que presentan un trastornos del movimiento (30). Los signos de Enfermedad de Wilson son niveles de ceruloplasmina levemente elevados, aumento en el nivel de cobre en la orina de 24 horas, deposición de cobre en la membrana de Descemet, dilatación y atrofia generalizada inespecífica ventricular (30). Los exámenes de orina a solicitar serán Ceruloplasmina, Cupremia, Cupruria. A eso se suma perfil hepático completo y resonancia nuclear magnética de cerebro. Si hay alto grado de sospecha y resultados negativos en pruebas de laboratorio se sugiere biopsia de hígado para detección de cobre (30).

El grupo de expertos destaca la importancia de tener en consideración al momento de la evaluación diagnóstica las causas farmacológicas de la Distonía focal: anticonvulsivantes, bloqueadores de receptores de dopamina, ergotamina, inhibidores de la recaptación de serotonina (por ejemplo Fluexitina) y tricíclicos (por ejemplo Amitriptilina).

En términos generales, los movimientos distónicos tienen características específicas que pueden ser reconocidas en el examen clínico: la velocidad de las contracciones puede ser lenta o rápida pero el pico de movimiento es constante; los movimientos casi siempre tienen una dirección consistente o se asumen posturas similares; movimientos distónicos o posturas comúnmente se agravan durante el movimiento voluntario y en las formas más leves pueden estar presentes solo en acciones voluntarias específicas (31).

Los movimientos distónicos pueden ser regulares, apareciendo como temblor (temblor distónico). Cuando son rápidos y desiguales pueden parecerse a las mioclonías. Un temblor similar al temblor esencial puede ocurrir en la Distonía y confundirse con un temblor no distónico, especialmente cuando es aislado (31).

La Distonía tiene características únicas de activación y desactivación que pueden ser reconocidas si se buscan apropiadamente y pueden servir de base para el diagnóstico. Estos son: gestos antagónicos (o trucos sensoriales), movimientos espejo y overflow o desbordamiento. Los gestos antagonistas se refieren a movimientos voluntarios específicos que pueden reducir o incluso suprimir posturas distónicas. La distonía de espejo ocurre cuando una tarea específica es realizada por el lado homólogo opuesto no afectado. Por lo general, hay ciertas tareas que provocan Distonía de espejo. El overflow o desbordamiento es una contracción involuntaria de los músculos que no están principalmente afectados por la Distonía, que por lo general se encuentran en sitios vecinos, y que se activan en el pico de movimientos distónicos. Los últimos dos fenómenos se consideran una expresión clínica de la falta de inhibición que ocurre en la Distonía (31).

Existen algunas claves para la exploración específica de los cuadros incorporados en este documento. Por ejemplo, el Blefaroespasmó se caracteriza por parpadeo incontrolable y muecas al intentar abrir los ojos. Empeora con el cansancio, el estrés o la lectura y produce ceguera funcional. Como gestos antagonistas que se pueden aplicar para verificar si se alivia el Blefaroespasmó está el presionar las cejas o tocar la piel que se encuentra al lado de los ojos (32).

En la Distonía Cervical se observan distintos patrones distónicos como son Tortícolis Espasmódica (la forma más común, presente en más del 50% de los casos), Retrocolis, Anterócolis, Laterocolis. Los patrones se van mezclando o sobreponiendo lo que produce patrones complejos. Algunas se presentan asociadas con temblor cefálico y otras pueden estar asociadas a temblor esencial comprometiendo las manos. Se puede observar además la presencia de gesto antagonista, por ejemplo poner una mano en el lado de la cara, de la barbilla, o la parte posterior de la cabeza o el tacto de estas áreas con uno o más dedos para reducir contracciones del cuello. Como overflow se puede observar la participación de una extremidad superior que se afecta por la propagación ocasional de la actividad distónica (31).

En el estudio de la Distonía Cervical, es orientador la postura anormal, la presencia de dolor, temblor, asociados a trastornos ansiosos y/o anímicos, en estos casos la evaluación clínica multidisciplinaria es fundamental. La Electromiografía puede ser de utilidad, particularmente en casos complejos. El conocimiento de la anatomía y funcionalidad de músculos cervicales son claves para el diagnóstico certero y tratamiento adecuado (25) (33).

En el Espasmo Hemifacial, por su parte, algunos pacientes informan sentir un sonido tipo clic en el oído con cada espasmo muscular. Cuando hay sospecha de este cuadro, es necesario obtener antecedentes de parálisis facial periférica y de traumatismo cráneo-facial (32).

Se han utilizado múltiples escalas para evaluación de Distrofia en estudios científicos. Albanese et al (2013) revisó las propiedades clinimétricas a fin de elaborar recomendaciones para su uso clínico y brindar orientaciones futuras. El grupo de expertos que participó en aquella revisión analizó cada escala utilizada en estudios publicados sobre Distrofia mediante una metodología estandarizada, elaborada para analizar las propiedades descriptivas de los instrumentos, disponibilidad, contenido, uso, aceptabilidad, propiedades clinimétricas e impresiones generales de pacientes con Distrofia (34).

De la evidencia disponible, surgen 3 criterios a analizar en cada escala:

- Criterio 1: La escala se ha aplicado a pacientes con Distrofia
- Criterio 2: La escala ha sido utilizada por otros grupos al margen de los desarrolladores originales
- Criterio 3: La escala se ha estudiado clinimétricamente y se ha encontrado que es válida, fiable y sensible al cambio

A partir de ellos se realizan las siguientes definiciones:

- Recomendada: Si la escala cumple con los criterios 1, 2 y 3.
- Sugerida: Si la escala cumple con el criterio 1, pero solo uno de los otros criterios aplica
- Listado: Si la escala cumple con el criterio 1, pero no cumple con ninguno de los otros dos criterios.

Las escalas recomendadas por Albanese et al (2013) para los diagnósticos incluidos en el presente documento son:

- Blepharospasm Disability Index (BSDI) (Blefaroespasmio) (ANEXO 2)
- Cervical Dystonia Impact Scale (CDIP-58) (Distrofia Cervical) (ANEXO 3)
- Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS) (Distrofia Cervical) (ANEXO 4)

Se rescata también una escala sugerida para Distrofia Oromandibular:

- Oromandibular dystonia questionnaire (OMDQ-25) (ANEXO 5)

Finalmente, el grupo de expertos que participó en la elaboración de este documento sugiere incorporar una escala más al listado:

- Goal Attainment Scale (GAS) (ANEXO 6)

Respecto al uso de escalas en la evaluación de Distrofias Focales, Del Sorbo y Albanese (2015), luego de hacer una comparación entre el estudio de Albanese et al (2013) y los instrumentos utilizados en ensayos clínicos sobre Toxina Botulínica, indican que el diseño apropiado de estudios clínicos sobre Distrofia debe basarse en el uso de instrumentos de evaluación categorizados como "recomendados". De lo contrario, los ensayos terapéuticos no proporcionarán evidencia suficiente sobre la eficacia de la Toxina Botulínica (35).

En las siguientes tablas se han seleccionado y sintetizado algunas de las características que se consideran relevantes de tener en cuenta respecto de las cinco escalas seleccionadas:

Blepharospasm Disability Index (BSDI) (34)	
Descripción	El BSDI es una escala de autopercepción (0-4 puntos) para la evaluación del nivel deterioro de las actividades específicas de la vida diaria causada por el Blefaroespasm cuya valoración va desde "sin menoscabo" a "ya no es posible debido a mi enfermedad". También incluye una opción de "no aplicable". Incluye el análisis en 6 dominios que afectan la calidad de vida, tales como conducir un vehículo, lectura, ver televisión, comprar, caminar y hacer las actividades cotidianas. El BSDI puede aplicarse en menos de 2 minutos.
Evaluable	Autorreporte - autopercepción
Idiomas	Solo inglés, aunque no se descartan traducciones a otros idiomas no publicadas
Derechos de autor o dominio público	Con derechos de autor por Merz Pharma.
Medición de fenómenos motores	No
Medición de discapacidad	Sí
Medición de calidad de vida en salud	No
Posee punto de corte para diagnosticar Distonía	No
Utilidad	Gravedad de discapacidad
Confiabilidad	La consistencia interna de la BSDI fue alta (alfa de Cronbach = 0,88); la fiabilidad para los ítems individuales es adecuada (coeficiente de Spearman = 0,453 < r < 0,595)
Sensible al cambio (al tiempo o tratamiento)	Sí

Cervical Dystonia Impact Scale (CDIP-58) (34)	
Descripción	El Perfil de Impacto de Distonía cervical (CDIP-58) es un cuestionario específico de la enfermedad que mide la calidad de vida en pacientes con Distonía Cervical. Cincuenta y ocho ítems componen ocho escalas de 5 puntos, que van desde 4 a 10 ítems de longitud: tres escalas de síntomas (de cabeza y cuello, dolor y malestar, sueño); dos escalas de actividad (actividades de los miembros superiores, marcha); y tres escalas psicosociales (malestar, estado de ánimo, funcionamiento psicosocial). La síntesis de puntuaciones de las ocho escalas es generada por sumatoria de los puntajes de cada ítem y luego son transformados en una escala de 0-100. Las puntuaciones altas indican una peor salud.
Evaluable	Autoaplicación - autorreporte
Idiomas	Inglés
Medición de fenómenos motores	Tiene dos escalas para medición de actividades: actividad de miembros superiores y marcha
Medición de discapacidad	Sí
Medición de calidad de vida en salud	Sí
Posee punto de corte para diagnosticar Distonía	No
Utilidad	Medición del impacto en la salud de la Distonía Cervical.
Confiabilidad	El alfa de Cronbach = 0,92 a 0,97; correlación ítem- total = 0,64-0,91; Test-retest = 0,83 a 0,96.
Sensible al cambio (al tiempo o tratamiento)	Mayor sensibilidad al cambio estadístico y clínico que el SF-36, Functional Disability Questionnaire, and Pain and Activities of Daily Living (subescala TWSTRS 5).

Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS) (25) (34)	
Descripción	<p>TWSTRS tiene 3 subescalas. La puntuación máxima total es de 85.</p> <p>Subescala de Severidad: para medir el movimiento de cabeza, duración, efecto de trucos sensoriales, elevación del hombro y desplazamiento anterior, rango de movimiento, tiempo. Puntuación máxima de 35.</p> <p>Subescala de Discapacidad: 6 ítems. Puntuación máxima de 30.</p> <p>Subescala de Dolor: 3 ítems incluyendo severidad del dolor, duración del dolor y discapacidad causada por dolor.</p>
Evaluador	La severidad se califica por el clínico. La Discapacidad y el Dolor se califican por el paciente.
Idiomas	Inglés
Derechos de autor o dominio público	Sin derechos de autor
Medición de fenómenos motores	La medición de severidad en el aspecto motor incluye gravedad, duración, frecuencia y amplitud y la posición de movimiento.
Medición de discapacidad	Sí. En subescala de Discapacidad de 6 ítems
Medición de calidad de vida en salud	No
Posee punto de corte para diagnosticar Distonía	No
Utilidad	Se utiliza para medir severidad del cuadro
Confiabilidad	<p>Fue desarrollado un video para la enseñanza del uso del TWSTRS. La cinta proporciona a los investigadores las representaciones visuales de cada componente de la sección motora del TWSTRS según lo acordado por tres evaluadores de forma independiente.</p> <p>La tasa de concordancia para los componentes que no son dicotómicos siempre fue significativa, con una W en coeficiente de concordancia de Kendall que oscila entre 0,98 y 0,76 ($p < 0,01$ para todas las medidas). Para los dos componentes dicotómicos, el coeficiente de kappa ponderado también fue significativo con 0,86 para el desplazamiento lateral y 0,89 para el desplazamiento sagital ($p < 0,01$ para ambas medidas).</p> <p>Las escalas del TWSTRS han demostrado tener una confiabilidad aceptable entre calificadoros (coeficientes de correlación entre clases, rango de 0,71 a 0,85).</p>
Sensible al cambio (al tiempo o tratamiento)	Sí. Con estudios que demuestran sensibilidad al tratamiento con Toxina Botulínica.

Oromandibular dystonia questionnaire (OMDQ-25) (34)	
Descripción	<p>Cuestionario autoadministrado por el paciente que contiene 25 ítems para medición de discapacidad en la vida diaria por Distonía Oromandibular.</p> <p>Basado en las respuestas a 25 preguntas (graduadas de 0 a 4) se generan cinco subescalas: escala general (4 ítems), funcionamiento psicosocial (seis ítems), estética (seis ítems), habla (tres ítems) y alteración para comer (seis ítems). Cada ítem se califica con uno de cinco puntos mediante una escala de Likert con cinco diferentes grados de deterioro: 0 = Nunca, 1 = Pocas veces, 2 = A veces, 3 = A menudo, 4 = Siempre.</p> <p>La puntuación total se transfiere a una escala de 0 a 100, donde las puntuaciones altas indican un deterioro más severo de la calidad de vida.</p> <p>A los pacientes se les pide que respondan las preguntas de acuerdo a su percepción subjetiva de los síntomas durante las dos semanas previas a la evaluación.</p>
Evaluador	Paciente (autorreporte - autopercepción)
Idiomas	Inglés
Derechos de autor o dominio público	Dominio Público
Medición de fenómenos motores	No
Medición de discapacidad	Sí
Medición de calidad de vida en salud	Sí
Posee punto de corte para diagnosticar Distonía	-
Utilidad	Severidad / Impacto en la calidad de vida relacionada con Salud
Confiabilidad	Pruebas de confiabilidad evidenciaron consistencia interna resultados satisfactorios a excelentes en todas las subescalas. La consistencia interna de la puntuación total fue muy buena con $\alpha = 0,91$. La confiabilidad test-retest mostró muy buenos resultados para 10 pacientes incluidos en el estudio. El coeficiente de correlación de Pearson resultó $> 0,9$.
Sensible al cambio (al tiempo o tratamiento)	Mediante estudio longitudinal de larga data, se establece sensibilidad al cambio después de tratamiento con Toxina Botulínica tipo A en todas la subescalas, con grandes tamaños del efecto.

Goal Attainment Scaling (GAS) (36) (37) (38) (39)	
Descripción	La Escala de Logro de Metas es una técnica matemática para cuantificar, en el curso de la intervención, el logro (o no) de los objetivos establecidos. Se puede utilizar en rehabilitación. El logro de cada objetivo se puede medir mediante una escala de 5 puntos. Este método da una puntuación numérica T que se distribuye normalmente alrededor de una media de 50 (si las metas se consiguen con precisión) con una desviación estándar alrededor de esta media de 10 (si las metas se superaron con creces o se obtuvieron malos resultados). Si se desea, el enfoque incluye la ponderación de los objetivos para reflejar la opinión del paciente sobre la importancia que le da a la meta y la opinión del terapeuta o del equipo en cuanto a la dificultad para lograr los objetivos. El tiempo de administración se ha calculado entre 20 y 60 minutos.
Evaluador	Paciente + equipo o terapeuta (se busca acuerdo)
Población testeada	Si bien se ha testeado en población con diversos diagnósticos, los que poseen mayor similitud con Distonía son la población Parálisis Cerebral Infantil (Steenbeek, 2007 y 2010)
Confiabilidad test-retest	Cytrnbaum (1979): $r = 0,70$ (3 sem. y 2 meses), $r = 0,47$ (2 meses y 6 meses), $r = 0,20$ (3 semanas y 6 meses) (Garwick de 1974); $r = 0,45$ (para la escala de cambio de comportamiento), $r = 0,60$ (para la escala de cambio emocional), $r = 0,77$ (para todas las escalas) (McGagme y Menges, 1975)
Confiabilidad intra-evaluador	Bueno/excelente (Steenbeek, 2010)
Validación de contenido	Steenbeek (2007): Aceptable - 77-88% de las calificaciones del terapeuta físico cumplía el criterio de GAS.

3.2. Tratamiento con Toxina botulínica tipo A

En el abordaje terapéutico de la distonía en general se pueden distinguir varios tipos de intervenciones posibles tanto en función de la naturaleza etiopatogénica como de la expresión clínica. Así, se pueden mencionar la farmacoterapia sistémica (con administración oral), farmacoterapia intratecal, farmacoterapia infiltrativa, farmacoterapia de las distonías secundarias y tratamiento no farmacológico.

En el caso de las distonías focales es la Farmacoterapia Infiltrativa con Toxina Botulínica la que ha demostrado la mayor eficacia (11) (40) (41) (42) (43).

La toxina botulínica es una neurotoxina, producida por el *Clostridium botulinum*. Existen 7 serotipos de neurotoxinas, denominadas desde la A hasta la G, siendo la A la de mayor potencia (25) (44). Es un complejo proteico formado por la molécula de neurotoxina y proteínas asociadas, no tóxicas y estabilizadoras (Hemaglutininas y no-hemaglutininas) (25).

La neurotoxina es una de las más potentes que se conocen en la naturaleza, con un peso molecular de 150 kilodaltons, está compuesta por dos cadenas, una pesada y otra liviana, unidas por un puente de disulfuro (25). Su mecanismo de acción es inhibir la liberación de acetilcolina en la placa neuromuscular produciendo denervación química transitoria (45). La duración de su efecto es variable en distintas condiciones clínicas por razones aún desconocidas. La intensidad del efecto es dosis dependiente. Ambas varían según los distintos preparados de toxina botulínica tipo A disponibles (25).

Se define como Potencia un valor individual para cada preparación y no existen parámetros de base científica para compararlas (25) (46).

En el año 2009 la FDA entregó una alerta (08/2009) referida al cambio de nombre del principio activo de todas las Toxinas. Esta solicitud de la FDA refuerza el concepto de la potencia individual y previene los errores de medicación. Las unidades de potencia son específicas para cada producto de toxina botulínica y así mismo su seguridad e inmunogenicidad, por esto el cambio de su principio activo a:

- BOTOX: Onabotulinumtoxin A,
- DYSPORT: Abobotulinumtoxin A,
- MYOBLOCK: Rimabotulinumtoxin A,
- XEOMIN: Incobotulinumtoxin A

En Chile se dispone de seis preparados de toxina botulínica tipo A, los cuales no son bioequivalentes, ni intercambiables (25) (47) (46). Así lo indica la nota informativa de Farmacovigilancia emitida por el Instituto de Salud Pública (ISP) con fecha 20 de junio de 2014. Tienen autorización del ISP BOTOX®, CORLEANS®, DYSPORT®, REAGE®, MEDITOXIN® y XEOMIN® (registro ISP revisado en septiembre de 2016).

Las orientaciones para el tratamiento con Toxina Botulínica tipo A para los diferentes diagnósticos incorporados en esta Orientación de Manejo Clínico son las siguientes:

- Blefaroespasmos:

Si bien no hay estudios de alta calidad que apoyen el uso de Toxina Botulínica para el tratamiento del Blefaroespasmos, algunos estudios sugieren que ésta es muy eficaz y segura por lo que apoyan su uso. El tamaño del efecto que finalmente entregan estos estudios (90% de los pacientes se benefician) dan a pensar que seguramente no sería ético realizar nuevos ensayos controlados, con placebo, sobre la eficacia de la Toxina Botulínica en Blefaroespasmos por lo que la exploración debiese tender a caracterizar un tratamiento óptimo con Toxina (42).
- Distonía Oromandibular:

Tratamiento con Toxina Botulínica tipo A altamente recomendado como primera opción de tratamiento. Investigaciones han reportado la eficacia de la Toxina Botulínica en personas con Distonía Oromandibular en oposición a los limitados resultados que se observan con medicación oral. El tratamiento con Toxina Botulínica se ha convertido en el tratamiento de elección en Distonía Oromandibular y uso está bien documentado en mandíbula abierta, mandíbula cerrada y desviación mandibular. Se ha determinado un tiempo de duración del efecto de entre 16,4 y 7,1 semanas. Los mejores resultados se observan en Distonía Oromandibular mandíbula cerrada (11).
- Distonía Cervical:

El uso de Toxina Botulínica es considerado el tratamiento de primera línea para la Distonía Cervical (48). La Toxina Botulínica tipo B se sugiere en casos refractarios a la tipo A (28), luego de revisar diagnóstico y ajustar dosis de Toxina Botulínica tipo A (49). Una revisión Cochrane de 2004 concluye que el uso de Toxina Botulínica tipo A en este diagnóstico muestra mejoras estadística y clínicamente significativas tanto en escalas objetivas como subjetivas.

Como efectos adversos se observan los claramente asociados al mecanismo de acción de la Toxina Botulínica tipo A, como son: debilidad del cuello, disfagia, sequedad de boca o garganta irritada y cambios en la voz o ronquera (50). Los efectos adversos son usualmente leves, auto-limitados y similares entre las distintas formulaciones (49). Si bien la mayoría de los efectos adversos están relacionados con dosificación, es importante que las inyecciones sean localizadas de forma muy precisa en el músculo a fin de evitar o minimizar el potencial de difusión (49). La difusión a los músculos vecinos puede ser influenciada por la técnica de la inyección, la dosis empleada, la concentración y el volumen de la inyección. Es por ello que se considera que el target puede ser mejorado con uso de Electromiografía (EMG) o ecodirección (49). Para minimizar riesgos de disfagia, por ejemplo, se sugiere usar dosis bajas, inyectar esternocleidomastoideo en tercio superior. Aumentar la concentración de toxina y reducir la dosis cuando se deba inyectar los esternocleidomastoideos de forma bilateral o músculos hioideos. Para las inyecciones bilaterales como son el esplenio capitis y semiespinalis capitis hay que reducir la dosis (49).

El grupo de expertos sugiere considerar lo siguiente al previo al momento de inyectar:

- La postura en reposo y hacer caminar a la persona.
- Usar tareas de activación o desactivación muscular (pararse, caminar, mímica facial, etc).
- Considerar en qué dirección se mueve más espontáneamente la cabeza y en qué dirección opone resistencia.
- Considerar los gestos antagonistas
- Considerar los músculos hipertrofiados
- Considerar zonas de dolor
- Considerar filmación antes y después de la inyección para seguimiento

El intervalo común de inyecciones empleado en la práctica clínica es de 3 a 4 meses (48). Una revisión sistemática y meta-análisis demostraron que la duración del efecto de toxina botulínica tipo A en el tratamiento de Distonía Cervical es 93-95 días (13,2-13,5 semanas), con dosis más altas asociadas con una duración significativamente más larga del efecto. Esto sugiere que, en general, los pacientes que reciben tratamiento con Toxina Botulínica tipo A para este cuadro requerirán aproximadamente 4 tratamientos por año (48).

Respecto a los preparados, un estudio que comparó 70 artículos relacionados con el uso de distintos preparados de neurotoxina finalmente concluye que el uso de estos productos debe basarse en su dosificación individual, eficacia y perfiles de seguridad propios (51). Es necesario considerar que la dosis y el target varían durante las dos o tres primeras sesiones de tratamiento y tienden a estabilizarse después (49). Luego, es una sugerencia que siempre la primera infiltración sea evaluada luego de un mes para determinar el efecto en el músculo inyectado y programar próxima sesión de infiltración con incremento o no de dosis (49).

- Síndrome de Meige:

El uso de Toxina Botulínica tipo A se considera un método seguro y eficaz de tratamiento para este cuadro (52). Al ser uno de sus principales componentes el blefaroespasma, los esquemas de dosificación y técnicas de aplicación son similares a los utilizados en este y en el Espasmo Hemifacial (24).

- Espasmo Hemifacial:

Una revisión Cochrane de 2005 sobre uso de Toxina Botulínica tipo A en Espasmo Hemifacial concluye que a pesar de la escasez de estudios de buena calidad, las investigaciones publicadas disponibles sugieren que la Toxina Botulínica es eficaz y segura para tratar este diagnóstico (53). Un estudio brasileño publicado en 2010 hace un análisis retrospectivo del tratamiento con Toxina Botulínica tipo A en 54 personas con Espasmo Hemifacial concluye que la duración media de la mejora por aplicación fue de 3,46 meses y la tasa media de mejora mediante un juicio subjetivo por parte del paciente fue del 83%. No se observaron efectos adversos graves, sino principalmente menores en el 64,8% de los pacientes al menos una vez a lo largo del período de seguimiento y el más frecuente de ellos fue la parálisis orbicular de los labios (38,8%). No hubo una disminución en la respuesta cuando se compara la primera y la última inyección (54).

Un estudio de caso y control muestra que la terapia combinada de carbamazepina y Toxina Botulínica tipo A incrementa la eficacia en el tratamiento de blefaroespasmó y espasmo hemifacial en comparación con el tratamiento con Toxina Botulínica tipo A exclusivamente, sin embargo no se aprecian diferencias significativas en la duración de los efectos terapéuticos (55).

Cabe mencionar que aún no se cuenta con suficientes datos sobre el uso de toxina botulínica tipo A en mujeres embarazadas.

3.3. Rehabilitación

Si bien la evidencia deja claro que la principal herramienta terapéutica en Distonías focales y Espasmo Hemifacial es la Toxina Botulínica, es de consenso de este panel de expertos que el apoyo de un equipo de neurorehabilitación ayuda a mejorar la calidad de vida de las personas, contribuyendo directamente a la compensación de las funciones perdidas.

La Distonía Cervical es el cuadro que cuenta con mayor número de publicaciones sobre el uso de elementos de fisioterapia en el tratamiento. Una revisión sistemática de la literatura en 2014 muestra que los tratamientos informados incluyen entrenamiento con biofeedback, elongación muscular, ejercicios posturales y electroterapia y aunque se han registrado resultados prometedores mejoras en postura de la cabeza, en dolor, en amplitud del movimiento cervical, actividades de la vida diaria y calidad de vida, se requiere una cautelosa interpretación sobre la efectividad de la fisioterapia como tratamiento coadyuvante, pues para llegar a conclusiones sólidas al respecto se necesitan ensayos de alta calidad metodológica (21).

Así, mientras algunos estudios de alta y moderada calidad, con distintos números de pacientes y diferentes periodos de intervención y seguimiento, muestran efectos positivos de la combinación entre uso de Toxina Botulínica tipo A y aplicación de programas de fisioterapia multimodal (en algunos casos incluyendo biofeedback), reflejados en disminución del dolor, aumento de la funcionalidad, efecto más duradero de la inyección de Toxina Botulínica, disminución de dosis posteriores de la misma y aumento de la calidad de vida, otros presentan efectos más limitados, pero nunca negativos (55) (56) (57) (58) (59).

Para la definición del tratamiento a seguir en Blefaroespasmó, Distonía Oromandibular, Distonía Cervical, Síndrome de Meige y Espasmo Hemifacial este grupo de expertos considera que es necesaria la evaluación del equipo de rehabilitación a fin de determinar si se hace necesaria la intervención en esta área.

El grupo también recomienda que la intervención, específicamente en lo que se refiere a áreas de abordaje y frecuencia de atención, se planifique en razón de las necesidades presentes en cada caso y de acuerdo a evolución. Lo anterior basado en la gravedad del cuadro y en el impacto funcional del mismo, siendo específico o individualizado en cada caso. Así, posterior al diagnóstico clínico, se debe realizar la evaluación funcional con la o las escalas sugeridas según cuadro, en base la que se determina el tratamiento farmacológico a seguir. Cuando el abordaje es con Toxina Botulínica, se espera a lo menos tres semanas para medir los efectos del tratamiento con la o las mismas escalas utilizadas inicialmente.

Dependiendo de las brechas que se presenten en la o las escalas aplicadas posterior al tratamiento se derivará al o las áreas de rehabilitación según corresponda.

Respecto de la derivación a especialidades del área de rehabilitación, el panel de expertos indica que en términos generales en los casos de Blefaroespasma, Distonía Oromandibular, Síndrome de Meige y Espasmo Hemifacial es importante la derivación a Psicología para manejo de ansiedad y depresión. Mientras, en Distonía Cervical, se sugiere derivación a Kinesiología para aprender ejercicios de elongación, relajación y postura, y a Terapia Ocupacional para evaluar desempeño en Actividades de la Vida Diaria y entregar estrategias si se requiere.

De todas maneras, la indicación siempre será individualizada y en relación a las necesidades que se detecten en cada caso.

En cuanto a la intervención terapéutica propiamente tal, a sus objetivos y técnicas, el grupo de expertos opina lo siguiente:

- **Blefaroespasma:**
Eventualmente podría ser positivo el apoyo fonoaudiológico para entregar estrategias de manejo de expresión facial para mejorar comunicación oral.
- **Distonía Oromandibular:**
En pocas ocasiones será necesario el apoyo kinesiológico. Cuando se requiera sus objetivos serán disminuir dolor temporomandibular, aliviar espasmos, disminuir alteración de posiciones y funciones, mejorar movilidad.
Se sugieren las siguientes técnicas: Fisioterapia, técnicas de terapia manual en articulación temporomandibular, masoterapia, técnicas de elongación, movilizaciones activas, ejercicios de moderada intensidad con poca carga.
En caso de observarse alteraciones comunicativas y o de alimentación que persistan con uso de Toxina Botulínica, podría ser necesario apoyo fonoaudiológico con el fin de optimizar parámetros respiratorios, de fonación, prosodia, resonancia y articulación y de mejorar alimentación con uso de ayudas técnicas, adaptaciones y modificación de consistencias.
- **Distonía Cervical:**
En la mayoría de los casos se considera necesaria la terapia kinesiológica. En estos casos los objetivos serán optimización de la alineación postural, inhibición de musculatura distónica y activación de musculatura antagonista al patrón distónico, manejo del dolor y disminución de espasmos.

Se sugieren las siguientes técnicas: reeducación de patrón respiratorio abdominal o diafragmático, movilización pasiva cervical y dorsal, elongación pasiva de musculatura distónica, activación progresiva de estabilizadores profundos craneo-cervicales, activación progresiva de musculatura antagonista en distintos planos, isométrica, excéntrica y concéntrica, reeducación motora con guías visuales y principios de aprendizaje motor, entrenamiento funcional, electroanalgesia, facilitar inhibición cortical a través de estimulación eléctrica transcraneal de cerebelo (tDCS) durante la reeducación, confección y entrega de fichas explicativas de la musculatura y patrón de movimiento involucrados y transferencia de conocimientos para continuidad de ejercicios en el hogar.

Eventualmente la Terapia Ocupacional apoyará en los casos en que sea necesario favorecer la realización de Actividades de la Vida Diaria con sugerencias específicas, adaptaciones y/o ayudas técnicas.

- **Síndrome de Meige:**
En pocas ocasiones será necesario el apoyo kinesiológico. Cuando se requiera su objetivo será optimización del Equilibrio. Como técnica se sugiere la reeducación del equilibrio desde lo somatosensorial a lo funcional.
- **Espasmo Hemifacial:**
En caso de observarse alteraciones comunicativas y o de alimentación que persistan con uso de Toxina Botulínica, podría ser necesario apoyo fonoaudiológico con el fin de optimizar parámetros respiratorios, de fonación, prosodia, resonancia y articulación y de mejorar alimentación con uso de ayudas técnicas, adaptaciones y modificación de consistencias.
La disfagia es un efecto secundario común después de inyecciones de toxina botulínica en Distonía Cervical, que se presenta con una incidencia de 10 a 40% dependiendo de la dosis y el estudio (60). Cuando se producen estas complicaciones el grupo de expertos sugiere derivación a Fonoaudiología para evaluación específica y tratamiento.
Aunque no se encuentra evidencia respecto a la efectividad de terapias grupales en Distonía, el panel de expertos sugiere considerar la rehabilitación en terapias grupales. Para ello recomienda agrupar según funcionalidad.

4. DISEMINACIÓN DE LA ORIENTACIÓN DE MANEJO CLÍNICO

La difusión del presente documento se realizará por vía electrónica a través de la página web del Departamento de Discapacidad y Rehabilitación <http://rehabilitacion.minsal.cl/> y a los profesionales de salud y rehabilitación directamente a través de los referentes territoriales del tema y de la coordinación del Programa de Medicamentos de Alto Costo de Toxina Botulínica del Ministerio de Salud.

5. DESARROLLO DE LA ORIENTACIÓN DE MANEJO CLÍNICO

5.1. Grupo de trabajo

Esta Orientación de Manejo Clínico se desarrolló con colaboración de un grupo de expertos seleccionados por sus conocimientos en el abordaje de Distonía, tanto del sector público como del sector privado, por su experiencia en nivel hospitalario en nivel comunitario y por su vinculación y/o representación de personas con Distonía. Los expertos aportaron con estudios en el período de búsqueda y selección de evidencia y participaron en consultas on line y reuniones presenciales destinadas al análisis de la evidencia, a la toma de decisiones sobre determinados temas donde la evidencia era escasa y a la redacción de conclusiones y sugerencias cuando fue pertinente. La sociedad organizada estuvo representada desde un principio.

Los siguientes profesionales aportaron a la revisión de este documento. El Ministerio de Salud reconoce que algunas de las orientaciones o la forma en que han sido presentadas pueden ser objeto de discusión, y que éstas no representan necesariamente la posición de cada uno de los integrantes de la lista. Las nóminas que se presentan a continuación han sido ordenadas alfabéticamente según la letra inicial del primer apellido.

Coordinadora

Javiera Vivanco Escobar	Profesional Departamento de Discapacidad y Rehabilitación, División de Prevención y Control de Enfermedades, Subsecretaría de Salud Pública, Ministerio de Salud
-------------------------	---

Asesora clínica

Olga Benavides Canales	Médico Neurólogo Director Médico Centro de Trastornos del Movimiento Neurólogo Hospital La Florida
------------------------	--

Grupo de expertos

Felipe Bulboa Cartes	Terapeuta Ocupacional Universidad de Playa Ancha de Ciencias de la Educación Centro Comunitario de Rehabilitación Física "Dra. Patricia Hernández Mellado" Comuna de La Pintana
Sebastián Contreras Marcone	Kinesiólogo Universidad Metropolitana de Ciencias de la Educación Encargado Centro Comunitario de Rehabilitación Física "Dra. Patricia Hernández Mellado" Comuna de La Pintana
Berta Catalán Cornejo	Profesora Directora Fundación Distonía
Benedicte De Pauw Borzee	Economista UCL Bélgica Presidenta Fundación Distonía

Daniel Gallardo Lara	Terapeuta Ocupacional Sala de Rehabilitación Centro de Salud Familiar Pdta. Michelle Bachelet Comuna de Maipú
Pilar Gonzalez Henriquez	Medico Fisiatra Hospital El Carmen
Paula Giesen Salum	Kinesióloga Coordinadora Sala de Rehabilitación Centro de Salud Familiar Pdta. Michelle Bachelet Comuna de Maipú
Tania Gutierrez Panchana	Médico Cirujano Universidad de Chile, Especialidad de Fisiatría Universidad de Chile, Médico Jefe Servicio de Medicina Física y Rehabilitación, Clínica Alemana de Santiago.
Constanza Juliá Bossy	Kinesióloga, Universidad Andrés Bello Diplomada en Terapia Manual Ortopédica Consulta particular
Marcela León Barrera	Kinesióloga Kinesiología y Quiropraxia, consulta privada. Centro de Trastornos del Movimiento (CENTRAM) Representante Colegio de Kinesiólogos de Chile
Lenka Parada Guerrero	Profesional Unidad de Discapacidad y Rehabilitación División de Gestión de Redes Asistenciales, Subsecretaría de Redes Asistenciales, Ministerio de Salud
John Tapia-Nuñez	Médico Neurólogo Jefe Unidad de Neurología Hospital de Carabineros
Sara Tapia Saavedra	Fonoaudióloga Centro de Trastornos del Movimiento (CETRAM) Departamento de Fonoaudiología, Universidad de Chile
Agnes Valvekens	Enfermera Directora Fundación Distonía

Editora

Carolina Mendoza Van der Molen	Profesional Departamento Secretaría técnica AUGE y de Coordinación Evidencial y Metodológica, División de Prevención y Control de Enfermedades, Subsecretaría de Salud Pública, Ministerio de Salud
--------------------------------	--

5.2. Declaración de conflictos de interés

Los miembros del panel de expertos han declarado no poseer potenciales conflictos de interés respecto a los contenidos de la Orientación de Manejo Clínico.

5.3. Revisión de la literatura

El presente documento se desarrolla a partir de la búsqueda y revisión extensa de la literatura, entre segundo semestre de 2013 y 2015, y posteriormente seleccionadas. Los motores de búsqueda utilizados fueron Pubmed, Trip Database y Embase. Se acogen, así, diversas revisiones sistemáticas, metaanálisis, consensos, síntesis de evidencia de guías de práctica clínicas desarrolladas en otros países y, por sobre todo, la experiencia técnica de expertos en el tema.

Algunos términos utilizados en la búsqueda de evidencia fueron:

- Blepharospasm
- Oromandibular
- Idiopathic Orofacial Dyskinesia
- Blepharospasm-Oromandibular Dystonia
- Cervical dystonia
- Meige Syndrome
- Brueghel Syndrome
- Hemifacial Spasm
- AbobotulinumtoxinA
- Abobotulinumtoxin A
- Abobotulinum Toxin A
- Botulinum
- BoNT-A
- botulinum toxin "A"
- botulinum toxin A
- botulinum toxin type A
- botulinum toxin type a
- Rimabotulinumtoxin A
- IncobotulinumtoxinA
- Onabotulinumtoxin A
- Rehabilitation
- Physiotherapies techniques
- group rehabilitation
- group treatment
- occupational therapy

- ergotherapy
- physical therapy
- physical therapy modalities
- physical treatment
- activity of daily living assessment
- daily life activity assessment
- motor performance
- motor skills
- motor assessment scale
- gross motor coordination test
- motor ability test
- motor function test
- motor functioning test






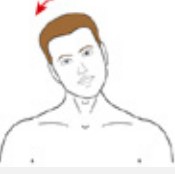

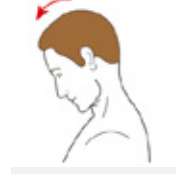

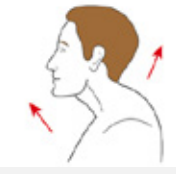
5.4. Vigencia y actualización de la Orientación de Manejo Clínico

Plazo estimado para revisión:

Este documento será sometido a revisión cada vez que surja evidencia científica relevante.

ANEXOS

ANEXO 1: Subtipos de Distonía Cervical de acuerdo con el concepto Col-Cap, y musculatura implicada (P: músculo principal, S: músculo secundario)

<p>Laterocolis ipsilateral:</p> <p>M. elevador de la escápula (P) M. Semiespinoso cervical (P) M. Escaleno medio (S) M. Longísimo cervical (S)</p>	<p>Tortícolis ipsilateral:</p> <p>M. Semiespinoso cervical (P) M. Elevador de la escápula (P) M. Esplenio cervical (S) M. Longísimo cervical (S)</p>	<p>Anterocolis bilateral:</p> <p>M. Escaleno medio (P) M. Elevador de la escápula (P) M. Músculo largo del cuello (S)</p>	<p>Retrocolis bilateral:</p> <p>M. Semiespinoso cervical (P)</p>	<p>Desplazamiento lateral:</p> <p>Combinación de laterocolis en un lado y laterocaput en el lado opuesto (musculatura correspondiente)</p>
				
Laterocolis	Tortícolis	Anterocolis	Retrocolis	Desplazamiento lateral
				
Laterocaput	Torticaput	Antecaput	Retrocaput	Desplazamiento sagital
<p>Laterocaput ipsilateral:</p> <p>M. Esternocleidomastoideo (P) M. Trapecio, porción descendente. (P) M. Esplenio de la cabeza (P) M. Semiespinoso de la cabeza (S) M. Longísimo de la cabeza (S) M. Elevador de la escápula (S)</p>	<p>Torticaput contralateral:</p> <p>M. Trapecio, porción descendente. (P) M. Esternocleidomastoideo (P) M. Semiespinoso de la cabeza, porción media (S) M. Oblicuo inferior de la cabeza (P) M. Longísimo de la cabeza (S) M. Esplenio de la cabeza (S)</p>	<p>Anterocaput bilateral:</p> <p>M. Largo de la cabeza (P) M. Elevador de la scapula (P) M. Esternocleidomastoideo (S)</p>	<p>Retrocaput bilateral:</p> <p>M. Oblicuo inferior de la cabeza (P) M. Semiespinoso de la cabeza (P) M. Trapecio, porción descendente (P) M. Esplenio de la cabeza (S)</p>	<p>Desplazamiento sagital:</p> <p>Combinación de anterocolis y retrocaput (musculatura correspondiente)</p>

Se han propuesto nuevos patrones de movimiento en Distonía Cervical cuyo conocimiento y manejo al momento de inyectar junto al uso de dosis ajustadas de Toxina Botulínica podría ayudar a disminuir la presentación de efectos adversos.

Estos esquemas se relacionan con el concepto llamado Col - Caput, el cual indica que, desde un punto de vista funcional y teniendo la vértebra C2 como un punto fijo, se pueden distinguir dos niveles de movimiento: uno superior entre el cráneo y C2, y uno inferior entre C2 y C7.

Basado en lo anterior se considera que existe una postura que depende del movimiento entre la cabeza y el cuello (caput) y otra postura que depende del movimiento entre el cuello y su unión con el tronco (Collis) (22).

ANEXO 2: Blepharospasm Disability Index (BSDI) (61)

<p>Blepharospasm Severity</p> <p>0 = None</p> <p>1 = Minimal, increased blinking present only with external stimuli (e.g., bright light, wind, reading, driving, etc.)</p> <p>2 = Mild, but spontaneous eyelid fluttering (without actual spasm), definitely noticeable, possibly embarrassing, but not functionally disabling</p> <p>3 = Moderate, very noticeable spasm of eyelids only, mildly incapacitating</p> <p>4 = Severe, incapacitating spasm of eyelids and possibly other facial muscles</p>
<p>Blepharospasm Frequency</p> <p>0 = None</p> <p>1 = Slightly increased frequency of blinking</p> <p>2 = Eyelid fluttering lasting less than 1 second in duration</p> <p>3 = Eyelid spasm lasting more than 1 second, but eyes open more than 50% of the waking time</p> <p>4 = Functionally "blind" due to persistent eye closure (blepharospasm) more than 50% of the waking time</p>

<p>Items</p> <p>Reading</p> <p>Driving a vehicle</p> <p>Watching television</p> <p>Shopping</p> <p>Doing everyday activities</p> <p>Getting about on foot (walking)</p>
<p>Ratings</p> <p>0 = no impairment</p> <p>1 = mild impairment</p> <p>2 = moderate impairment</p> <p>3 = severe impairment</p> <p>4 = not possible due to disease</p> <p>Not applicable</p>

Blepharospasm Disability Index (Roggenkämper et al. 2006); scale originally described in Goertelmeyer et al. 2002

ANEXO 3: Cervical Dystonia Impact Scale (CDIP-58) (62)

The CDIP-58 includes 58 evaluative items forming eight scales: head and neck symptoms (6 items), pain and discomfort symptoms (5 items), upper limb activities (9 items), walking (9 items) sleep (4 items), annoyance (8 items), mood (7 items), psychosocial functioning (10 items). Eight summary scale scores are generated by summing items and then transformed to a 0-100 scale. High scores indicate worse health.

People like you who have spasmodic torticollis are bothered by different problems. The following questions ask about problems you may have been bothered by during the past 2 weeks.

1. During the past 2 weeks, how much were you bothered by each of the following problems? (Please circle the number in the box that best describes your situation.)

	Not at all	A little	Moderately	Quite a bit	Extremely
a) Uncontrollable movements of your neck preventing your head from being straight?	1	2	3	4	5
b) Twisting of the neck?	1	2	3	4	5
c) Inability to control your head?	1	2	3	4	5
d) Tension in your neck?	1	2	3	4	5
e) Straining in your neck?	1	2	3	4	5
f) Stiffness in your neck?	1	2	3	4	5
g) Aching in your shoulders?	1	2	3	4	5
h) Shoulder pain?	1	2	3	4	5
i) Neck and shoulders being tired?	1	2	3	4	5
j) Tightness in your neck?	1	2	3	4	5
k) Tightness in your shoulders?	1	2	3	4	5

2. During the past 2 weeks, has spasmodic torticollis limited your ability to carry out your usual daily activities?

	Not at all	A little	Moderately	Quite a bit	Extremely
a) Limits in the type of work or other activities?	1	2	3	4	5
b) Carrying heavy objects?	1	2	3	4	5
c) Carrying light objects?	1	2	3	4	5
d) Heavy household chores?	1	2	3	4	5
e) Light household chores?	1	2	3	4	5
f) Cleaning the house?	1	2	3	4	5
g) Cooking?	1	2	3	4	5
h) Getting tired when doing demanding physical activities?	1	2	3	4	5
i) Getting tired when doing light physical activities?	1	2	3	4	5

3. During the past 2 weeks, how much has your spasmodic torticollis:

	Not at all	A little	Moderately	Quite a bit	Extremely
a) Limited your ability to walk?	1	2	3	4	5
b) Limited your ability to climb up and down stairs?	1	2	3	4	5
c) Limited how far you are able to walk?	1	2	3	4	5
d) Increased the effort needed for you to walk?	1	2	3	4	5
e) Slowed down your walking?	1	2	3	4	5
f) Affected how smoothly you walk?	1	2	3	4	5
g) Made you concentrate on your walking?	1	2	3	4	5
h) Made you feel unsafe walking up and down stairs?	1	2	3	4	5
i) Made you feel unsteady walking?	1	2	3	4	5

©University College London, UK and Peninsula Medical School, Plymouth, UK 2004

4. During the past 2 weeks, how often did you:					
	None of the time	A little of the time	Some of the time	Most of the time	All of the time
a) Have trouble falling asleep because of the symptoms of your spasmodic torticollis?	1	2	3	4	5
b) Have a restless sleep because of the symptoms of your spasmodic torticollis?	1	2	3	4	5
c) Wake up because of the symptoms of your spasmodic torticollis?	1	2	3	4	5
d) Not get the amount of sleep that you needed because of the symptoms of your spasmodic torticollis?	1	2	3	4	5

5. During the past 2 weeks, has spasmodic torticollis limited your ability to carry out your usual social activities?					
	Not at all	A little	Moderately	Quite a bit	Extremely
a) Enjoyment of social situations?	1	2	3	4	5
b) Socialising with friends or family?	1	2	3	4	5

6. During the past 2 weeks, how often has spasmodic torticollis caused you to feel:					
	None of the time	A little of the time	Some of the time	Most of the time	All of the time
a) Angry?	1	2	3	4	5
b) Annoyed?	1	2	3	4	5
c) Irritated?	1	2	3	4	5
d) Aggravated?	1	2	3	4	5
e) Fed up?	1	2	3	4	5
f) Frustrated?	1	2	3	4	5
g) Stressed?	1	2	3	4	5
h) Impatient?	1	2	3	4	5
i) Upset?	1	2	3	4	5
j) Worried?	1	2	3	4	5
k) Anxious?	1	2	3	4	5
l) Scared?	1	2	3	4	5
m) Fearful?	1	2	3	4	5
n) Depressed?	1	2	3	4	5
o) Down?	1	2	3	4	5
p) More self-conscious in social situations?	1	2	3	4	5
q) Uneasy talking to strangers?	1	2	3	4	5
r) Less relaxed in social situations?	1	2	3	4	5
s) Embarrassed about eating in public (eg café, restaurant)?	1	2	3	4	5
t) Embarrassed going out in public (eg cinema, theatre)?	1	2	3	4	5
u) Everybody is staring at you?	1	2	3	4	5
v) Lack of confidence?	1	2	3	4	5
w) Lack of self-confidence?	1	2	3	4	5

©University College London, UK and Peninsula Medical School, Plymouth, UK 2004

ANEXO 4: Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS) (25)

Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS)¹

WE MOVE is pleased to provide this clinical tool for assessing and documenting the status of patients with spasmodic torticollis—also known as cervical dystonia. Additional scales and assessment forms are available at www.wemove.org

This packet contains

- 50 tear-off copies of the TWSTRS examination form
- A pocket-sized laminated TWSTRS card (at right)
- Black-and-white versions of the examination form and pocket-sized TWSTRS card for duplication

Presented by **WE MOVE**
PHONE: 800-437-MOV2 (6682)
E-MAIL: wemove@wemove.org

Production funded in part by an unrestricted educational grant from Allergan.

WE MOVE makes every effort to ensure the accuracy of this publication. Since there are daily advances in medical science, WE MOVE invites you to visit the Web site at www.wemove.org for view the most recent version of this document.

Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS)¹

PRESENTED BY WE MOVE™ | © 2002

I. Torticollis Severity Scale (MAXIMUM = 35)

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°]



1. Comley ES, Lang AE. Clinical assessments of patients with cervical dystonia. In: Jankovic J, Hallett M, eds. *Therapy of the Basal Ganglia*. New York, NY: Marcel Dekker, Inc.;1994:211-237.

TWSTRS Examination Record [TO BE COMPLETED BY THE EXAMINER]							 ©WE MOVE™ 2002	
Patient _____			Chart No. _____					
Date _____		MONTH	DAY	YEAR	Time _____		AM	PM
I. Torticollis Severity Scale (MAXIMUM = 35)								
A. Maximal Excursion <small>Rate maximum amplitude of excursion asking patient not to oppose the abnormal movement; examiner may use distracting or aggravating maneuvers. When degree of deviation is between scores, choose the higher of the two.</small>							SCORE	
1. Rotation	0	1	2	3	4	/		
2. Laterocollis	0	1	2	3		/		
3. Anterocollis or Retrocollis								
a. Anterocollis	0	1	2	3				
b. Retrocollis	0	1	2	3				
4. Lateral shift	0	1	/	/	/	/		
5. Sagittal shift	0	1	/	/	/	/		
B. Duration Factor <i>(Weighted x 2)</i>	0	1	2	3	4	5		
		(x 2)	(x 2)	(x 2)	(x 2)	(x 2)		
C. Effect of Sensory Tricks	0	1	2	/	/	/		
D. Shoulder Elevation/Anterior Displacement	0	1	2	3	/	/		
E. Range of Motion	0	1	2	3	4	/		
F. Time	0	1	2	3	4	/		
							SUBTOTAL SEVERITY	
II. Disability Scale (MAXIMUM = 30)								
A. Work	0	1	2	3	4	5		
B. Activities of Daily Living	0	1	2	3	4	5		
C. Driving	0	1	2	3	4	5		
D. Reading	0	1	2	3	4	5		
E. Television	0	1	2	3	4	5		
F. Activities Outside the Home	0	1	2	3	4	5		
							SUBTOTAL DISABILITY	
III. Pain Scale (MAXIMUM = 20)								
A. Severity of Pain <small>(worst + best + (2*usual))/4</small>	Best _____		Worst _____		Usual _____			
B. Duration of Pain	0	1	2	3	4	5		
C. Disability Due to Pain	0	1	2	3	4	5		
INJECTION RECORD ON REVERSE SIDE							SUBTOTAL PAIN	
							TOTAL TWSTRS SCORE	
_____ PHYSICIAN'S SIGNATURE								

Injection Record [INDICATE INJECTION SITES ON DIAGRAMS PROVIDED]

Patient _____ Chart No. _____

Date _____ Time _____ AM PM

MONTH DAY YEAR

©WE MOVE™ 2002

Agent Injected: BOTOX _____ Units/ml. Dysport _____ Units/ml. MYOBLOC/Neurobloc _____ Units in _____ ml.

Muscle Injected	Units Injected	Volume Injected	Number of Injections	Total Units	Total Volume

Total Amount Administered _____

Total Amount Used _____

Electromyography Utilized? Yes No

m. = MUSCLE

PHYSICIAN'S SIGNATURE

Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS)

ANEXO 5: Oromandibular dystonia questionnaire (OMDQ-25) (63)

Please answer the following questions according to your problems with oromandibular dystonia in the past two weeks. Mark or tick only one answer per question and ensure to complete all 25 questions.

1. How often has oromandibular dystonia affected your everyday life?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

2. Has your work or housework been affected by the disease?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

3. Have you felt lonely or isolated because of your dystonia?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

4. Have you felt down and/ or depressed?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

5. Have you felt angry or annoyed?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

6. Have you avoided situations where many people are present?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

7. Have you felt insecure while being in public?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

8. Have you had problems with close friends or your family because of your dystonia?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

9. How often has your dystonia affected your outer appearance?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

10. How often have you complained about grimacing?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

11. Have you felt embarrassed or ashamed because of your look/ outer appearance?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

12. How often have you had problems keeping your tongue in your mouth?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

13. Have you avoided going out for dinners, e.g. a restaurant or a pub?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

14. Have you preferred to eat alone because of your dystonia?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

15. How often have you dropped food or drink onto your clothes while eating?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

16. Have you injured your tongue, lips or cheeks while eating?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

17. Have you had pain in the face, head or neck?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

18. Have you taken painkillers because of this?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

19. Have you had problems getting understood when talking on the telephone?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

20. Have you had problems getting understood when in quiet surroundings?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

21. Have you had problems getting understood when talking in public or in loud surroundings?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

22. Have you had problems with nasal regurgitation from your disease?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

23. Has it been difficult for you to keep food in your mouth while chewing or swallowing?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

24. Have you had to watch the consistency of the food before eating it?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

25. How often have you had to drink to enable swallowing?

Never - Seldom - Sometimes - Often - Always

ANEXO 6: Goal Attainment Scaling (GAS) (36)

Goal Attainment Scaling: Prof Lynne Turner Stokes.

Goal Attainment Scaling (GAS) Record Sheet

Patient Name:..... Age..... Hospital No:.....
 Discharge date:..... Keyworker:.....

	Patient stated goal	SMART goal	Imp	Diff	Baseline	Achieved		Variance (Describe achievement if differs from expected and give reasons)
1.			0 1 2 3	0 1 2 3	<input type="checkbox"/> Some function <input type="checkbox"/> None (as bad as can be)	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	<input type="checkbox"/> Much better <input type="checkbox"/> A little better <input type="checkbox"/> As expected <input type="checkbox"/> Partially achieved <input type="checkbox"/> Same as baseline <input type="checkbox"/> Worse	
2.			0 1 2 3	0 1 2 3	<input type="checkbox"/> Some function <input type="checkbox"/> None (as bad as can be)	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	<input type="checkbox"/> Much better <input type="checkbox"/> A little better <input type="checkbox"/> As expected <input type="checkbox"/> Partially achieved <input type="checkbox"/> Same as baseline <input type="checkbox"/> Worse	
3.			0 1 2 3	0 1 2 3	<input type="checkbox"/> Some function <input type="checkbox"/> None (as bad as can be)	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	<input type="checkbox"/> Much better <input type="checkbox"/> A little better <input type="checkbox"/> As expected <input type="checkbox"/> Partially achieved <input type="checkbox"/> Same as baseline <input type="checkbox"/> Worse	

Goal Attainment Scaling: Prof Lynne Turner Stokes.

Goal Attainment Scaling (GAS) Record Sheet continued

	Patient stated goal	SMART goal	Imp	Diff	Baseline	Achieved		Variance (Describe achievement if differs from expected and give reasons)
4.			0 1 2 3	0 1 2 3	<input type="checkbox"/> Some function <input type="checkbox"/> None (as bad as can be)	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	<input type="checkbox"/> Much better <input type="checkbox"/> A little better <input type="checkbox"/> As expected <input type="checkbox"/> Partially achieved <input type="checkbox"/> Same as baseline <input type="checkbox"/> Worse	
5.			0 1 2 3	0 1 2 3	<input type="checkbox"/> Some function <input type="checkbox"/> None (as bad as can be)	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	<input type="checkbox"/> Much better <input type="checkbox"/> A little better <input type="checkbox"/> As expected <input type="checkbox"/> Partially achieved <input type="checkbox"/> Same as baseline <input type="checkbox"/> Worse	
6.			0 1 2 3	0 1 2 3	<input type="checkbox"/> Some function <input type="checkbox"/> None (as bad as can be)	<input type="checkbox"/> Yes <input type="checkbox"/> No	<input type="checkbox"/> Much better <input type="checkbox"/> A little better <input type="checkbox"/> As expected <input type="checkbox"/> Partially achieved <input type="checkbox"/> Same as baseline <input type="checkbox"/> Worse	

Summary

Baseline GAS T-score:	Achieved GAS T-score	Change in GAS T Score
-----------------------	----------------------	-----------------------

BIBLIOGRAFÍA

1. Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, DeLong MR, Fahn S, Fung VSC, et al. Phenomenology and classification of dystonia: A consensus update: Dystonia: Phenomenology and classification. *Mov Disord*. 15 de junio de 2013;28(7):863-73.
2. Kanovský P, Bhatia K, Rosales RL. Dystonia and dystonic syndromes [Internet]. 2013 [citado 5 de septiembre de 2016]. Disponible en: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&scope=site&db=nlebk&db=nlabk&AN=980362>
3. Standaert DG. Update on the pathology of dystonia. *Neurobiol Dis*. mayo de 2011;42(2):148-51.
4. Neychev VK, Fan X, Mitev VI, Hess EJ, Jinnah HA. The basal ganglia and cerebellum interact in the expression of dystonic movement. *Brain*. 21 de agosto de 2008;131(9):2499-509.
5. Hallett M. Neurophysiology of dystonia: The role of inhibition. *Neurobiol Dis*. mayo de 2011;42(2):177-84.
6. Vinken PJ, editor. *Extrapyramidal disorders*. Amsterdam: Elsevier [u.a.]; 1986. 707 p. (Handbook of clinical neurology).
7. Steeves TD, Day L, Dykeman J, Jette N, Pringsheim T. The prevalence of primary dystonia: A systematic review and meta-analysis: Prevalence of Dystonia. *Mov Disord*. diciembre de 2012;27(14):1789-96.
8. Nutt JG, Muentner MD, Melton LJ, Aronson A, Kurland LT. Epidemiology of dystonia in Rochester, Minnesota. *Adv Neurol*. 1988;50:361-5.
9. Tan EK, Jankovic J. Bilateral hemifacial spasm: a report of five cases and a literature review. *Mov Disord Off J Mov Disord Soc*. marzo de 1999;14(2):345-9.
10. Czyz CN, Burns JA, Petrie TP, Watkins JR, Cahill KV, Foster JA. Long-term Botulinum Toxin Treatment of Benign Essential Blepharospasm, Hemifacial Spasm, and Meige Syndrome. *Am J Ophthalmol*. julio de 2013;156(1):173-177.e2.
11. Bhidayasiri R, Cardoso F, Truong DD. Botulinum toxin in blepharospasm and oromandibular dystonia: comparing different botulinum toxin preparations. *Eur J Neurol*. febrero de 2006;13:21-9.
12. Tankéré F, Maisonobe T, Lamas G, Soudant J, Bouche P, Fournier E, et al. Electrophysiological determination of the site involved in generating abnormal muscle responses in hemifacial spasm. *Muscle Nerve*. agosto de 1998;21(8):1013-8.
13. Llaves-Estévez L, Chacon-Peña JR, Martínez-Fernández E, Burguera-Hernández JA, Valero C. [Bilateral hemifacial spasm: eight personal case reports]. *Rev Neurol*. 1 de septiembre de 2002;35(5):401-3.
14. Serrano.Dueñas M. Espasmo hemifacial, calidad de vida y depresión. *Rev Neurol*. 1999;29:1108-11.
15. Nilsen B, Le K-D, Dietrichs E. Prevalence of hemifacial spasm in Oslo, Norway. *Neurology*. 26 de octubre de 2004;63(8):1532-3.
16. Grandas F, Elston J, Quinn N, Marsden CD. Blepharospasm: a review of 264 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. junio de 1988;51(6):767-72.
17. Tolosa E, Martí MJ. Blepharospasm-oromandibular dystonia syndrome (Meige's syndrome): clinical aspects. *Adv Neurol*. 1988;49:73-84.

18. Valls-Sole J, Defazio G. Blepharospasm: Update on Epidemiology, Clinical Aspects, and Pathophysiology. *Front Neurol* [Internet]. 31 de marzo de 2016 [citado 5 de septiembre de 2016];7. Disponible en: <http://journal.frontiersin.org/Article/10.3389/fneur.2016.00045/abstract>
19. Organización Panamericana de la Salud, Organización Panamericana de la Salud. Programa de Publicaciones. Clasificación estadística internacional de enfermedades y problemas relacionados con la salud CIF-10: Volumen 1. Lista de categorías. Washington, D.C: Organización Panamericana de la Salud; 1995.
20. Mordin M, Masaquel C, Abbott C, Copley-Merriman C. Factors affecting the health-related quality of life of patients with cervical dystonia and impact of treatment with abobotulinumtoxinA (Dysport): results from a randomised, double-blind, placebo-controlled study. *BMJ Open*. octubre de 2014;4(10):e005150.
21. De Pauw J, Van der Velden K, Meirte J, Van Daele U, Truijen S, Cras P, et al. The effectiveness of physiotherapy for cervical dystonia: a systematic literature review. *J Neurol*. octubre de 2014;261(10):1857-65.
22. Jost WH, Tatu L. Selection of Muscles for Botulinum Toxin Injections in Cervical Dystonia. *Mov Disord Clin Pract*. septiembre de 2015;2(3):224-6.
23. Marion M-H, Humberstone M, Grunewald R, Wimalaratna S. British Neurotoxin Network recommendations for managing cervical dystonia in patients with a poor response to botulinum toxin. *Pract Neurol*. agosto de 2016;16(4):288-95.
24. Nuñez L. Consenso Mexicano para la Aplicación de Toxina Botulínica en Padecimiento Neurológicos. *Revista Mex Neurocienc*. 2009;10(2):75-7.
25. Tapia J, Benavides O, Becker N, Rodríguez R, Kunstmann C. Consenso Chileno del uso de toxina botulínica en distonías. 2009.
26. Albanese A, Lalli S. Is this dystonia? *Mov Disord*. 24 de junio de 2009;24(12):1725-31.
27. Albanese A, Asmus F, Bhatia KP, Elia AE, Elibol B, Filippini G, et al. EFNS guidelines on diagnosis and treatment of primary dystonias: EFNS dystonia guidelines. *Eur J Neurol*. enero de 2011;18(1):5-18.
28. Albanese A, Barnes MP, Bhatia KP, Fernandez-Alvarez E, Filippini G, Gasser T, et al. A systematic review on the diagnosis and treatment of primary (idiopathic) dystonia and dystonia plus syndromes: report of an EFNS/MDS-ES Task Force. *Eur J Neurol*. mayo de 2006;13(5):433-44.
29. American Association of Neuroscience Nurses. Care of the Movement Disorder Patient with Deep Brain Stimulation. AANN Clinical Practice Guideline Series [Internet]. 2009. Disponible en: <http://docplayer.net/2958525-Care-of-the-movement-disorder-patient-with-deep-brain-stimulation-aann-clinical-practice-guideline-series.html>
30. Comella CL. DYSTONIA AND RELATED DISEASES: Contin Lifelong Learn *Neurol*. junio de 2004;10:89-112.
31. Albanese A, Jankovic J. *Hyperkinetic movement disorders: differential diagnosis and treatment* [Internet]. Chichester, West Sussex, UK: John Wiley & Sons; 2012 [citado 6 de septiembre de 2016]. Disponible en: <http://site.ebrary.com/id/10534022>
32. Chaudhuri KR, Ondo WG. *Movement disorders in clinical practice* [Internet]. London: Springer; 2010 [citado 6 de septiembre de 2016]. Disponible en: <http://public.eblib.com/choice/publicfullrecord.aspx?p=645871>

33. Ovid Technologies I. Enfermedad de Parkinson y trastornos del movimiento [Internet]. Philadelphia, Pa.: Lippincott Williams & Wilkins : Wolters Kluwer Health Espaa; 2007 [citado 6 de septiembre de 2016]. Disponible en: <http://books.scholarsportal.info/viewdoc.html?id=/ebooks/ebooks1/lww/2010-10-18/1/01382533>
34. Albanese A, Sorbo FD, Comella C, Jinnah HA, Mink JW, Post B, et al. Dystonia rating scales: Critique and recommendations: Dystonia Rating Scales. *Mov Disord.* 15 de junio de 2013;28(7):874-83.
35. Del Sorbo F, Albanese A. Botulinum neurotoxins for the treatment of focal dystonias: Review of rating tools used in clinical trials. *Toxicon.* diciembre de 2015;107:89-97.
36. Lynne T-S. Goal Attainment Scaling (GAS) in Rehabilitation. A practical guide [Internet]. Disponible en: <https://www.kcl.ac.uk/lsm/research/divisions/cicelysaunders/attachments/Tools-GAS-Practical-Guide.pdf>
37. Rehabilitation Measures Database [Internet]. Disponible en: <http://www.rehabmeasures.org/Lists/RehabMeasures/DispForm.aspx?ID=1263>
38. Steenbeek D, Ketelaar M, Galama K, Gorter JW. Goal attainment scaling in paediatric rehabilitation: a critical review of the literature. *Dev Med Child Neurol.* julio de 2007;49(7):550-6.
39. Steenbeek D, Ketelaar M, Lindeman E, Galama K, Gorter JW. Interrater Reliability of Goal Attainment Scaling in Rehabilitation of Children With Cerebral Palsy. *Arch Phys Med Rehabil.* marzo de 2010;91(3):429-35.
40. Schuele S, Jabusch H-C, Lederman RJ, Altenmuller E. Botulinum toxin injections in the treatment of musician's dystonia. *Neurology.* 25 de enero de 2005;64(2):341-3.
41. Schneider SA, Edwards MJ, Grill SE, Goldstein S, Kanchana S, Quinn NP, et al. Adult-onset primary lower limb dystonia. *Mov Disord.* 6 de junio de 2006;21(6):767-71.
42. Costa J, Espírito-Santo CC, Borges AA, Ferreira J, Coelho MM, Moore P, et al. Botulinum toxin type A therapy for blepharospasm. En: The Cochrane Collaboration, editor. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [Internet]. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd; 2004 [citado 6 de septiembre de 2016]. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD004900.pub2>
43. Truong D, Duane DD, Jankovic J, Singer C, Seeberger LC, Comella CL, et al. Efficacy and safety of botulinum type A toxin (Dysport) in cervical dystonia: Results of the first US randomized, double-blind, placebo-controlled study. *Mov Disord.* julio de 2005;20(7):783-91.
44. Binz T, Rummel A. Cell entry strategy of clostridial neurotoxins. *J Neurochem.* junio de 2009;109(6):1584-95.
45. Aoki KR, Guyer B. Botulinum toxin type A and other botulinum toxin serotypes: a comparative review of biochemical and pharmacological actions. *Eur J Neurol.* noviembre de 2001;8 Suppl 5:21-9.
46. Wenzel RG. Biosimilars: Illustration of scientific issues in two examples. *Am J Health Syst Pharm.* 15 de julio de 2008;65(14 Supplement 6):S9-15.
47. Marchetti A, Magar R, Findley L, Larsen JP, Pirtosek Z, Ráuzižka E, 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.* agosto de 2005;20(8):937-44.

48. Marsh WA, Monroe DM, Brin MF, Gallagher CJ. Systematic review and meta-analysis of the duration of clinical effect of onabotulinumtoxinA in cervical dystonia. *BMC Neurol* [Internet]. diciembre de 2014 [citado 6 de septiembre de 2016];14(1). Disponible en: <http://bmcneurol.biomedcentral.com/articles/10.1186/1471-2377-14-91>
49. Albanese A, Abbruzzese G, Dressler D, Duzynski W, Khatkova S, Marti MJ, et al. Practical guidance for CD management involving treatment of botulinum toxin: a consensus statement. *J Neurol*. octubre de 2015;262(10):2201-13.
50. Costa J, Espírito-Santo CC, Borges AA, Ferreira J, Coelho MM, Moore P, et al. Botulinum toxin type A therapy for cervical dystonia. En: The Cochrane Collaboration, editor. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [Internet]. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd; 2005 [citado 6 de septiembre de 2016]. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD003633.pub2>
51. Chapman MA, Barron R, Tanis DC, Gill CE, Charles PD. Comparison of Botulinum Neurotoxin Preparations for the Treatment of Cervical Dystonia. *Clin Ther*. julio de 2007;29(7):1325-37.
52. Bastola P, Chaudhary M, Agrawal JP, Shah DN. The role of the injection botulinum toxin A in cases of blepharospasm syndrome, hemifacial spasm and Meige's syndrome. *Kathmandu Univ Med J KUMJ*. septiembre de 2010;8(31):305-10.
53. Costa J, Espírito-Santo CC, Borges AA, Ferreira J, Coelho MM, Moore P, et al. Botulinum toxin type A therapy for hemifacial spasm. En: The Cochrane Collaboration, editor. *Cochrane Database of Systematic Reviews* [Internet]. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd; 2005 [citado 6 de septiembre de 2016]. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD004899.pub2>
54. Barbosa ER, Takada LT, Gonçalves LR, Costa RMP do N, Silveira-Moriyama L, Chien HF. Botulinum toxin type A in the treatment of hemifacial spasm: an 11-year experience. *Arq Neuropsiquiatr*. agosto de 2010;68(4):502-5.
55. Li XH, Lin SC, Hu YF, Liu LY, Liu JB, Hong YC. Efficacy of carbamazepine combined with botulinum toxin a in the treatment of blepharospasm and hemifacial spasm. *Eye Sci*. diciembre de 2012;27(4):178-81.
56. Tassorelli C, Mancini F, Balloni L, Pacchetti C, Sandrini G, Nappi G, et al. Botulinum toxin and neuromotor rehabilitation: An integrated approach to idiopathic cervical dystonia. *Mov Disord*. diciembre de 2006;21(12):2240-3.
57. El-Bahrawy M, El-Tamawy M, Shalaby N, Abdel-Alim A. Cervical Dystonia: abnormal head posture and its relation to hand function. *Egypt J Neurol Psychiatry Neurosurg* [Internet]. 2009;46. Disponible en: https://www.researchgate.net/publication/267726133_Cervical_Dystonia_Abnormal_Head_Posture_and_its_Relation_to_Hand_Function
58. Queiroz MAR, Chien HF, Sekeff-Sallem FA, Barbosa ER. Physical therapy program for cervical dystonia: a study of 20 cases. *Funct Neurol*. septiembre de 2012;27(3):187-92.
59. Boyce MJ, Canning CG, Mahant N, Morris J, Latimer J, Fung VS. Active exercise for individuals with cervical dystonia: a pilot randomized controlled trial. *Clin Rehabil*. 1 de marzo de 2013;27(3):226-35.
60. Hong JS, Sathe GG, Niyonkuru C, Munin MC. Elimination of dysphagia using ultrasound guidance for botulinum toxin injections in cervical dystonia. *Muscle Nerve*. octubre de 2012;46(4):535-9.

61. Wabbels B, Jost WH, Roggenkämper P. Difficulties with differentiating botulinum toxin treatment effects in essential blepharospasm. *J Neural Transm.* junio de 2011;118(6):925-43.
62. Cano SJ, Warner TT, Linacre JM, Bhatia KP, Thompson AJ, Fitzpatrick R, et al. Supplementary Material. Capturing the true burden of dystonia on patients: the Cervical Dystonia Impact Profile (CDIP-58). *Neurology.* 9 de noviembre de 2004;63(9):1629-33.
63. Merz RI, Deakin J, Hawthorne MR. Supporting Information. Oromandibular dystonia questionnaire (OMDQ-25): a valid and reliable instrument for measuring health-related quality of life: Oromandibular dystonia questionnaire (OMDQ-25). *Clin Otolaryngol.* octubre de 2010;35(5):390-6.