

# Bomba de baclofén intratecal en el tratamiento a largo plazo de las distonías generalizadas

N. Lara-Sires, J. Chacón, J.M. García-Moreno

## THE INTRATHECAL BACLOFEN PUMP IN THE LONG-TERM TREATMENT OF GENERALISED DYSTONIAS

**Summary.** Introduction. Much has been written in the literature about the use of intrathecal baclofen in an infusion pump in spasticity, but it has only recently been applied to cases of dystonia. Aims. The purpose of this study was to determine whether intrathecal baclofen is a therapeutic option in patients with a long history of generalised dystonias who have failed to respond to conventional treatment. Case reports. We conducted a prospective study involving five patients from whom the following data were collected: age, sex, time since the onset of dystonia and the type of dystonia. They were also chosen because they had failed to respond to any kind of treatment, including oral baclofen, but had experienced a clinical improvement following the administration of baclofen by means of a spinal tap in progressive 25, 50, 75 and 100 µg boluses. The Burke-Fahn-Marsden scale was used before and after implanting the pump to evaluate functional capacity. Of the five patients, one improved remarkably to the point of being able to lead a normal life; three others showed marked improvements, although they are still to some extent limited when it comes to carrying out certain basic activities; and in the case of the third female patient the pump had to be withdrawn due to the absence of any kind of response. Conclusions. Intrathecal baclofen is a therapy that has only recently been introduced but these results allow us to state that it does bring about an improvement in the symptoms of patients with a long history of dystonia in whom conventional treatment has failed. [REV NEUROL 2005; 40: 30-3]

**Key words.** Burke-Fahn-Marsden scale. Generalised dystonias. Intrathecal baclofen. Intrathecal baclofen perfusion pump. Movement disorders. Side effects.

## INTRODUCCIÓN

Se define la distonía como movimientos involuntarios que se producen en un paciente por contracciones tónicas, de ciertos grupos musculares más o menos sistémicos, que afectan a una o varias partes del cuerpo y que se mantienen en el tiempo a la vez que provocan una descoordinación entre los músculos agonistas y antagonistas [1-4]. Las posibilidades terapéuticas en los pacientes con distonía son diversas:

- **Anticolinérgicos:** fármacos de primera línea que en dosis altas (alrededor de 1 mg/kg de peso) producen una mejoría del 50% en las distonías en los niños y del 40% en los adultos [5].
- **Fármacos dopaminérgicos:** levodopa en monoterapia o en combinación con inhibidores de la dopadescarboxilasa [6-7].
- **Fármacos gabérgicos:** el baclofén oral, a través de los receptores GABA<sub>B</sub> de las interneuronas espinales, provoca una inhibición de la liberación presináptica de los neurotransmisores excitadores.
- **Benzodiacepinas:** no hay evidencias de un mayor beneficio de un tipo u otro de benzodiacepina, pero la más empleada es el diazepam, ya sea por su comodidad de uso o porque se conozcan mejor su mecanismo de acción y sus efectos adversos [8].
- **Toxina botulínica:** se emplea en las distonías focales [9].
- **Tratamiento quirúrgico:** debido a la progresión de la distonía, en un principio podría desaconsejarse su uso, pero el carácter invalidante de ésta nos obliga a plantear opciones

quirúrgicas en pacientes en los que los tratamientos médicos han fracasado [10].

El baclofén intratecal es un fármaco que se ha estudiado y aprobado para el tratamiento de la espasticidad de origen medular. Su utilización para el tratamiento de las distonías es reciente y existen muy pocos casos publicados al respecto [7,11-23].

Expusimos en esta revista un caso de distonía generalizada rebelde a todo tipo de tratamiento y en la que usamos el baclofén intratecal en bomba de perfusión continua [7]. Ahora exponemos cuatro casos más de pacientes a los que se les implantó una bomba de baclofén intratecal en perfusión continua, siguiendo los siguientes criterios de inclusión: pacientes con distonía de más de diez años de evolución de distintas etiologías (primarias o secundarias), en los que ha fracasado todo tipo de tratamiento médico, incluso el baclofén por vía oral, y en los que existía una respuesta clínica tras la administración intratecal, a través de punción lumbar, de baclofén en bolos progresivos de 25, 50, 75 y 100 µg.

## CASOS CLÍNICOS

**Caso 1.** Es una mujer de 23 años de edad que presentaba desde los 11 años distonía generalizada esporádica no familiar consistente en distonía del tronco, el miembro superior derecho y el miembro inferior izquierdo (pie izquierdo equinovaro permanente). Había recibido tratamiento con 12 mg/día de trihexifenidilo, 15 mg/día de cloracepto dipotásico, 60 mg/día de baclofén oral y 750/187,5 mg/día de levodopa/carbidopa. Se realizó el test de cribado con baclofén intratecal administrándolo a través de punción lumbar: se administraron en un principio 25 µg sin que hubiera respuesta, y de forma sucesiva se fue aumentando la dosis hasta administrar 100 µg, dosis con la cual la paciente mejoró extraordinariamente de su distonía y quedó casi asintomática. Al cabo de las horas, dado que el efecto es pasajero, reapareció el cuadro.

La valoración funcional de la distonía previa a la implantación de esta bomba, según la escala de Burke-Fahn-Marsden, fue la siguiente: para la escala del movimiento, presenta una puntuación de 10 en cuanto al factor de

Aceptado: 18.10.04.

Servicio de Neurología. Hospital Virgen Macarena. Sevilla, España.

Correspondencia: Dr. José Chacón Peña. Servicio de Neurología. Consultas Externas. Policlínico, 1.<sup>a</sup> planta. Avda. Doctor Fedriani, 3. E-41071 Sevilla. E-mail: jchacomp@supercable.es

© 2005, REVISTA DE NEUROLOGÍA

provocación y también de 10 para el factor de gravedad; y para la escala de discapacidad, 9.

Se le implantó la bomba de baclofén intratecal y, tras dos años recibiendo una dosis de 200 µg/día, presenta una puntuación de 1 para el factor gravedad y el de provocación en la escala de movimiento, y una puntuación de 0 en la escala de discapacidad. Como podemos apreciar, tan sólo presentaba una ligera distonía del pie izquierdo que desde el punto de vista funcional era insignificante.

La paciente no presentó ningún efecto secundario derivado de la administración del baclofén intratecal.

**Caso 2.** Se trata de un varón de 32 años de edad con antecedentes de anoxia perinatal grave y hemorragia intracraneal que le produjeron como secuela una parálisis cerebral. Presentaba desde la infancia una tetraparesia espástica-distónica, con afectación del habla y la deglución, distonía aguda del tronco y las extremidades, con imposibilidad para escribir, comer, vestirse, asearse y deambular solo. Había recibido tratamiento con 10 mg/día de cloracepato dipotásico, 60 mg/día de baclofén oral y toxina botulínica en diversas ocasiones. Se le realizó el test de baclofén intratecal, que se inició con una dosis de 25 µg, y hubo que aumentar hasta alcanzar los 75 µg, dosis con la cual el paciente mejoró de su distonía.

La capacidad funcional del paciente previa a la implantación de la bomba de baclofén era de 29 puntos para el factor de provocación y de 27 puntos para el de gravedad en la escala de movimiento, y en cuanto a la escala de discapacidad, presentaba una puntuación de 21.

Tras alcanzar una dosis de 800 µg/día a los tres años de la implantación de la bomba de perfusión intratecal, ha mejorado de la distonía del tronco y los miembros, que se ha hecho menos intensa, al igual que han mejorado el habla y la deglución. La escala de Burke-Fahn-Marsden con esta dosis objetivó una puntuación de 20 para el factor de provocación y de 18 para el de gravedad en la escala de movimiento, y de 23 puntos en la escala de discapacidad.

Como efectos adversos, el paciente presenta de forma ocasional visión borrosa, tarda un poco en iniciar la micción y en una ocasión manifestó dolor torácico que obligó a bajar la dosis 50 µg/día, para posteriormente volver a subir la dosis sin que reapareciera dicho dolor.

**Caso 3.** La paciente es una mujer de 33 años a quien, desde los 15 años, se le diagnosticó una esquizofrenia paranoides, motivo por el cual se inició un tratamiento con neurolépticos (haloperidol y meleril entre otros muchos) durante cinco años. La paciente presentaba desde los 18 años de edad una distonía tardía causada por neurolépticos que se inició afectando a los hombros para, posteriormente, afectar a la marcha hasta el punto en que ésta era imposible. Ha recibido tratamiento con 100 mg/día de tetrabenacina, 60 mg/día de diacepam, 6 mg/día de clonacepam y 80 mg/día de baclofén oral. Se realizó el test con baclofén intratecal en bolos: inicialmente, se administró una dosis de 25 µg, que se tuvo que aumentar hasta 100 µg para obtener una mejoría clínica evidente.

La escala de valoración funcional previa a la implantación de la bomba de perfusión intratecal de baclofén mostraba en la escala de movimiento 20 puntos para el factor de provocación y 23 para el de gravedad, y en la escala de discapacidad, 21 puntos.

Tres años después de la colocación de la bomba de baclofén, recibiendo una dosis de 750 µg/día, la paciente ha mejorado de su distonía de miembros, y también puede realizar sin ayuda determinadas actividades de la vida diaria, como vestirse, asearse y comer. Objetivamente, en su escala de valoración funcional presentaba una puntuación de 13 para el factor provocador y de 15 para el de gravedad en la escala de movimiento, y de 19 puntos en la escala de discapacidad.

Con respecto a los efectos secundarios, la paciente presentó un episodio de disnea, por lo que bajamos la dosis 50 µg/día. Luego se pudo volver a subir la dosis sin que dicho efecto reapareciera. También padece de cefalea ocasionalmente.

**Caso 4.** Se trata de una mujer de 53 años que presentaba distonía primaria multifocal de inicio en la edad adulta (sobre los 30 años de edad), de carácter progresivo. La paciente padecía una distonía segmentaria craneal que afectaba al habla y a la musculatura facial inferior y faríngea y dificultaba, además, la deglución. También presentaba distonía del tronco y de las cuatro extremidades que hacía que limitara mucho su vida diaria. Previamente a la implantación de la bomba, la paciente recibió distintos tipos de trata-

mientos: durante los primeros años de su enfermedad, recibió tratamiento con trihexifenidilo hasta llegar a una dosis de 15 mg/día, benzodiacepinas de diversos tipos –como el diacepam a dosis de 30 mg/día, 5 mg/día de clonacepam o 4 mg/día de loracepam, entre otros–, levodopa/carbipoda hasta alcanzar dosis de 700/175 mg/día y toxina botulínica para su blefaroespasmio. Posteriormente, se administraron los fármacos gabérgicos por vía oral: baclofén oral hasta alcanzar una dosis de 90 mg/día. Se realizó el test del baclofén intratecal comenzando con una dosis de 25 µg que hubo que aumentar a 50 µg, dosis a la cual hubo una respuesta clínica evidente.

La valoración de la capacidad funcional de la paciente mediante la escala de Burke-Fahn-Marsden, antes de la implantación de la bomba de baclofén, mostraba en la escala de movimiento 26 puntos para el factor provocación y de 21 para el de gravedad, y en la escala de discapacidad, 17 puntos.

A los tres años de la colocación de la bomba de baclofén, habiendo recibido una dosis de 250 µg/día, la paciente no había experimentado mejoría alguna, e incluso había progresado la distonía, motivo por el cual se decidió ir bajando progresivamente la dosis de baclofén hasta su suspensión y posterior retirada. Podemos ver que con la dosis de 250 µg/día presentaba la misma puntuación en la escala de movimiento y un aumento hasta 24 puntos en la escala de discapacidad.

La paciente presentaba somnolencia excesiva y, de forma repetida, náuseas y vómitos, que nos impedían subir la dosis de baclofén.

Simultáneamente a la retirada del baclofén intratecal, se inició el tratamiento con baclofén oral, con el que continúa en la actualidad.

**Caso 5.** Es una mujer de 26 años que padece desde los 14 años una distonía generalizada primaria familiar, ya publicada por nosotros en un artículo previo en esta revista [7]. Comenzó con pie equinovaro bilateral junto con distonía de tronco, y progresó lentamente hasta la imposibilidad de la deambulación y la sedestación. Había recibido tratamiento con 57 mg/día de trihexifenidilo, 150 mg/día de tetrabenacina, 30 mg/día de diacepam y 50 mg/día de baclofén oral. Se realizó el test de baclofén intratecal comenzando con una dosis de 25 µg hasta que con la dosis de 100 µg se produjo una respuesta clínica favorable.

La escala de valoración funcional previa a la implantación de la bomba de perfusión intratecal de baclofén mostraba una puntuación en la escala de movimiento de 26 y 25 para el factor de provocación y el de gravedad, respectivamente, y de 26 puntos en la escala de discapacidad.

A los dos años tras la implantación de la bomba de baclofén, la paciente recibía una dosis de 550 µg/día de baclofén, y había mejorado de su distonía de tronco y extremidades, por lo que se le permitía la sedestación. La escala de valoración de la capacidad funcional con dicha dosis fue de 17 puntos para el factor de provocación y de gravedad en la escala de movimiento, y de 22 puntos en la escala de discapacidad.

En cuanto a la aparición de efectos secundarios a la administración de baclofén intratecal, no se objetivó ninguno. Tan sólo ha presentado como complicación derivada del propio sistema de infusión una compresión accidental del catéter, que provocó un empeoramiento del cuadro de 1-2 días de evolución. Posteriormente, la paciente ha fallecido por causas ajenas a la propia bomba de baclofén intratecal.

Analizando cada caso por separado, podemos observar que en el caso 1 la respuesta al baclofén intratecal ha sido excelente: la paciente ha quedado casi totalmente asintomática y puede llevar a cabo una vida totalmente normal. Las dosis necesarias para alcanzar dicha respuesta han sido bajas, y por lo tanto los efectos secundarios no se han presentado.

En el caso 2, hemos podido comprobar que ha habido una evidente mejoría clínica, pero el enfermo sigue siendo dependiente en muchas de las actividades básicas para la vida diaria. Hemos de tener en cuenta que para obtener esa mejoría de la distonía se precisan dosis elevadas de baclofén intratecal, con la consiguiente aparición de los efectos secundarios. Se ha de resaltar que estos efectos secundarios han sido de escasa cuantía y de relativamente poca importancia.

En el caso 3, también se ha experimentado una mejoría de la sintomatología de forma llamativa, pero no ha mejorado la calidad de vida, ya que la paciente, al igual que en el caso anterior, es dependiente para gran cantidad de actividades que se llevan a cabo en la vida diaria. También la dosis necesaria para obtener esta respuesta es alta, lo que conlleva la aparición de los efectos secundarios descritos, que insistimos en que han aparecido en pocas ocasiones y han remitido a pesar de volver a incrementar la dosis.

**Tabla.** Resumen de los resultados.

Casos	Edad	Sexo	Tiempo de evolución	Etiología	Tratamientos previos	Dosis (μg)	Tiempo de tratamiento con baclofén	Escala antes	Escala después
1	23	Mujer	12	DGENF	Anticolinérgicos Benzodiacepinas Levodopa/carbidopa Baclofén oral	200	2 años	EM: P 10 G 10 ED: 9	EM: P 1 G 1 ED: 0
2	32	Hombre	32	Parálisis cerebral	Benzodiacepinas Toxina botulínica Baclofén oral	800	3 años	EM: P 29 G 27 ED: 27	EM: P 20 G 18 ED: 23
3	33	Mujer	18	Distorión por neurolépticos	Neurolépticos Benzodiacepinas Baclofén oral	750	3 años	EM: P 20 G 23 ED: 21	EM: P 13 G 15 ED: 19
4	53	Mujer	23	DPMEA	Anticolinérgicos Benzodiacepinas Levodopa/carbidopa Toxina botulínica Baclofén oral	250	3 años	EM: P 26 G 21 ED: 17	EM: P 26 G 21 ED: 24
5	26	Mujer	12	DGPF	Anticolinérgicos Benzodiacepinas Baclofén oral	550	2 años	EM: P 26 G 25 ED: 26	EM: P 17 G 17 ED: 22

DGENF: distonía generalizada esporádica no familiar; DPMEA: distonía primaria multifocal de inicio en la edad adulta; DGPF: distonía generalizada primaria familiar; EM: escala de movimiento; ED: escala de discapacidad; P: factor provocador; G: factor de gravedad.

En el caso 4, la respuesta al baclofén intratecal fue nula, motivo por el cual se retiró la bomba. De hecho, la enferma siguió empeorando, de tal forma que antes de la implantación de la bomba la paciente podía andar y vestirse, actividades que ahora ya no puede realizar sola. Aunque no hubo respuesta al baclofén intratecal, es preciso reseñar que la dosis que recibió fue baja, ya que en el momento que se intentaba subir dicha dosis aparecían efectos secundarios intolerables.

En el caso 5, la respuesta al baclofén intratecal ha sido muy llamativa: ha mejorado notablemente la calidad de vida de la enferma; pero, aun así, ésta sigue siendo dependiente para la realización de las actividades básicas de la vida diaria. Es preciso mencionar que la dosis necesaria para conseguir tal efecto no fue tan alta como en los pacientes previos, por lo que no se produjeron efectos adversos.

En la tabla podemos ver de forma resumida los resultados de los cinco pacientes.

## DISCUSIÓN

Hemos podido observar que en nuestros pacientes era preciso aumentar la dosis para conseguir una respuesta clínica; sin embargo, es dudoso que se haya producido un fenómeno de tolerancia al fármaco. Hemos de tener en cuenta que se han ido aumentando progresivamente las dosis del baclofén hasta conseguir la dosis con la cual se conseguía la máxima eficacia en cada paciente; es decir, la dosis óptima que producía la mejor respuesta clínica.

Además, hemos constatado que los efectos secundarios con el baclofén intratecal han aparecido en tres de los pacientes estudiados, y éstos han sido de escasa cuantía e importancia y

no han vuelto a reaparecer al subir de nuevo la dosis. Ello se debe a que el baclofén pasa directamente al líquido cefalorraquídeo y alcanza una concentración muy baja en el plasma, motivo por el cual es necesario dar menor dosis para conseguir una determinada respuesta clínica, con lo que los efectos secundarios son menores.

Es conveniente mencionar que el propio sistema de infusión puede conllevar la aparición de otras complicaciones derivadas de su implantación, como pueden ser el fallo del sistema, con la consiguiente interrupción de la administración del fármaco, o la infección del dispositivo, que puede llegar al sistema nervioso central. En nuestros pacientes no ha aparecido ninguna de estas complicaciones.

Al igual que en muchos de los ensayos publicados [7,12, 13,16-19,22-23], podemos decir que, ante los resultados del presente estudio, el baclofén intratecal en bomba de perfusión produce una mejoría evidente de la sintomatología en pacientes con distonía de larga evolución en los que ha fracasado el tratamiento convencional, y en los que el ensayo con bolos de baclofén intratecal produce una respuesta clínica y mejora la calidad de vida de estos pacientes.

Aun así, debemos decir que se trata de un estudio con un número pequeño de pacientes, con lo que los resultados son todavía escasos. No obstante, hemos de tener en cuenta que es un tratamiento novedoso y que el actual estudio, con estos resultados esperanzadores, abre una puerta para el inicio de la utilización del baclofén como terapia alternativa en la distonías rebeldes al tratamiento convencional.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Barbero-Aguirre P. Movimientos anormales: distonías aparentemente psicosomáticas. Distonías de torsión. Rev Neurol 1999; 28 (Supl 2): S192-4.
2. Bressman SB, Greene PE. Dystonia. Curr Treat Options Neurol 2000; 2: 215-24.
3. Scott BL. Evaluation and treatment of dystonia. South Med J 2000; 93: 746-51.
4. De Mattos JP, De Rosso AL, Novis S. Dystonias: clinical and therapeutic aspects in 64 patients. Arq Neuropsiquiatr 1996; 54: 30-6.
5. Burke RE, Fahn S, Marsden CD. Torsion dystonia: a double-blind prospective trial of high-dosage trihexyphenidyl. Neurology 1986; 36: 160-4.
6. Mulas F. Distonía curable con L-dopa. Rev Neurol 1999; 28 (Supl 2): S195-6.
7. Grande MA, Chacón J, Trujillo A, García-Moreno JM, Bravo M. Bomba de perfusión intratecal de baclofén en la distonía generalizada. Rev Neurol 2000; 30: 138-40.
8. Campistol J. Fármacos empleados por vía oral para el tratamiento de la espasticidad. Rev Neurol 2003; 37: 70-4.
9. Singer C. Indicaciones y manejo de la toxina botulínica. Rev Neurol 1999; 29: 157-62.
10. Lozano A, Linazasoro G. Tratamiento quirúrgico de las distonías. Rev Neurol 2000; 30: 1073-6.
11. Hou JG, Ondo W, Jankovic J. Intrathecal baclofen for dystonia. Mov Disord 2001; 16: 1201-2.
12. Albright AL, Barry MJ, Shafton DH, Ferson SS. Intrathecal baclofen for generalized dystonia. Dev Med Child Neurol 2001; 43: 652-7.
13. Jaffe MS, Nienstedt LJ. Intrathecal baclofen for generalized dystonia: a case report. Arch Phys Med Rehabil 2001; 82: 853-5.
14. Walker RH, Danisi FO, Swope DM, Goodman RR, Germano IM, Brin MF. Intrathecal baclofen for dystonia: benefits and complications during six years of experience. Mov Disord 2000; 15: 1242-7.
15. Sans A. Utilidad del baclofén en el tratamiento de la parálisis cerebral espástica. Rev Neurol 2003; 36 (Supl 1): S128-31.
16. Albright AL. Baclofen in the treatment of cerebral palsy. J Child Neurol 1996; 11: 77-83.
17. Gutiérrez-Solana LG, Ruiz-Falcó ML, Pérez-Díaz C. Terapia con baclofén intratecal: selección de pacientes y resultados a corto plazo en cinco pacientes. Rev Neurol 2003; 37: 83-5.
18. Campbell WM, Ferrel A, McLaughlin JF, Grant GA, Loeser JD, Graubert C, et al. Long-term safety and efficacy of continuous intrathecal baclofen. Dev Med Child Neurol 2002; 44: 660-5.
19. Dressler D, Oeljeschläger RO, Ruther E. Severe tardive dystonia: treatment with continuous intrathecal baclofen administration. Mov Disord 1997; 12: 585-7.
20. Ford B, Greene PE, Louis ED, Bressman SB, Goodman RR, Brin MF, et al. Intrathecal baclofen in the treatment of dystonia. Adv Neurol 1998; 78: 199-210.
21. Albright AL, Barry MJ, Painter MJ, Shultz B. Infusion of intrathecal baclofen in primary generalized dystonia: a 2-year follow-up study. Mov Disord 1997; 12: 1100-2.
22. Albright AL, Barry MJ, Painter MJ, Shultz B. Infusion of intrathecal baclofen for generalized dystonia in cerebral palsy. J Neurosurg 1998; 88: 73-6.
23. Meythaler JM, Guin-Renfroe S, Hadley MN. Continuously infused intrathecal baclofen for spastic/dystonic hemiplegia: a preliminary report. Am J Phys Med Rehabil 1999; 78: 247-54.

**BOMBA DE BACLOFÉN INTRATECAL EN EL TRATAMIENTO A LARGO PLAZO DE LAS DISTONÍAS GENERALIZADAS**

**Resumen.** Introducción. Se ha escrito mucho en la literatura acerca de la utilización del baclofén intratecal en bomba de perfusión en la espasticidad, aunque es de uso reciente en las distonías. Objetivos. Comprobar que el baclofén intratecal es una opción terapéutica en los pacientes con distonías generalizadas de larga evolución, en los que los tratamientos convencionales han fracasado. Casos clínicos. Se trata de un estudio prospectivo en el que incluimos a cinco pacientes de los que recogimos datos acerca de la edad, el sexo, el tiempo de evolución de la distonía y el tipo de distonía, en los que habían fracasado todos los tratamientos, incluido el baclofén oral, y en los que existió una mejoría clínica tras la administración de baclofén mediante de punción lumbar en bolos progresivos de 25, 50, 75 y 100 µg. Para evaluar la capacidad funcional utilizamos la escala de Burke-Fahn-Marsden antes y después de implantar la bomba. De estos pacientes, uno de ellos mejoró ostensiblemente hasta lograr llevar una vida normal, otros tres mejoraron de forma llamativa aunque persisten ciertas limitaciones para realizar determinadas actividades básicas, y a la última de las pacientes hubo que retirarle la bomba de baclofén por ausencia de respuesta. Conclusiones. El baclofén intratecal es un tratamiento de reciente introducción; pero, a la vista de estos resultados, podemos decir que produce una mejoría de la sintomatología en pacientes con distonía de larga evolución en los que fracasó el tratamiento convencional. [REV NEUROL 2005; 40: 30-3]

**Palabras clave.** Baclofén intratecal. Bomba de perfusión intratecal de baclofeno. Distonías generalizadas. Efectos secundarios. Escala de Burke-Fahn-Marsden. Trastornos del movimiento.

**BOMBA DE BACLOFENO INTRATECAL NO TRATAMENTO A LONGO PRAZO DAS DISTONIAS GENERALIZADAS**

**Resumo.** Introdução. Já se escreveu muito na literatura acerca da utilização do baclofeno intratecal em bomba de perfusão na espasticidade, ainda que o seu uso nas distonias seja recente. Objectivos. Comprovar que o baclofeno intratecal é uma opção terapêutica em doentes com distonias generalizadas de longa evolução, nos quais os tratamentos convencionais tenham falhado. Casos clínicos. Trata-se de um estudo prospectivo no qual incluímos cinco doentes nos quais recolhemos dados acerca da idade, sexo, tempo de evolução da distonía e tipo de distonía, naqueles em que todos os tratamentos tenham falhado, incluindo baclofeno oral, e naqueles em que houve uma melhoria clínica após a administração de baclofeno, mediante punção lumbar, em bolus progressivos de 25, 50, 75 e 100 µg. Para a avaliação da capacidade funcional utilizamos a escala de Burke-Fahn-Marsden antes e depois de implantar a bomba. De entre estes doentes, um deles melhorou consideravelmente até chegar a ter uma vida normal, outros três melhoraram de forma notória ainda que persistam certas limitações na realização de determinadas actividades básicas, e à última doente teve de ser retirada a bomba de baclofeno devido a uma ausência de resposta. Conclusões. O baclofeno intratecal é um tratamento de introdução recente, mas face a estes resultados podemos afirmar que produz uma melhoria da sintomatologia em doentes com distonía de longa evolução, nos quais o tratamento convencional não tenha resultado. [REV NEUROL 2005; 40: 30-3]

**Palavras chave.** Baclofeno intratecal. Bomba de perfusão intratecal de baclofeno. Distonias generalizadas. Efeitos secundários. Escala de Burke-Fahn-Marsden. Perturbações do movimento.