

DESÓRDENES DEL MOVIMIENTO

Aproximación
semiológica



DESÓRDENES

DEL

MOVIMIENTO

Aproximación semiológica

Carlos Cosentino

Médico Neurólogo
Unidad de Movimientos Involuntarios del
Instituto de Ciencias Neurológicas
"Oscar Trelles Montes"

Facultad de Medicina de San Fernando,
Universidad Nacional Mayor de San Marcos

Lima, Perú
2002

Desórdenes del movimiento

Aproximación semiológica

© Copyright 2002
Carlos Cosentino

Primera edición, 2002
ISBN 9972-9500-0-X

Ilustraciones: Javier Corzo
Carátula: Vanessa Heinicke

Queda hecho el depósito legal N° 1501162002-0815
Todos los derechos reservados.

Este libro o cualquiera de sus partes no podrán ser reproducidos ni archivados en sistemas recuperables, ni transmitidos en ninguna forma o por ningún medio sin el permiso expreso por escritor del autor.

Impreso en el Perú
Febrero 2002

Edición e impresión
MAD Corp S.A.
Emilio Althaus 355. Lima 14, Perú.
madcorp@terra.com.pe

CONTENIDO

Prólogo	5
Prefacio	7
1. Introducción	9
2. Parkinsonismo	17
3. Temblor	31
4. Distonía	41
5. Corea	53
6. Balismo	61
7. Tics	65
8. Mioclonía	73
9. Espasmo hemifacial	83
10. Disquinesias paroxísticas	89
11. Síndrome de piernas inquietas	95
12. Movimientos psicógenos	99
13. Escalas	105
Índice	123

PRÓLOGO

C'est un grand honneur pour moi d'introduire le manuel de neurologie sur les mouvements anormaux involontaires écrit par le Docteur Carlos Cosentino. Etant devenu un des meilleurs experts de cette sur-spécialité de la discipline de neurologie, qui pouvait mieux que lui écrire ce livre? De fait, produire un ouvrage d'une centaine de pages qui fasse, avec précision et clarté, le tour de cette difficile question est une gageure. C'est pourtant une réussite. La matière intellectuelle est riche et le style est dense.

D'une manière générale, l'enseignement n'est pas de paraphraser, d'accumuler des connaissances ou de schématiser. L'enseignement, c'est simplifier. C'est très exactement ce qui est réalisé dans ce petit livre. Le médecin en formation et le neurologue déjà confirmé y trouveront tous les renseignements utiles pour établir un diagnostic sémiologique qui, seul, permettra une conduite thérapeutique adaptée.

C'est une banalité de le dire: maintenant qu'on commence à comprendre comment fonctionne un cerveau, et qu'un nombre croissant de médicaments symptomatiques est proposé sur le marché, il est absolument nécessaire de faire ce type de remise à jour pour le médecin praticien. C'est tout particulièrement vrai pour ceux d'entre nous qui prennent en charge des patients atteints de mouvements anormaux involontaires, quelle qu'en soit la nature. Merci, Carlos, pour cette mise au point, en étant assuré que votre petit livre aura beaucoup de succès et sera régulièrement mis à jour au cours des années ultérieures.

Professeur Yves Agid
Fédération de Neurologie
Hôpital de la Salpêtrière

PREFACIO

Durante décadas la neurología ha sido considerada como una de las disciplinas más complejas de la medicina y las antiguamente llamadas enfermedades extrapiramidales han generado confusiones clínicas y etiopatogénicas que siguen haciendo difícil su clasificación. El desarrollo acelerado de la genética, histoquímica y los exámenes auxiliares ha permitido precisar mejor gran número de entidades nosológicas, en especial en el área de los desórdenes del movimiento. Desde el punto de vista semiológico muchas de ellas presentan y comparten síndromes clínicos y, sobretodo, movimientos involuntarios en común. Por ello creemos que es indispensable conocer bien las principales características semiológicas de los movimientos involuntarios, al menos los más frecuentes, para poder integrarlos correctamente a las respectivas enfermedades y poder finalmente decidir un adecuado manejo terapéutico.

Es así que este trabajo ha sido escrito con la finalidad de intentar explicar de manera clara, simple y didáctica los elementos más importantes en la evaluación clínica de un paciente con determinado movimiento involuntario y constituir, pues, una introducción o nexo a los textos de clínica de los desórdenes del movimiento.

La presentación de cada uno de los temas elegidos se compone de una definición, clasificación, evaluación clínica –que enfatiza en los elementos claves semiológicos para el diagnóstico– y,

finalmente, un breve enfoque terapéutico. Para ello se ha preferido emplear textos cortos, tablas y algunas figuras ilustrativas. Evidentemente las imágenes dinámicas, como videos, serían el complemento ideal y existe el compromiso tácito de realizarlo en un futuro próximo.

También, es la oportunidad de reconocer a aquellos que nos han precedido en el intento de difundir, clarificar y sistematizar estas entidades a través de magistrales revisiones, tales como: "Soporte anatómico de los movimientos involuntarios anormales" (*Rev Neuropsiq* 1955;18:1-90) de J.O. Trelles y S. Roedenbeck; la de J.M. Cuba sobre la enfermedad de Parkinson (*Neurología para médicos no especialistas, CMP, Lima* 1984:220-263); la de JM Cuba y col. sobre la epidemiología de la Corea de Huntington en el Perú (*Rev Neuropsiq* 1983;46:1-7); y, la de L. Trelles sobre las ataxias hereditarias (*Rev Neuropsiq* 1998;61:175-188). Esperamos que otros continúen con la tarea de difusión de esta apasionante área de la neurología.

Un agradecimiento especial al Profesor Federico Micheli, gran amigo y reconocido especialista en esta materia, por sus sugerencias y comentarios valiosos.

Finalmente, esperamos que esta obra sea de utilidad a los estudiantes de medicina, residentes en neurociencias, médicos generales y a los especialistas en el ámbito de las neurociencias que se enfrenten cotidiana o esporádicamente con pacientes que presenten alguno de los desórdenes del movimiento.

Carlos Cosentino

Los desórdenes del movimiento, antes conocidos como síndromes extrapiramidales o enfermedades de los ganglios basales, constituyen una subespecialidad de la neurología que ha cobrado gran importancia en los últimos tiempos tanto por neurólogos clínicos como por neurofisiólogos y neurofarmacólogos. Su estudio ha permitido conocer mejor la bioquímica cerebral, las estructuras y funciones de los receptores, los circuitos anatómicos subcorticales y sobretodo parte de las funciones de los ganglios de la base. Hasta hace algunos años se pensaba que estos núcleos solo intervenían en la regulación de funciones motoras, luego se determinó su participación en ciertas funciones cognitivas y recientemente se postula un rol facilitador en la sincronización de la actividad cortical requerida para seleccionar y promulgar un movimiento correcto al facilitar un movimiento apropiado e inhibir uno inapropiado e incluso estos núcleos facilitarían también secuencias apropiadas de pensamientos¹.

Los desórdenes del movimiento podrían definirse como aquellos síndromes clínicos en los cuales existe una alteración del movimiento voluntario sea por una pobreza del mismo sin relación a debilidad o espasticidad y/o por la presencia de movimientos anormales involuntarios.

Los desórdenes del movimiento constituyen una causa importante de internamiento en centros especializados y se acepta que un porcentaje significativo de los pacientes internados en un hospital general presentan algún tipo de movimiento anormal.

Como movimiento involuntario el temblor es el más frecuentemente encontrado en la práctica clínica y como entidades nosológicas son el temblor esencial², la enfermedad de Parkinson y la distonía.

APROXIMACIÓN INICIAL

Cuando se está frente a un paciente con un probable desorden del movimiento, la entrevista y sobretodo el examen clínico debe intentar responder a tres interrogantes:

¿Qué tipo de desorden del movimiento es?

Los desórdenes del movimiento se caracterizan por una alteración del tono muscular y por presentar uno o varios tipos de movimientos involuntarios o anormales por lo que la observación constituye el instrumento semiológico fundamental para el diagnóstico. Deberá establecerse claramente la presencia de dicho movimiento anormal y que este no sea voluntario como lo es un manierismo, un gesto exagerado o una compulsión. Luego, y seguramente el paso más importante, corresponde el analizar la fenomenología del movimiento anormal para poder tipificarlo.

Clínicamente pueden dividirse en dos grandes grupos, aquellos con una pobreza del movimiento, sea porque se reduce en velocidad (aquinesia) o en amplitud (bradiquinesia), frecuentemente asociado a un incremento en el tono muscular denominándose síndromes rígido-aquinéticos, característico de los parkinsonismos y aquellos en los que predomina la presencia de movimientos involuntarios anormales denominados hiperquinesias o disquinesias. Algunas de estas hiperquinesias son el temblor, tic, mioclonía, corea, distonía y balismo entre otros. Se podrá tipificar cada una de ellas según diversas variables a considerar como amplitud, ritmicidad, rapidez, duración, patrón de presentación (repetitivo, fluctuante, continuo, paroxístico), factores que pueden inducir las (estímulo sensitivo, visual o auditivo, movimien-

Tabla 1. Tipos de desórdenes del movimiento

- Hipoquinesia
- Hiperquinesias
 - Síndrome rígido-aquínético
 - Aletosis
 - Acatisia
 - Balismo
 - Corea
 - Disquinesias
 - Distonía
 - Espasmo facial
 - Estereotipias
 - Mioclonía
 - Piernas inquietas
 - Temblor
 - Tics

to, etc.) o atenuarlas (alcohol, reposo, sueño) grado de complejidad, posibilidad de ser suprimida al menos unos instantes por la voluntad o por maniobras particulares³.

Debe señalarse que existen algunas hiperquinesias de difícil tipificación como el síndrome de piernas inquietas o los movimientos psicógenos. Asimismo, puede coexistir más de un movimiento involuntario en un mismo paciente, lo cual implicará un análisis más minucioso y detallado, tal es el caso de una distonía en un parkinsonismo o un temblor postural en una distonía. Finalmente, es posible que coexista en un momento dado un síndrome hipoquinético y uno hiperquinético en un mismo paciente como por ejemplo una corea de Huntington que evoluciona hacia un síndrome rígido-aquínético.

¿Dónde está la lesión?

Los desórdenes del movimiento clásicamente se relacionan a la afectación de los ganglios basales o sus conexiones sea de manera estructural (v.g. desorden cerebrovascular, depósito de calcio o hierro) o a nivel probablemente bioquímico. Sin embargo, existen formas en las que los movimientos anormales no se correlacionan con un compromiso de estas estructuras. Este sería el caso de ciertas mioclonías, temblores e incluso los tics. De hecho, la disfunción de otras estructuras como el cerebelo, el tronco cerebral, la médula espinal y la corteza cerebral son capaces de producir desórdenes del movimiento. La lesión de los músculos así como del sistema nervioso periférico, desde la raíz, pasando por los plexos hasta el propio nervio periférico, son capaces también de generar algunos movimientos anormales. El examen clínico deberá asimismo determinar si al desorden del movimiento se asocian otros síndromes neurológicos lo que revelaría una mayor extensión de la lesión⁴.

¿Cuál es la etiología?

Está interrogante será absuelta principalmente a través de la anamnesis en donde se detectará el consumo de drogas, la exposición a tóxicos, la presencia de familiares directos afectados con problemas similares, la presentación y evolución de los síndromes clínicos, la presencia de otras enfermedades, etc.

EVALUACION CLINICA

El primer paso de la evaluación clínica de un paciente portador de un desorden del movimiento es el tomar una detallada historia clínica para realizar una adecuada aproximación diagnóstica inicial del caso en estudio.

La anamnesis deberá identificar el antecedente de ingestá o exposición a drogas, tóxicos, sustancias ilícitas u otros. El hecho

de haberlas consumido o haber estado expuesto tiempo atrás resulta de importancia y no deberá minimizarse. De igual manera, la presencia de antecedentes familiares resulta de gran importancia sin olvidar que ciertas enfermedades genéticas pueden presentar una heterogeneidad clínica así como una baja penetrancia. Los antecedentes perinatales, como hipoxia o kernicterus, en el caso de población pediátrica resultan también de gran interés. Una correcta anamnesis permitirá, entonces, reducir el diagnóstico diferencial y orientará los exámenes auxiliares que deberán solicitarse para llegar a un diagnóstico exacto y precoz.

La clave para obtener una adecuada información a través del examen neurológico es la sistematización del mismo⁵. El esquema sugerido a continuación no constituye en lo absoluto la manera definitiva e invariable de como debe examinarse a un paciente con un probable desorden del movimiento. De hecho, creemos que no existe tal esquema. Cada médico, y sobretodo cada especialista, seguramente tendrá diferentes métodos para realizar un examen neurológico completo. Por lo tanto, solo se pretende ofrecer una manera organizada para detectar y determinar las diversas alteraciones del movimiento.

Sin lugar a dudas la ectoscopia sigue constituyendo un elemento importante en la detección inicial de signos neurológicos, y deberá tenerse en mente que este acto no solo incluye el momento del primer contacto entre médico-paciente sino incluso podemos observar a los pacientes mientras esperan fuera del consultorio o durante su ingreso al mismo.

El ambiente donde se realiza la evaluación deberá ser lo suficientemente amplio, cómodo, iluminado y con el mínimo disturbio alrededor. El asiento deberá ser firme, alto y de preferencia sin reposabrazos. Se debe procurar que el paciente se sienta lo más cómodo y relajado.

El examen formal debe seguir un orden o sistematización como por ejemplo iniciar con la región orofacial, seguir con miembros superiores e inferiores, axis incluyendo cuello, faringe, laringe, diafragma, voz, y finalizar con la evaluación de la marcha y estado mental. No existe un tiempo determinado para el examen de cada parte o del todo. Debiera ser tan corto o tan largo como sea necesario para que el examinador esté seguro de los signos encontrados. El impacto sobre las actividades de la vida diaria y calidad de vida de los desórdenes del movimiento a través de escalas o cuestionarios específicos es un elemento de suma importancia a determinarse desde la primera entrevista⁶.

Mención aparte lo constituye los desórdenes del movimiento en la infancia. Han existido hasta hace algunos años solo pocas publicaciones al respecto. Quizá es por ello que los neuropediatras sienten cierta inseguridad al enfrentarse a casos como estos con gran complejidad semiológica.

Sin duda alguna, la mejor manera de aprender, identificar y reconocer los desórdenes del movimiento es visualizándolos a través de un registro en video, por ello, es aconsejable intentar registrar de esta manera todo caso de interés para posteriormente analizar su fenomenología, evolución, respuesta al tratamiento y difusión ulterior. Más aún cuando algunos movimientos anormales son difíciles de identificar o describir y a veces necesitan ser evaluados y examinados repetidas veces. Es así que existen ya revistas y libros especializados en este tema que se acompañan de secuencias registradas en video o en discos láser.

Finalmente, deberá aplicarse escalas unificadas o estandarizadas de cuantificación de ciertos movimientos anormales (temblor, tic, corea, distonía, etc.) a fin de precisar la intensidad de afectación así como la extensión corporal en un momento dado.

REFERENCIAS

1. Brown P, Marsden CD. What do the basal ganglia do? *Lancet* 1998; 351: 1801-1804
2. Louis E, Ottman R, Hauser A. How common is the most common adult movement disorder? Estimates of the prevalence of essential tremor throughout the world. *Mov Disord* 1998; 13: 5-10
3. Lang AE. Movement disorders: approach, definitions and differential diagnosis. En: Lang AE, Weiner WJ (eds) *Drug-induced movement disorders*. New York: Futura Publishing Co; 1992: 1-20
4. Kishore A, Calne D. Approach to the patient with a movement disorder and overview of movement disorders. En: Watts R, Koller W (eds) *Movement disorders. Neurologic principles and practice*. New York: Mc Graw-Hill; 1997: 3-14
5. Cunningham Owens D. The clinical examination. En: Cunningham Owens D (ed). *A guide to the extrapyramidal side-effects of antipsychotic drugs*, Cambridge: University Press; 1999: 265-283
6. Peto V, Jenkinson C. Quality of life measures in Parkinson's disease. En: Martinez P, Koller W (eds) *Quality of life in Parkinson's disease*. Barcelona: Masson SA; 1999: 37-53

DEFINICIÓN

El síndrome parkinsoniano o parkinsonismo se caracteriza clínicamente por la presencia de aquinesia, casi siempre asociada a rigidez y temblor de reposo¹. Se presenta principalmente por una disfunción de la vía dopaminérgica nigroestriada.

La **aquinesia** o bradiquinesia es el síntoma cardinal del parkinsonismo y el que más contribuye a la discapacidad. Aunque el término es amplio y complejo se define como la lentitud para iniciar un movimiento voluntario con una disminución progresiva en la velocidad y amplitud de dicho movimiento si es de carácter repetitivo². La aquinesia es tan importante que su sola presencia se considera suficiente para establecer el diagnóstico de parkinsonismo.

La **rigidez** se define como un incremento en el tono muscular expresado como una resistencia constante a lo largo de un movimiento pasivo en torno a una articulación y que compromete tanto a músculos flexores y extensores como a la musculatura axial.

El **temblor**, usualmente presente en reposo, ocurre cuando los músculos de determinado segmento corporal se encuentran completamente relajados. Es el signo más fácilmente reconocible. Posee una frecuencia de 4 a 6 Hz y de manera característica se atenua o desaparece durante la realización de un acto motor.

CLASIFICACION

El parkinsonismo se puede clasificar en tres categorías. La **enfermedad de Parkinson** que comprende alrededor del 75% de los parkinsonismos; los **parkinsonismos secundarios** que aparecen como consecuencia de un factor causal como drogas, lesiones vasculares, hidrocefalia y traumatismo, entre otros; y, los **parkinsonismos-plus** que comprenden una serie de entidades, en su gran mayoría degenerativas, en donde existe lesión neuronal en múltiples núcleos y sistemas ocasionando, además del síndrome parkinsoniano, otros síndromes neurológicos como piramidismo, ataxia u otro (Tabla 1).

Tabla 1. Clasificación de los parkinsonismos

- **Enfermedad de Parkinson**
- **Parkinsonismo secundario**
 - Medicamentoso (ver Tabla 2)
 - Infeccioso (postencefalitis, sífilis)
 - Paraneoplásico
 - Vascular
 - Psicogénico
 - Estructural (trauma, tumor, hidrocefalia)
 - Metabólico (hipoxia, calcificación ganglios basales, degeneración hepatocerebral, enfermedad de Wilson)
 - Intoxicaciones (monóxido de carbono, manganeso, MPTP)
- **Parkinsonismo-plus**
 - Atrofia multisistémica
 - Parálisis supranuclear progresiva
 - Degeneración corticobasal
 - Atrofia palidal progresiva
 - Enfermedad de Alzheimer
 - Enfermedad difusa a cuerpos de Lewy

EVALUACION CLINICA

La anamnesis deberá proporcionar la siguiente información: edad actual del paciente, edad a la que se iniciaron los primeros síntomas (muchas veces esta fecha es anterior a la que el paciente se percata de sus síntomas y/o busca atención), cual o cuales fueron los síntomas iniciales, que región corporal se afectó inicialmente, cual ha sido la progresión de los síntomas tanto en intensidad como en localización. Si el paciente refiere la presencia de temblor, se debe precisar en que situación se presenta (sentado, en decúbito, al escribir o sostener algún objeto, entre otros).

Además, inquirir sobre la posibilidad de consumo de algún medicamento o exposición a algún tóxico con capacidad de inducir un parkinsonismo (Tabla 2).

Tabla 2. Algunas sustancias capaces de producir parkinsonismo

- **Neurolépticos y derivados**

Clorpromazina, prometacina, tioridazina, flufenazina, haloperidol, pimozida, droperidol, sulpirida, tiaprida, metoclopramida, cleboprida, tetrabenazina, reserpina, risperidona

- **Calcioantagonistas**

Cinarizina, flunarizina, diltiazem, nifedipina

- **Anticonvulsivantes**

Fenitoína, valproato

- **Drogas cardiovasculares**

Amiodarona, procaina, mexiletina, captopril, metildopa

- **Antidepresivos y sedantes**

Buspirona, fluoxetina, amoxapina, lorazepan, diazepan, paroxetina, sertralina

- **Otros**

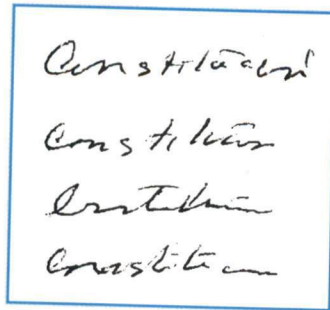
Cimetidina, litio, meperideno, piroxicam

Interrogar asimismo por posibles antecedentes familiares de parkinsonismo en cuyo caso deberá confeccionarse un detallado árbol genealógico y de preferencia examinar a los miembros afectados.

El momento del examen neurológico deberá responder dos preguntas: **¿Se trata de un parkinsonismo?** y **¿Qué tipo de parkinsonismo es?**

Para confirmar la existencia de un parkinsonismo se debe encontrar la tríada aquinesia-rigidez-temblor, aunque ya se ha dicho que para algunos la sola presencia de aquinesia es suficiente. Dependiendo del síntoma que predomine, el parkinsonismo puede presentar una forma predominantemente rígido-aquinética y una forma temblorosa.

La aquinesia se evalúa observando al paciente ejecutar diversos movimientos, especialmente de extremidades. Como existe una dificultad en la realización de actos motores secuenciales, se le solicita que, de manera repetida, abra y cierre la mano o golpee el índice contra el pulgar, y en el caso del pie que golpee el suelo con la punta del pie sin levantar el talón. El movimiento debe mantener una velocidad similar a la del examinador y una misma amplitud a lo largo de todas las repeticiones. Cuando existe un temblor de reposo importante estas maniobras pueden ser difíciles de evaluar. En el rostro la aquinesia se expresa como una reducción del parpadeo y/o de la expresividad facial (hipomimia). Es importante evaluar al paciente mientras se incorpora para ponerse de pie así como la marcha que se vuelve lenta, con un menor tamaño de los pasos y una disminución en el balanceo de los brazos. Otros signos de la aquinesia son la hipofonía, disartria, sialorrea y micrografía. La Figura 1 muestra la escritura de un paciente parkinsoniano en la que se aprecia una disminución del tamaño de la letra, sobretodo de las últimas letras.

**Figura 1. Micrografía**

El temblor se presenta durante el reposo. Cuando se localiza en miembros superiores se aprecia mejor en la estación de pie y durante la marcha. Puede localizarse en mentón como también en miembros inferiores en cuyo caso se apreciará con el paciente sentado o en decúbito y desaparece en la estación de pie. La ansiedad y el estrés lo empeoran y desaparece durante el sueño.

La rigidez debe examinarse en los cuatro miembros, tanto proximal como distalmente, así como en la región cervical. Es fácilmente evaluable en la muñeca (Figura 2) en donde predomina en la enfermedad de Parkinson, mientras que en otros parkinsonismos se objetiva mejor en la raíz de extremidades y/o axialmente. En caso de una rigidez mínima o dudosa puede buscarse el signo de Froment que consiste en el incremento del tono al realizar movimientos voluntarios amplios proximales en la extremidad no afectada. Al realizar la movilización pasiva de ciertas articulaciones el movimiento puede no ser continuo, apareciendo interrupciones múltiples, intermitentes, más o menos regulares que representan un rápido aumento de la re

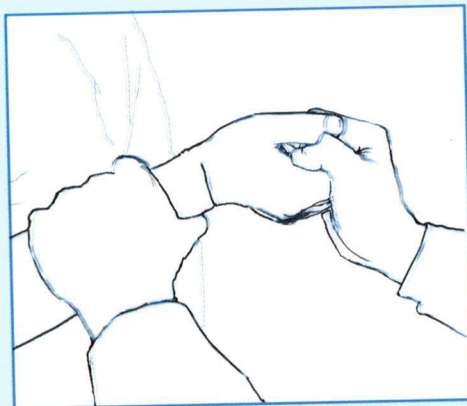


Figura 2. Examen de la rigidez

sistencia a la elongación muscular seguido de una súbita disminución, secuencia que se repite durante y hasta el final del movimiento. Este fenómeno se denomina rueda dentada. De otro lado, cuando se asocia un temblor leve o marcado se objetiva este fenómeno aunque este último puede presentarse solo asociado a temblor sin que exista rigidez como en el temblor esencial³. La rigidez debe diferenciarse de la espasticidad y el *gegenhalten*. En la primera, la resistencia al movimiento pasivo es mayor al inicio para luego ceder súbitamente, dando el signo de la navaja. En la segunda se presenta una fuerza opositora en dirección del movimiento pasivo ejercido por el examinador y es característico de la disfunción frontal o de las encefalopatías difusas.

Una vez establecida la presencia de un parkinsonismo, deberá determinarse si corresponde a una enfermedad de Parkinson, un parkinsonismo secundario o un parkinsonismo-plus.

FORMAS CLINICAS

Enfermedad de Parkinson

Los síntomas del parkinsonismo, temblor, rigidez o aquinesia, se inician de manera insidiosa en un hemicuerpo, brazo o pierna, para luego intensificarse y generalizarse comprometiendo el otro hemicuerpo en un periodo de tiempo que suele ser mayor a un año⁴. Cuando los síntomas ya comprometen ambos hemicuerpos, se apreciará una asimetría con un mayor compromiso en el lado inicialmente afectado. La presencia de temblor de reposo es muy sugestiva de enfermedad de Parkinson pues está presente en la mayor cantidad de pacientes siendo por el contrario inusual en el parkinsonismo-plus.

De igual manera, la presencia de otros síndromes neurológicos como piramidalismo, ataxia, demencia y otros son sugestivos de parkinsonismo-plus y prácticamente excluye el diagnóstico de enfermedad de Parkinson.

Un elemento clínico importante es la respuesta favorable a la levodopa. Ésta puede establecerse interrogando al paciente sobre la respuesta cuando la recibió por vez primera tratando de establecer un porcentaje aproximado de alivio, principalmente de los síntomas motores. Se acepta como respuesta favorable una mejoría superior al 50%. En algunos casos resulta de interés el determinar, de manera objetiva y en un momento dado, la eficacia de cada toma de levodopa o la presencia de disquinesias. Se procederá a hospitalizar al paciente para efectuar una prueba aguda que consiste en administrar en la mañana, en ayunas y sin levodopa desde la noche anterior, una dosis estándar o supraestándar de levodopa⁵. Esta prueba permite obtener información sobre latencia para el inicio del efecto, intensidad del mismo (cuantificable a través de escalas de puntuación como el UPDRS-III), duración del efecto y la presencia y tipo de disquinesias.

Parkinsonismo secundario

Una anamnesis exhaustiva permitirá determinar el antecedente de consumo de medicamentos (v.g. neurolépticos, metoclopramida) o sustancias ilícitas (v.g. éxtasis), así como la exposición a tóxicos, inhalantes, metales pesados, etc. La presencia de factores de riesgo cardiovasculares podría orientar a una etiología por infartos múltiples. La neuroimagenología puede ser muy útil en casos como hidrocefalia, multiinfartos o depósito de minerales.

Parkinsonismo-plus

La presencia de otros signos o síndromes neurológicos (v.g. piramidal, cerebeloso, disautonómico) sugiere un Parkinsonismo-plus⁷. Estos síndromes se evidencian a través de un completo, sistematizado y minucioso examen neurológico el cual debe hacerse no solo en la primera entrevista sino de manera periódica. Los siguientes son signos de alerta que cuando están presentes debe sospecharse de un parkinsonismo-plus⁸: **síndrome frontal** especialmente del tipo subcortical, **alteración de la motilidad ocular**, sobretodo parálisis de la verticalidad⁹, **rigidez axial** a predominio cervical, **disartria y disfagia** marcada y especialmente en fases iniciales; **disautonomía vesicogenital** manifestada como una incontinencia urinaria, imperiosidad miccional o impotencia¹⁰, **alteraciones de la marcha e inestabilidad postural**.

Con relación a la inestabilidad postural, en la EP no se presenta en fases iniciales un importante compromiso de los reflejos posturales por lo que estos pacientes no presentaran caídas sino hasta fases avanzadas; si éstas se dan en los primeros uno o dos años es muy sugestivo de un parkinsonismo atípico. Esta inestabilidad se examina empujando levemente por delante y por detrás de los hombros del paciente en bipedestación, con brazos aducidos y pies juntos (Figura 3). De manera normal la contracción refleja de músculos flexores y extensores de tronco, abdo-

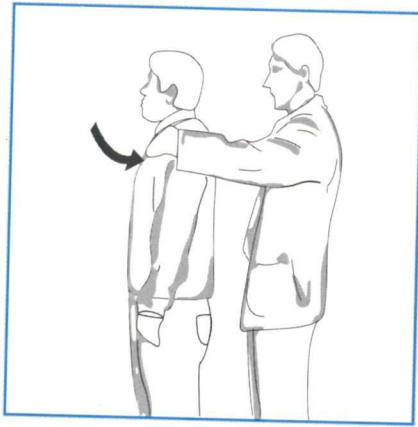


Figura 3. Prueba de estabilidad postural

men y miembros inferiores permite mantener esa posición invariable, pero si el estímulo es más intenso puede compensarse con el desplazamiento de un pie hacia delante o atrás y evitar una caída.

Entonces, el diagnóstico de enfermedad de Parkinson, a partir de la presencia de un parkinsonismo, recae en una correcta anamnesis y un buen examen neurológico. Sin embargo, estos no son infalibles y de hecho se reportan tasas de falsos positivos hasta en un 25%⁶. Por ello, diversos autores han propuesto el cumplimiento de estrictos criterios clínicos para mejorar la precisión del diagnóstico de enfermedad de Parkinson en vida¹¹⁻¹³. La Tabla 3 por ejemplo muestra los criterios de inclusión y exclusión propuestos por algunos autores⁶. Algunos consideran que es mejor la combinación apropiadamente seleccionada de diversas características clínicas en vez de la sola presencia de ellos¹⁴.

Tabla 3. Criterios clínicos según la United Kingdom Parkinson's Disease Society Brain Bank ⁶

• **Criterios de inclusión**

- Inicio unilateral
- Evolución progresiva
- Asimetría persistente
- Presencia de temblor de reposo
- Excelente respuesta a levodopa
- Respuesta a levodopa por 5 años o más
- Importantes disquinesias por levodopa
- Evolución mayor a 10 años

• **Criterios de exclusión**

- Antecedente de ACV, trauma craneal, encefalitis
- Crisis oculogiras
- Tratamiento con neurolépticos
- Más de un familiar afectado
- Remisión sostenida
- Compromiso estrictamente unilateral luego de tres años
- Parálisis supranuclear de la mirada
- Signos cerebelosos o signo de Babinski
- Severo y precoz compromiso autonómico o demencia
- Presencia de tumor cerebral o hidrocefalo comunicante
- Respuesta negativa a altas dosis de levodopa
- Exposición a MPTP

Algunos exámenes auxiliares pueden ayudar en la diferenciación de algunos parkinsonismos. Así, la evaluación neuropsicológica puede detectar un síndrome frontal subcortical por lesión de ganglios basales¹⁵; el estudio electrofisiológico de movimientos oculares puede detectar precozmente una parálisis supranuclear subclínica; la cistomanometría o la electromiografía de esfínteres anal y/o vesical podría evidenciar una disfunción autonómica.

La Tabla 4 correlaciona algunos de los síndromes clínicos característicos de determinado parkinsonismo por lo que su presencia es muy sugestiva para el diagnóstico

Tabla 4. Algunos síndromes característicos según el Parkinsonismo-plus

Desorden	Síndrome
• Atrofia multisistémica	Piramidalismo, disautonomía, ataxia
• Parálisis supranuclear progresiva	Oftalmoplejía supranuclear, síndrome frontal, inestabilidad postural precoz
• Degeneración corticobasal	Parkinsonismo marcadamente asimétrico, apraxia, signo de alien limb
• Enfermedad difusa a cuerpos de Lewy	Demencia, alucinaciones

TRATAMIENTO

El esquema terapéutico a seguir frente a un parkinsonismo deberá adaptarse a variables como la edad del paciente, tiempo de enfermedad, síntoma predominante, compromiso funcional, enfermedades concomitantes, entre otros, por ello no existe un esquema rígido e inflexible¹⁶. La levodopa constituye la droga más eficaz para controlar los signos clásicos del parkinsonismo ya que estos dependen mayormente de la denervación dopaminérgica, especialmente en el caso de la enfermedad de Parkinson. La levodopa se administra siempre asociada a un inhibidor periférico de la dopadescarboxilasa (benzerazida o carbidopa) con la finalidad de reducir los efectos secundarios y asegurar una mayor llegada al cerebro. Deberá iniciarse con dosis bajas y fraccionadas (v.g. 50 mg t.i.d.) e incrementarlas progresivamente hasta alcanzar una respuesta clínica satisfactoria referida por el paciente o a través de escalas estandarizadas como el UPDRS-III (ver Escalas). Los agonistas dopaminérgicos como la bromocriptina, la pergolida, el pramipexol o el ropinirol son también eficaces aunque en menor proporción que la levodopa. En fases iniciales pueden emplearse como monoterapia mientras que en fases avanzadas se administran conjuntamente con la levodopa.

Los anticolinérgicos orales (biperideno o trihexifenidil) se emplearán preferentemente, y debido a los efectos secundarios periféricos y centrales, en pacientes no añosos, sin deterioro cognitivo y cuyo síntoma predominante sea el temblor de reposo. Los inhibidores de la enzima catecol-O-metiltransferasa (COMT) como la tolcapona y entacapona incrementan la vida media de la levodopa mejorando la disponibilidad y concentración de levodopa que ingresa al cerebro. Se administran conjuntamente con la levodopa y son muy útiles en pacientes que presentan fluctuaciones motoras del tipo *wearing-off*.

REFERENCIAS

1. Quinn N. Parkinson's disease: clinical features. En: Quinn N (ed) *Balliere's Clinical Neurology - Parkinsonism*, London: Saunders Company Ltd; 1997: 1-13.
2. Sawle G. Parkinsonism: Parkinson's disease. En: Sawle G (ed), *Movement Disorders in clinical practice*. Oxford: Isis Medical Media; 1999:7-33.
3. Findley LJ, Gresty MA, Halmagyi GM. Tremor, the cogwheel phenomenon and clonus in Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;44:534-46.
4. Cosentino C, Torres L, Cuba JM. Bilateralisation time in Parkinson's disease. *Mov Disord* 1996; 11 (Sup 1): 11.
5. Esteguy M, Bonnet AM, Kefalos J, Lhermitte F, Agid Y. Le test à la L-Dopa dans la maladie de Parkinson. *Rev Neurol (Paris)* 1985; 141: 413-5.
6. Hughes AJ, Daniel SE, Kilford L, Lees AJ. The accuracy of the clinical diagnosis of Parkinson's disease: a clinicopathological study of 100 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 181-4.
7. Rodnitzky R. The parkinsonisms: identifying what is not Parkinson's disease. *The Neurologist* 1999; 5: 300-12.
8. Agid Y. Une façon d'examiner un patient parkinsonien. *Rev Neurol (Paris)* 2000; 156: 17-22.
9. Vidailhet M, Rivaud S, Goudier-Khouja N, Pillon B, Bonnet AM, Gaymard B et al. Eye movements in parkinsonian syndromes. *Ann Neurol* 1994; 35: 420-6.
10. Bonnet AM, Pichon J, Vidailhet M, Goudier-Khouja N, Robain G, Perrigot M et al. Urinary disturbances in striatonigral degeneration and Parkinson's disease: clinical and urodynamic aspects. *Mov Disord* 1997; 12: 509-13.
11. Calne DB, Snow BJ, Lee C. Criteria for diagnosing Parkinson's disease. *Ann Neurol* 1992; 32 (suppl): 125-7.

12. Ward CD, Gibb WR. Research diagnostic criteria for Parkinson's disease. En: Streifler MB, Korczyn AD, Melamed E, Youdim MBH (eds). *Advances in Neurology*, vol 53, *Parkinson's disease: anatomy, pathology and therapy* New York: Raven Press; 1990: 245-9.
13. Larsen JP, Dupont E, Tandberg E. Clinical diagnosis of Parkinson's disease. Proposal of diagnostic subgroups classified at different levels of confidence. *Acta Neurol Scand* 1994; 89: 242-51.
14. Gelb D, Oliver E, Gilman S. Diagnostic criteria for Parkinson's disease. *Arch Neurol* 1999; 56:33-9.
15. Pillon B, Dubois B, Agid Y. Testing cognition may contribute to the diagnosis of movement disorders. *Neurology* 1996; 46:329-34.
16. Stern MB. Contemporary approaches to the pharmacotherapeutic management of Parkinson's disease: an overview. *Neurology* 1997; 49 (Sup 1):2-9.

DEFINICIÓN

Movimiento involuntario rítmico y oscilatorio de algún segmento corporal generado por la contracción alternante, y sincrónica en algunos casos, de músculos antagonistas inervados recíprocamente. Constituye el movimiento involuntario más frecuentemente encontrado en la práctica¹.

El temblor posee las siguientes características clínicas:

- **frecuencia:** número de oscilaciones por segundo (Hertz). Siempre es constante aunque es difícil de precisar a simple vista por lo que el registro electrofisiológico (electromiografía o acelerometría) resulta de gran utilidad. Se diferencian tres categorías: baja (< 4 Hz), mediana (4 a 7 Hz) y alta frecuencia (> 7 Hz).
- **amplitud:** puede variar y generalmente es inversamente proporcional a la frecuencia. Cuando el temblor es de poca amplitud resulta casi imperceptible y muchas veces debe de intentar evidenciarse con maniobras como la colocación de una hoja de papel sobre el dorso de las manos y dedos estando los brazos extendidos hacia adelante. Contrariamente a la frecuencia, la amplitud es de muy poca utilidad para fines de diagnóstico².
- **situación de presentación:** es el elemento semiológico más importante. Deberá considerarse el reposo, el mantenimiento de una postura y la realización de un movimiento².

CLASIFICACION

La clasificación basada en la situación de presentación es la más difundida^{3,4}.

Temblo de reposo: presente cuando un segmento corporal se encuentra completamente apoyado contra la gravedad y los músculos relevantes en el estudio no se encuentran voluntariamente activados. Clásicamente desaparece o se atenúa durante el movimiento voluntario. El ejemplo más notorio es la enfermedad de Parkinson.

Temblo de acción: cualquier temblor que ocurra durante una contracción muscular e incluye el temblor postural, cinético, isométrico y relacionado a una función específica.

Temblo postural: aquel que aparece durante el mantenimiento voluntario de un miembro en una determinada postura que se opone a la fuerza de la gravedad. Algunos ejemplos lo constituyen el temblor fisiológico y el temblor esencial.

Temblo cinético: también llamado de acción es aquel que se evidencia durante un acto motor voluntario que genera el desplazamiento de un segmento dado.

Temblo terminal o de intención: consiste en la marcada exacerbación en la amplitud de un temblor cinético al acercarse al fin de la meta dada para tal movimiento. Suele presentarse por disfunción del cerebelo o sus conexiones.

Temblo de acción específica: ocurre solo durante la realización de actividades motoras específicas de gran destreza tales como escribir, tocar un instrumento musical o usar alguna herramienta. La acción afectada requiere generalmente un alto grado de precisión y el temblor se desarrolla luego de varios años.

Temblo isométrico: ocurre cuando la contracción muscular voluntaria es sostenida y se opone a un objeto estacionario, como por ejemplo al cerrar fuertemente el puño o durante el mantenimiento de la estación de pie (temblor ortostático).

Tabla 1. Algunas sustancias capaces de producir temblor

Aminofilina	betaadrenérgicos	valproato
neurolépticos	tricíclicos	teofilina
cafeína	anfetamina	fenitoína
carbamazepina	amiodarona	cinarizina
flunarizina	inhibidor MAO-A	ciclosporina A
corticoides	sertralina	litio
suspensión de benzodiazepina.		

EVALUACIÓN CLÍNICA

En la anamnesis deberá investigarse sobretodo antecedentes familiares de temblor u otras enfermedades neurológicas, consumo de drogas, ingesta de medicamentos con capacidad tremorígena (Tabla 1), forma de inicio del temblor y secuencia de compromiso en otras regiones corporales, incluyendo simetría y lateralidad, variación del temblor con el alcohol u otros factores.

El examen clínico deberá iniciarse de preferencia con el paciente en decúbito dorsal para que todos los segmentos y especialmente la cabeza se encuentren en verdadero reposo. De no ser posible, se examinará al paciente sentado con los brazos apoyados en su regazo o en los reposabrazos garantizando así la situación de reposo. Recordar que en esta posición la región cefálica no se encuentra en reposo real pues existe contracción de músculos cervicales para asegurar un buen tono y una adecuada postura erguida. El temblor puede localizarse en cualquier parte del cuerpo y una secuencia sistematizada de regiones a examinarse incluye cabeza, mentón, cara, lengua, paladar y voz. El temblor vocal se manifiesta al hablar o al pronunciar una vocal en voz alta y de

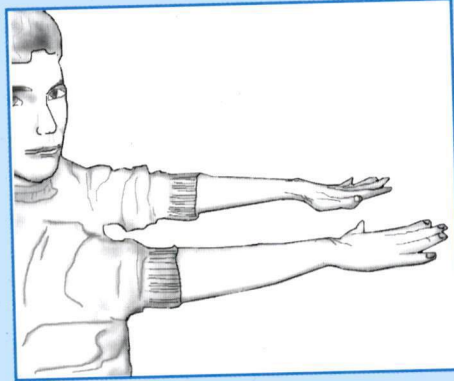


Figura 1. Prueba de brazos extendidos

manera sostenida. Luego, continuar con cuello, miembros superiores e inferiores, tanto proximal como distalmente. Luego, con el paciente aún en decúbito o sentado, se le solicitará que extienda los brazos hacia delante con dorso de manos hacia arriba a fin de apreciar un temblor postural (Figura 1).

En la misma posición anterior, decúbito o sentado, se solicita la elevación de una y luego otra pierna para poder evidenciar la presencia de un temblor postural de miembros inferiores. Pruebas como la de índice-nariz o índice-índice permitirán evidenciar un temblor cinético y/o de intención.

La estación de pie y luego la marcha permitirá apreciar en el primer caso un temblor ortostático y en el segundo un temblor de reposo en miembros superiores.

La escritura es parte importante de la evaluación de un paciente con temblor; así, por ejemplo en los temblores posturales de miembros superiores la escritura e incluso la firma se ven tremen-

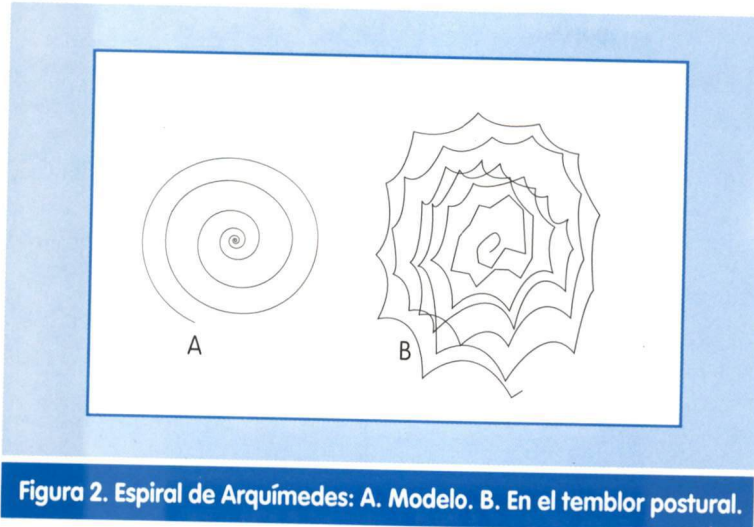


Figura 2. Espiral de Arquímedes: A. Modelo. B. En el temblor postural.

damente perturbadas. Una prueba complementaria la constituye la copia del espiral de Arquímedes (Figura 2).

El temblor, al igual que muchos desórdenes del movimiento, puede incrementarse con el estrés físico y/o mental, por ello y para objetivarlo mejor deberá solicitársele al paciente contar de atrás adelante, sumar o restar, etc.; por otro lado el temblor disminuye en el reposo y prácticamente desaparece durante el sueño.

Por supuesto, no deberá dejar de investigarse la presencia de algunos signos específicos importantes: aquinesia, tono muscular incluyendo rueda dentada y signo de Froment, distonía, signos cerebelosos, piramidales, neuropáticos y sistémicos (como en la tirotoxicosis).

Existen escalas que evalúan la severidad del temblor y otras el grado de incapacidad o impacto funcional en donde se contemplan actividades como firmar, utilizar una cuchara o una llave, abotonarse, cerrar una cremallera, etc.

FORMAS CLINICAS

El **temblor fisiológico exagerado** constituye la exacerbación y apreciación visual de un temblor postural estrictamente fisiológico el que normalmente es imperceptible por su baja amplitud. Esta exacerbación es en amplitud mas no en frecuencia la cual es típicamente alta. No debe existir una enfermedad neurológica subyacente pero sí puede identificarse factores que condicionan el incremento del temblor fisiológico (Tabla 2).

El **temblor esencial**, es probablemente el desorden del movimiento más frecuentemente visto en la práctica clínica diaria. Se la considera una entidad monosintomática crónica y de carácter familiar en casi la mitad de casos⁵. Predomina un temblor postural bilateral y claramente simétrico de miembros superiores, a predominio de manos y antebrazos. Puede presentarse adicional o aisladamente un temblor cefálico del tipo negación (“no-no”) y menos frecuentemente de tipo afirmación (“sí-sí”), de la voz o de miembros inferiores. Excepcionalmente, y solo cuando el temblor es de gran amplitud, se presenta también en reposo y durante el movimiento. La severidad del temblor puede variar considerablemente, desde pacientes casi asintomáticos hasta otros severamente comprometidos^{6,7}.

El **temblor parkinsoniano** se presenta en reposo, con una frecuencia de 4 a 6 hz. (Figura 3) y puede localizarse en miembros superiores y/o inferiores así como mandíbula, labios y lengua; rara vez

Tabla 2. Algunos factores asociados a un incremento del temblor fisiológico

Ansiedad	estrés	miedo
ejercicio	fatiga	hipoglicemia
hipertiroidismo	drogas	feocromocitoma
hipotermia		

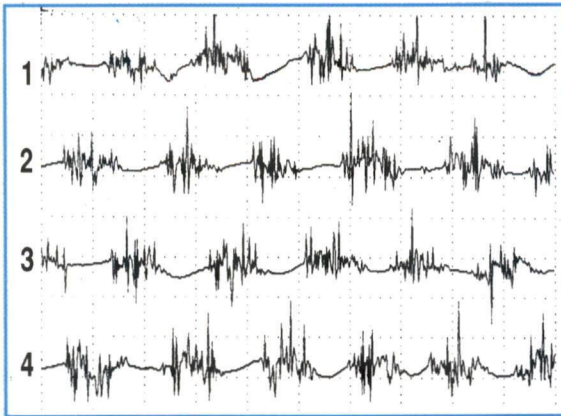


Figura 3. Registro EMG de temblor parkinsoniano con contracción alternante de músculos agonistas y antagonistas. (Cortesía: Dr. L. Crovetto)

se presenta un temblor cefálico o de la voz en forma aislada. Suele ser el síntoma de inicio en más de la mitad de casos y está ausente en hasta un 20% de los casos. No es infrecuente observar además un temblor postural. El temblor de reposo se intensifica clásicamente con el estrés y se atenúa con el reposo y sueño. Típicamente se inicia de manera asimétrica en algún miembro, superior o inferior, para posteriormente comprometer el ipsilateral⁸.

El **temblor cerebeloso** se genera por lesión de núcleos cerebelosos o sus conexiones a través del pedúnculo cerebeloso superior. Se presenta durante la realización de un acto motor y puede intensificarse poco antes que un movimiento voluntario llegue a su destino por lo que se encuadra como temblor intencional o “terminal”. Posee una frecuencia de menos de 5 Hz y puede asociarse un temblor postural mas no de reposo. Este tipo de temblor suele ser de moderada a gran amplitud y baja frecuencia⁹ y deberá distinguirse de la dismetría cerebelosa.

El **temblor rúbico, mesencefálico** o de Holmes se genera por lesión en tronco cerebral (clásicamente en núcleo rojo o sus conexiones), cerebelo o tálamo¹⁰. Está presente en reposo, se incrementa durante la postura y empeora notoriamente durante la realización de un movimiento. Puesto que en la mayoría de casos este tipo de temblor se asocia a esclerosis múltiple o lesiones vasculares del tronco cerebral se presentan usualmente en un hemicuerpo y la neuroimagenología es de gran utilidad. En ocasiones la levodopa ha demostrado eficacia¹¹.

El **temblor neuropático** es frecuentemente del tipo postural semejando el temblor esencial y aparece como una manifestación de ciertas neuropatías periféricas como en la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth, paraproteinemias a IgM y formas desmielinizantes idiopáticas crónicas o agudas.

El **temblor distónico** se refiere a la presencia de un temblor principalmente postural o cinético en una extremidad o región corporal afectada por una distonía. Por ejemplo, una tortícolis espasmódica con temblor cefálico¹².

El **temblor ortostático** se presenta principalmente en miembros inferiores y durante la bipedestación ocasionando en el paciente una sensación de inestabilidad la cual desaparece al empezar a caminar. Puede ser visualizado y sobretodo palpado a nivel de músculos cuádriceps o gemelos. El diagnóstico puede ser confirmado a través de la electromiografía que revela una frecuencia característica de 13 a 18 Hz. Los miembros superiores también pueden presentar un temblor en este rango de frecuencia al estirar los brazos hacia delante o al apoyarse firmemente con las manos contra una pared.

En la Tabla 3 se muestra la principal situación de presentación de los temblores más frecuentes, incluyendo el temblor fisiológico, así como los rangos de frecuencia expresado en ciclos por segundo (Hertz).

Tabla 3. Características más importantes de las diferentes formas clínicas de temblor

Entidad	Reposo	Postura	Cinético	Frecuencia
• T. fisiológico	—	—/+	—	8-12 hz
• T. fisiológico exagerado	—	++	—/+	8-12 hz
• T. esencial	—	++	+	5-7 hz
• T. parkinsoniano	++	+	—	4-6 hz
• T. cerebeloso	—	—	++	2-3 hz
• T. rúbrico	++	++	+++	3-4 hz
• T. ortostático	—	bipedestación	—	16 hz

TRATAMIENTO

La droga a elegir dependerá del tipo de temblor según la situación de presentación. Así, el temblor de reposo o parkinsoniano se beneficia con levodopa, agonistas dopaminérgicos e incluso anticolinérgicos.

El temblor postural se reduce considerablemente en amplitud con el propranolol (60 a 240 mg/día) o la primidona (50 a 500 mg/día). El temblor cinético o cerebeloso puede atenuarse con drogas serotoninérgicas como la buspirona o la isoniacida, e incluso con clonazepan (2 a 6 mg/día).

REFERENCIAS

1. Findley L. Classification of tremors. *J Clin Neurophysiol* 1996; 13: 122-32.
2. Deuschl G, Krack P, Lauk M, Timmer J. Clinical Neurophysiology of tremor. *J Clin Neurophysiol* 1996; 13: 110-21.
3. Bain P. A combined clinical and neurophysiological approach to the study of patients with tremor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993; 69: 839-44.
4. Deuschl G, Bain P, Brin M, Ad Hoc Scientific Committee. Consensus statement of the Movement Disorder Society on tremor. *Mov Disord* 1998; 13 (Suppl 3): 2-23.

5. Brin M, Koller W. Epidemiology and genetics of essential tremor. *Mov Disord* 1998; 13 (Sup 3): 55-63.
6. Wendt KJ, Albert SM, Pullman SL, Schneier F, Louis E. Columbia University Assessment of Disability in Essential Tremor (CADET): methodological issues in essential tremor research. *Parkinsonism Related disorders* 2000; 6: 17-23.
7. Bain PG, Findley LJ, Atchinson P, Behari M, Vidailhet M, Gresty M et al. Assessing tremor severity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993; 56: 868-73.
8. Findley L. Tremors: Differential diagnosis and pharmacology. En: Jankovic J, Tolosa E (eds) *Parkinson's disease and Movement disorders*, 2 ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1993:293-313.
9. Fahn S. Cerebellar tremor: clinical aspects. En: Findley LJ, Capildeo (eds). *Movement disorders: Tremor*. London: MacMillan Press; 1984: 355-63.
10. Vidailhet M, Jedynak CP, Pollak P, Agid Y. Pathology of symptomatic tremors. *Mov Disord* 1998; 13 (sup 3): 49-54.
11. Velez M, Cosentino C, Torres L. Levodopa responsive rubral tremor. *Mov Disord* 2002 (en prensa).
12. Dubinsky RM. Tremor and dystonia. En: Findley LJ, Koller WC (eds) *Handbook of tremor disorders*. New York: Marcel Dekker; 1995: 405-10.

Síndrome de Meige

Consiste en la combinación de un blefaroespasmio con una distonía de la región oromandibular. Esta última puede presentarse como una protrusión o diducción mandibular, cierre o apertura de la boca, movimientos de labios y lengua (Figura 4).

Ocasionalmente se comprometen músculos de la boca y laringe. Existe una forma idiopática y otra secundaria siendo la inducida por medicación la más frecuente¹².

Distonías de función u ocupacionales

El “calambre en la escritura” es la forma más frecuente de estas distonías de función. Solo se desencadena durante una actividad electiva que puede ser escribir, tocar un instrumento musical, utilizar una herramienta como un desentornillador, etc. Compromete por igual a ambos sexos y se inicia en la adultez temprana.

Distonía laríngea

Conocida también como disfonía espasmódica es una forma de distonía que compromete las cuerdas vocales y que aparece durante la emisión de la voz. Se reconocen dos formas: por *hiperadducción* del complejo vocal tiroaritenideo y por *abducción* de las cuerdas al contraerse el músculo cricoaritenideo posterior. En la primera la voz aparece como esforzada, entrecortada e interrumpida con frecuentes pausas en la fonación, mientras que en la segunda la voz es con un tono bajo, casi susurrada.

OTRAS FORMAS CLINICAS

Atetosis

Se refiere a movimientos lentos, continuos, complejos, bizarros, reptantes, irregulares en secuencia, y que semejan una contorsión. Son mayormente distales aunque también pueden comprometer la musculatura axial, cara y lengua.

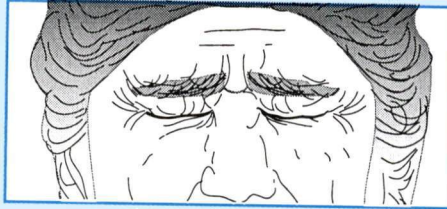


Figura 3. Blefaroespasma

El curso es crónico con una pobre respuesta al tratamiento médico convencional (anticolinérgicos, miorelajantes) por lo que se prefiere la aplicación de toxina botulínica.

El principal diagnóstico diferencial deberá hacerse con la apraxia del elevador palpebral que consiste en una inhibición involuntaria del músculo elevador del párpado¹¹ o con un espasmo hemifacial bilateral aunque raro y generalmente asincrónico.

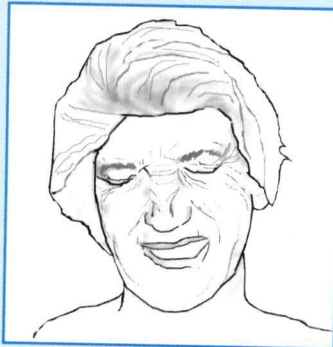


Figura 4. Síndrome de Meige

Tabla 1. Distrofia cervical y músculos involucrados

Formas clínicas	Músculos comprometidos
• Torticollis	Esplenio (ipsilateral) y ECM (contralateral)
• Laterocolis	ECM, esplenio y escaleno (ipsilaterales)
• Antecolis	ECM, escaleno y submentonarios (bilateral)
• Retrocolis	Esplenio, trapecio y vertebrales (bilateral)

ECM: esternocleidomastoideo

lateralización (laterocolis), flexión (antecolis) e hiperextensión (retrocolis) (Tabla 1). Es frecuente encontrar la asociación de más de una de estas formas. El dolor y la molestia funcional debido a la desviación de la cabeza y del cuello son los síntomas mayormente referidos por los pacientes⁹.

Blefaroespasmos

Consiste en el cierre involuntario de los ojos por contracción del músculo orbicular ocular. De presentación en la adultez, es más frecuente en mujeres. El compromiso suele ser bilateral, sincrónico y simétrico aunque puede presentarse al inicio de manera unilateral. Puede existir molestias oculares inespecíficas como dolor, lagrimeo y fotofobia que condicionan un excesivo pestañeo antes que se manifieste el blefaroespasmos. Los síntomas empeoran ante una luz brillante (salir de un ambiente oscuro al exterior), ver televisión, leer, estrés y ocasionalmente conducir automóviles. El reposo y la concentración en alguna tarea pueden atenuar las contracciones¹⁰. Ocasionalmente puede controlarse brevemente con trucos sensitivos.

Puede existir momentos en que el blefaroespasmos se atenúa espontáneamente, sin embargo en otros el blefaroespasmos puede incrementarse notoriamente y durar varios segundos ocasionándole al paciente una ceguera funcional. Puede extenderse a otros músculos faciales (Figura 3).

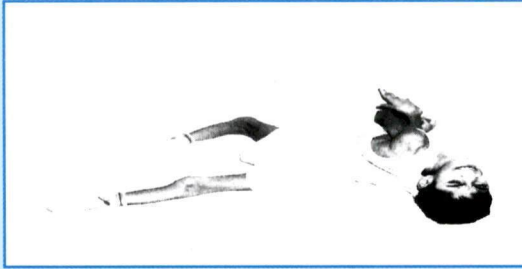


Figura 1. Distonía generalizada

Distonía cervical

De inicio en la adolescencia o adultez temprana tiene una mayor incidencia en mujeres. En muchos pacientes se da un curso inicialmente progresivo que puede durar pocos años hasta alcanzar una estabilización clínica con muy poca tasa de remisión espontánea. Dependiendo de los músculos afectados y el plano espacial en donde se desvía la cabeza puede encontrarse las siguientes variedades: rotación de la cabeza (torticolis) (Figura 2),

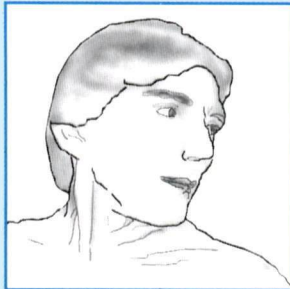


Figura 2. Distonía cervical en rotación

Puede apreciarse el fenómeno de difusión (*overflow*) que consiste en el reclutamiento distónico durante un acto motor voluntario de ciertos grupos musculares que normalmente no participan de dicho movimiento (v.g. distonía en la mano derecha mientras se utiliza la mano izquierda).

Algunos pacientes experimentan una mejoría de la severidad del componente distónico con algunas maniobras o “trucos” que involucran aferencias sensitivas cutáneas o propioceptivas. Esta característica es única de la distonía y es útil en el diagnóstico. Algunos ejemplos son la atenuación de una tortícolis al apoyar un dedo sobre el mentón o la mano por detrás de la cabeza o la atenuación de un blefaroespasma al tocar la piel alrededor de los ojos⁷.

El síndrome distónico, en su forma idiopática, puede coexistir con otros movimientos anormales, particularmente mioclonías y temblor⁸.

FORMAS CLINICAS

Distonía generalizada

Llamada antiguamente “distonía de torsión” o “distonía muscular deformante”, muchos casos están relacionados al gen DYT1 localizado en el cromosoma 9q34 y se transmite de manera autosómica dominante con una penetrancia de aproximadamente 30%. Se inicia en la niñez de manera focal y generalmente en el pie, el cual se rota internamente con una flexión plantar de los dedos especialmente durante la marcha. En etapas iniciales puede estar ausente en situaciones como correr o caminar hacia atrás. Con el tiempo las contracciones distónicas aparecen en otras acciones y en reposo y se generaliza a otras regiones en pocos años⁴. En la adultez, el cuadro se estabiliza dejando al paciente incapacitado en el área motora e incapaz de hablar o caminar (Figura 1).

EVALUACIÓN CLÍNICA

La distonía es quizás el menos reconocido y entendido de los desórdenes del movimiento más comunes. Los pacientes pueden presentar espectros clínicos de lo más disímiles y sin ninguna aparente relación siendo por ejemplo el blefaroespasma de un adulto y la distonía generalizada de un niño diferentes expresiones de la misma entidad. Por ello existe una alta incidencia de subdiagnóstico. Además, durante mucho tiempo los pacientes con distonía han sido considerados como portadores de alguna psicopatología.

El análisis de un paciente con distonía deberá inicialmente intentar caracterizar la fenomenología del movimiento distónico y posteriormente determinar la etiología.

El movimiento distónico está presente durante la vigilia y puede afectar casi cualquier músculo. En reposo, usualmente se manifiesta con posturas anormales y la actividad motora voluntaria así como la ansiedad y el ejercicio físico suelen incrementarla. Se atenúa en fases I y II del sueño para desaparecer en fases III, IV y fase REM⁶.

La velocidad de la contracción distónica puede ser rápida o lenta, sin embargo, en el pico máximo de movimiento la contracción tiende a ser sostenida, además y de manera independiente a la velocidad, la contracción distónica tiene una direccionalidad característicamente preponderante haciendo predecible el comportamiento de los músculos afectados, así ante una oposición voluntaria del paciente la contracción distónica de dichos músculos será máxima.

Cuando la alteración se presenta durante algún movimiento voluntario, se denomina distonía de acción y cuando ésta aparece durante algún acto motor específico como escribir, tocar un instrumento musical o manejar una herramienta, se denomina distonía de acción o tarea específica (*task-specific dystonia*).

Por la etiología

- Primaria o idiopática: en la que no se encuentra otros síndromes neurológicos ni una alteración estructural evidenciable a la anatomopatología o neuroimágenes. Puede ser esporádica o familiar.
- Secundaria o sintomática: debido a causas metabólicas, medicamentosas, traumáticas, infecciosas o asociada a otras enfermedades neurológicas (v.g. enfermedad de Wilson, síndrome de Fahr, enfermedad de Parkinson). La neuroimagenología y ciertos exámenes de laboratorio son de gran utilidad.

Por la distribución

- Focal: solo se afecta un determinado grupo muscular como el orbicular de los ojos (blefaroespasma), peribucal (disonía oromandibular), cuerdas vocales (disonía laríngea) o cuello (tortícolis)⁵.
- Segmentaria: se afecta dos o más áreas contiguas como por ejemplo la región cervical y un miembro superior o todo el rostro (síndrome de Meige).
- Generalizada: compromiso de miembro inferior y algún otro segmento como en la Disonía Idiopática Generalizada.
- Hemidisonía: compromiso de un hemicuerpo casi siempre asociado a lesión estructural contralateral en ganglios basales especialmente putamen y tálamo, por lo que aquí la neuroimagenología es de gran importancia.

Por la evolución

Puede tener una evolución estable debido usualmente a una lesión estructural (estática), una evolución caracterizada por una intensificación y generalización del síndrome distónico (progresiva), puede estar ausente en las primeras horas del día para ser pronunciada e incapacitante por las tardes (fluctuante) y puede aparecer de manera paroxística retornando a periodos asintomáticos (paroxística).

DEFINICIÓN

Se define como la presencia de contracciones musculares involuntarias, sostenidas o tónicas que generan movimientos repetitivos y de torsión y posturas anormales¹.

El término distonía puede corresponder a una entidad nosológica como es el caso de la distonía idiopática de torsión; puede corresponder a un síndrome clínico al ser generado, por ejemplo, por una lesión vascular estriatal o por una enfermedad de Wilson; y finalmente puede ser solo un tipo de movimiento involuntario que podrá ocurrir junto a otros signos clínicos como por ejemplo la distonía del pie que suele ocurrir en la enfermedad de Parkinson. Se genera por una alteración en la inhibición recíproca de músculos agonistas y antagonistas con la consecuente cocontracción de los mismos².

CLASIFICACION DE DISTONÍA

Se puede clasificar según diversas variables aunque estas categorías pueden interrelacionarse³.

Por la edad de inicio

Si se inicia antes de los 12 años se denomina distonía de la niñez; entre los 13 y 20 años, de la adolescencia; y después de los 20 años, de la adultez. La importancia de esta categoría es el pronóstico, pues cuando se presenta en la niñez tiene un peor pronóstico, una distribución más generalizada e importante discapacidad⁴.

Distonía sensible a la levodopa

Rara forma de distonía hereditaria transmitida de manera autosómica dominante, y cuyo defecto genético involucra a la GTP-ciclohidrolasa I en el cromosoma 14. Se inicia en la niñez, representando el 5 al 10% de las distonías a esa edad, a nivel de pies y miembros inferiores pudiendo confundirse con una paraparesia espástica. Puede asociarse a parkinsonismo y a fluctuaciones en la intensidad de los síntomas a lo largo del día. Es característica la favorable respuesta a dosis bajas de drogas dopaminérgicas.

Distonía secundaria

Constituye alrededor de un tercio de las distonías. Puede ser medicamentosa o estar asociada a otros síndromes neurológicos como ataxia, espasticidad, amiotrofia, demencia o convulsiones, debido a la entidad primaria, sin embargo la ausencia de dichos síndromes no la excluye. La anamnesis, el examen clínico y la neuroimagenología son de gran importancia (Figura 5).

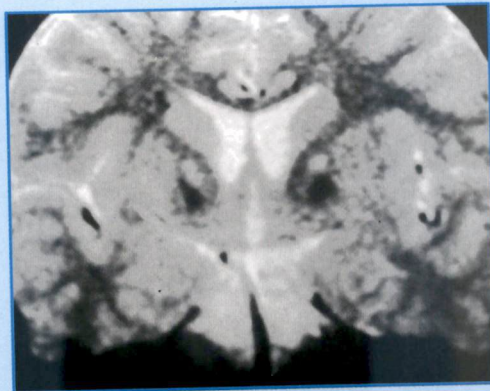


Figura 5. RMN con lesión estriada

Entre las causas más frecuentes se encuentra la parálisis cerebral debido a trauma perinatal, hipoxia, intoxicaciones, infecciones o kernicterus. Así como desórdenes metabólicos o vasculares que afectan sobretodo el putamen, pálido, núcleo caudado, tálamo y en proporción variable la cápsula interna.

Para algunos la atetosis corresponde a una forma de distonía diferenciándose en que en la primera existe una hipotonía de base, se genera por lesiones estructurales en el periodo perinatal o en la niñez, es predominantemente distal y existe una desorganización más importante de la actividad muscular¹.

Se observa mejor en manos y dedos en donde frecuentemente presenta cierta semejanza con el acto de tocar el piano o empuñar y soltar algún objeto. Es característica una alternancia de flexión y extensión de dedos, aducción y oposición del pulgar y una combinación de movimientos en muñecas de tipo pronación-supinación y flexión-extensión. También puede comprometer la cara con gesticulaciones constantes y la musculatura orofaríngea en donde llega a afectar la articulación de la palabra y deglución.

La atetosis suele ser generalizada si se presenta desde la niñez y más restringida a segmentos o grupos musculares si se presenta en la adultez. Los movimientos pueden ser algo rápidos y semejar una corea (coreoatetosis) o asociarse a contracciones sostenidas con la producción de posturas anormales, semejando una distonía. Puede incrementarse con las emociones o al intentar realizar un acto motor voluntario, Suele persistir durante el sueño aunque en menor intensidad. Puede ser bilateral (atetosis doble) o unilateral (hemiatetosis).

Pseudoatetosis

Consiste en la presencia de movimientos distónicos, coreicos y/ o atetósicos ocasionados por una pérdida de la sensibilidad propioceptiva por lesión en cualquier parte de las vías sensitivas propioceptivas desde la corteza parietal, tálamo, tronco encefálico, médula espinal, ganglio dorsal y nervio periférico¹⁴.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la distonía generalizada o focal es eminentemente sintomático. Ante la posibilidad de una distonía sensible a la levodopa deberá siempre administrarse de inicio dosis bajas de levodopa e incrementarlas progresivamente hasta evidenciar eficacia clínica. En la distonía generalizada se emplea los anticolinérgicos orales como el trihexifenidil (6 a 40 mg/día)¹⁵ o la orfrenadina (200 a 600 mg/día) así como miorrelajantes (diazepan o baclofeno), benzodiazepinas (clonazepan) o antihistamínicos (difenhidramina). En las formas focales o segmentarias la primera elección la constituye la toxina botulínica.

REFERENCIAS

1. Fahn S, Marsden CD, Calne D. Classification and investigation of dystonia. En: Marsden CD, Fahn S (eds) *Movement Disorders 2*, England: Butterworths & Co; 1987:332-58.
2. Berardelli A, Rothwell JC, Hallett M, Thompson PD, Manfredi M, Marsden CD. The pathophysiology of primary dystonia. *Brain* 1998; 121:1195-212.
3. Jankovic J, Fahn S. Dystonic disorders. En: Jankovic J, Tolosa E (eds). *Parkinson's disease and movement disorders*, 2a. ed, Baltimore: Williams & Wilkins; 1993: 337-74.
4. Greene P, Kang UJ, Fahn S. Spread of symptoms in idiopathic torsion dystonia. *Mov Disord* 1995;10:143-52.
5. Tranchant C. Dystonies focales. *Rev Neurol (Paris)* 2000;156:1087-94.
6. Fish DR, Sawyers D, Allen PJ, Blackie J, Lees A, Marsden CD. The effect of sleep on the dyskinetic movements in Parkinson's disease, Gilles de la Tourette syndrome, Huntington's disease and torsion dystonia. *Arch Neurol* 1991;48:210-4.
7. Tolosa E, Marti MJ. Adult-onset idiopathic torsion dystonia. En: Watts R, Koller W (eds) *Movement disorders. Neurologic principles and practice*. New York: McGraw-Hill; 1997: 429-41.
8. Jedynak CP, Bonnet AM, Agid Y. Tremor and idiopathic dystonia. *Mov Disord* 1991; 3: 230-6.
9. Dauer W, Burke R, Greene P, Fahn S. Current concepts on the clinical features, aetiology and management of idiopathic cervical dystonia. *Brain* 1998; 121: 547-60.

10. Hallet M, Daroff RB. Blepharospasm: report of a workshop. *Neurology* 1996;46:1213-1218.
11. Boghen D. Apraxia of lid opening: a review. *Neurology* 1997;48:1491-3.
12. Tolosa E, Martí MJ. Blepharospasm-Oromandibular dystonia syndrome (Meige's syndrome): clinical aspects. En: Jankovic J, Tolosa E (eds). *Advances in Neurology*, vol 49, *Facial dyskinesias*; New York: Raven Press; 1988:73-84.
13. Salam-Adams M, Adams RD. Athetotic syndromes. En: Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans H (eds) *Handbook of Clinical Neurology*, vol 49 (5), Elsevier, 1986:440-74.
14. Torres L, Cosentino C, Suárez R. Pseudoatetosis por hemorragia bulboprotuberancial. *Rev Neurol* 2002 (en prensa).
15. Burke R, Fahn S, Marsden CD. Torsion dystonia: a double-blind, prospective trial of high-dosage trihexyphenidyl. *Neurology* 1986;36:160-4.

DEFINICIÓN

Se refiere al movimiento involuntario irregular, abrupto y rápido, sin propósito ni ritmo, espontáneo, errático, asincrónico, distribuido al azar y que varía de una parte del cuerpo a otra¹. Como la mayoría de movimientos involuntarios aumenta con la emoción y la concentración mental y puede disminuir parcialmente por la voluntad y el reposo así como desaparecer en el sueño.

El movimiento coreico compromete cualquier segmento corporal y usualmente es generalizado². Puede observarse como parte del desarrollo durante los primeros meses de vida y responde al proceso de maduración nerviosa. También puede observarse movimientos coreiformes bucolinguales en adultos mayores atribuibles al “envejecimiento” normal del sistema nervioso³.

El modelo de síndrome coreico es la enfermedad de Huntington, sin embargo la semiología de la corea en otras entidades es muy semejante.

CLASIFICACION

La corea puede clasificarse según múltiples variables como la forma de inicio, edad de presentación, evolución o etiología. Las causas más frecuentes de corea se muestran en la Tabla 1.

Tabla 1. Clasificación etiológica de la corea

• **Drogas**

- Neurolépticos clásicos (fenotiazinas, butirofenonas, etc)
- Estimulantes (anfetamina, cocaína, cafeína, aminofilina, teofilina, metilfenidato)
- Levodopa y agonistas dopaminérgicos (bromocriptina, pergolida)
- Anticonvulsivantes (fenitoína, fenobarbital, carbamazepina, valproato)
- Esteroides y anticonceptivos orales
- Opioides, antihistamínicos, antidepresivos tricíclicos, litio, isoniacida, digoxina, baclofeno

• **Desórdenes hereditarios**

Enfermedad de Wilson, neuroacantocitosis, enfermedad de Huntington, lipidosi (v.g. gangliosidosis GM₁ y GM₂), enfermedad de Joseph-Machado, coreoatetosis paroxística, mitocondriopatías, ataxia-telangiectasia, enfermedad de Hallervorden-Spatz, esclerosis tuberosa.

• **Desórdenes sistémicos**

Lupus eritematoso sistémico, insuficiencia renal, policitemia vera, insuficiencia hepática (degeneración hepatocerebral adquirida), enfermedad de Behcet, periarteritis nodosa, síndrome antifosfolipídico, artritis reumatoide.

• **Intoxicaciones**

Alcohol, manganeso, monóxido de carbono, talio, mercurio, organofosforados.

• **Desórdenes metabólicos**

Hipertiroidismo, hiper/hipoparatiroidismo, hiper/hiponatremia, hiper/hipoglicemia, hipocalcemia, hipomagnesemia, deficiencia de tiamina y niacina.

• **Infecciones**

Streptococos y postestreptococos (Sydenham), sarampión, toxoplasmosis, cisticercosis, herpes simple.

• **Desórdenes cerebrovasculares**

Infarto/hemorragia de ganglios basales, hematoma epi/subdural, malformación arteriovenosa.

• **Otros**

Esclerosis múltiple, enfermedad de Alzheimer, parálisis cerebral, kernicterus, corea senil, migraña, corea gravídica, trauma encefalocraneano.

EVALUACIÓN CLÍNICA

Salvo en los casos de corea aguda de causa vascular en donde los síntomas varían poco a lo largo de un tiempo dado, en las coreas progresivas al inicio los movimientos son erráticos, sin propósito y pueden ser difíciles de distinguir ya que son incorporados dentro de actos normales e intencionales. Puede confundirse con una excesiva y “apasionada” expresividad con muchas gesticulaciones faciales y de manos durante una conversación. Incluso en esta fase los pacientes no se dan cuenta de la presencia de estos movimientos. No es inusual que la corea se presente en un hemisuperior pudiendo permanecer como una hemicorea o generalizarse posteriormente. Asimismo puede presentarse paraquinesias que se definen como los movimientos semivoluntarios que ejecuta el paciente para incorporar al movimiento coreico y de esta manera ocultarlo o disimularlo.

Luego de un inicio insidioso y conforme progresa el desorden la corea se aprecia más claramente. Ya no se localiza solamente en cara y miembros superiores sino que se extiende, comprometiendo incluso la región axial. Esto genera una marcha característica, titubeante y con interrupciones debido a posturas intermitentes de extensión y flexión, e incluso problemas de estabilidad con caídas cada vez más frecuentes. Este tipo de alteración de la marcha está presente prácticamente en todos los casos de enfermedad de Huntington⁴. El movimiento voluntario se encuentra perturbado y en estadios avanzados, la corea puede ser muy incapacitante, llegando a interferir con la alimentación, el vestido o la marcha. Finalmente, los pacientes se postran y resultan incapaces de controlar los movimientos coreicos de miembros y de tronco, con disartria y emisión de ruidos nasales o guturales incomprensibles.

Cuando el movimiento coreico es muy amplio, violento y a predominio de las porciones proximales de los miembros se le denomina coreobalismo.

Es importante considerar al momento de efectuar el diagnóstico aspectos como: antecedentes familiares, edad de presentación, evolución del cuadro (aguda, subaguda o crónica), alteraciones neuropsiquiátricas asociadas, posibles enfermedades sistémicas concomitantes, etc.

El examen incluye la evaluación del paciente en reposo y relajado, sentado y si es posible también en decúbito. Se observan los movimientos coreicos especialmente en rostro, manos y pies. En rostro destacan los movimientos de elevación de cejas y periorales. Luego, someter al paciente a estrés mental pidiéndole que cuente de atrás hacia delante o realice sumas y restas. El solicitarle que estire los brazos hacia delante con las palmas hacia arriba permite visualizar movimientos coreicos leves en manos y dedos así como una impersistencia motriz que consiste en la incapacidad para mantener de manera invariable una postura o contracción sostenida por algún tiempo. Ocasionalmente pueden objetivarse posturas distónicas en la mano con una marcada concavidad dorsal de manos y dedos.

De igual manera, el solicitarle sacar la lengua y mantenerla protruida por algunos segundos o cerrar la mano sostenidamente en torno a los dedos del examinador así como el soltar repentinamente objetos asidos como vaso o platos revela la presencia de impersistencia motriz. El examen de la estación de pie y la marcha durante algunos metros, de ida y vuelta, permite objetivar la cadencia de los pasos, continuidad, giro, además de compromiso de tronco y abdomen.

Finalmente, no debe omitirse el estudio de los movimientos oculares especialmente los sacádicos así como un examen del tono muscular que podrá evidenciar una hipotonía generalizada en fases iniciales y una rigidez en fases avanzadas.

FORMAS CLÍNICAS

Enfermedad de Huntington

Enfermedad de etiología genética, transmitida de manera autosómica dominante con una penetrancia completa. Se caracteriza por una corea de inicio insidioso en la adultez de curso inexorablemente progresivo, generalizada, y que durante la evolución puede presentarse posturas distónicas o movimientos atetósicos sobretudo en miembros superiores (coreoatetosis) y en fases terminales puede predominar un síndrome rígido-hipoquinético. Además, la enfermedad de Huntington se acompaña de deterioro cognitivo hasta una demencia de tipo subcortical y disturbios psiquiátricos entre los que destacan la impulsividad, celotipia y delirio^{4,5}.

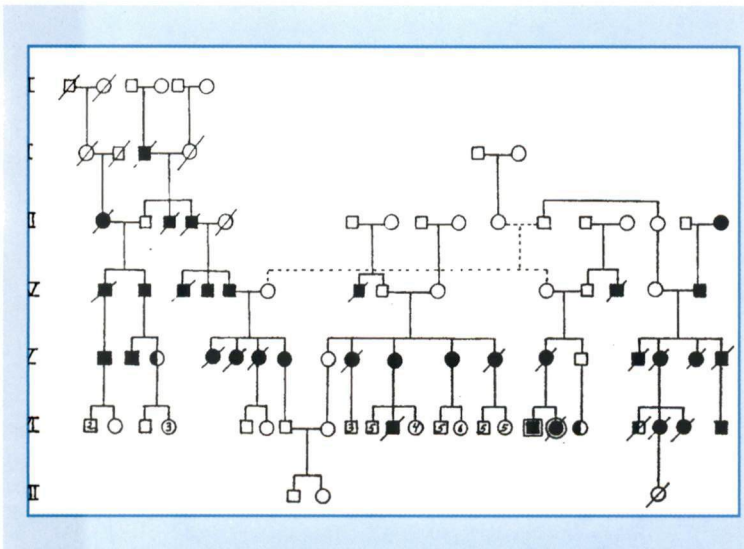


Figura 1. Árbol genealógico de una familia con enfermedad de Huntington
(Cortesía Dr. L. Torres)

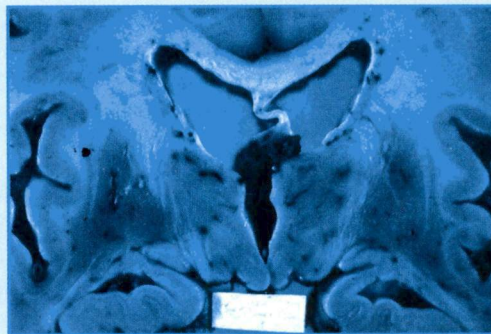


Figura 2. Marcada atrofia bicaudada en un paciente con enfermedad de Huntington. (Cortesía Dr. L. Torres)

Corea de Sydenham

Frecuente en niños y adolescentes, sobretodo del sexo femenino, en relación a la infección por el estreptococo del grupo A. Se presenta de manera insidiosa con una corea de inicio unilateral y posterior generalización en al menos 80% de casos. Se intensifica durante algunas semanas para luego remitir espontáneamente en pocos meses. Mínimo compromiso cognitivo o psiquiátrico salvo una considerable prevalencia de síntomas obsesivo-compulsivos⁶.

Corea gravídica

Es el síndrome coreico que se presenta durante el embarazo. Puede ser uni- o bilateral. Los estrógenos tendrían un rol precipitante del movimiento coreico sobre una lesión neuropatológica previa, subclínica y que podría ser de etiología reumática⁷. Frecuente con el primer embarazo y durante el primer trimestre. Otras causas son el lupus eritematoso sistémico y el síndrome antifosfolípido.

Neuroacantocitosis

Los síntomas se inician alrededor de la tercera década aunque abarca un amplio rango de edades. Se caracteriza por variados movimientos anormales que incluyen disquinesias bucolinguales y faciales, corea, distonía y parkinsonismo, además de convulsiones, amiotrofia, síntomas psiquiátricos y polineuropatía⁸. Los principales hallazgos de laboratorio son una elevación de la creatinfosfoquinasa, una atrofia de ambos núcleos caudados y la presencia de más de 15% de acantocitos.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Tics

Suelen empezar en la niñez, como en la corea de Sydenham pero los movimientos son más estereotipados que la corea, pueden localizarse solo en una región corporal como la craneofacial y pueden ser suprimidos por la voluntad.

Mioclonías

Son más rápidos que la corea y en ocasiones sensible a estímulos externos.

TRATAMIENTO

Deberá considerarse cuando la corea es lo suficientemente importante para comprometer las actividades motoras. Las drogas que mejor resultado brindan son las antidopaminérgicas del tipo haloperidol, tiaprida, sulpirida, clozapina y tetrabenazina⁹. Puede adicionarse benzodiazepinas del tipo clonazepam o diazepam o drogas gabaérgicas como el valproato de sodio o gabapentina¹⁰. En el caso de la enfermedad de Huntington el uso crónico de estas drogas deberá reconsiderarse periódicamente pues con la evolución de la enfermedad la intensidad de la corea tiende a disminuir.

REFERENCIAS

1. Weiner W, Lang A. Huntington's disease En: Weiner W, Lang A (eds) *Movement Disorders: a comprehensive survey*, New York: Futura Publishing Co; 1989:293-346.
2. Shoulson I. On chorea. *Clin Neuropharmacol* 1986;9 (Sup 2):585-99.
3. Kurlan R, Shoulson I. Differential diagnosis of facial chorea. En: Jankovic J, Tolosa E (eds). *Advances in Neurology*, vol 49, *Facial dyskinesias*; New York: Raven Press; 1988; 49: 225-37.
4. Quarrell O, Harper P. The clinical neurology of Huntington's disease. En: Harper P (ed), *Huntington's disease*. London: WB Saunders Company Ltd; 1991: 37-80.
5. Harper P. The natural history of Huntington's disease. En: Harper P (ed), *Huntington's disease*. London: WB Saunders Company Ltd; 1991: 127-39.
6. Swedo SE, Leonard HL, Schapiro MB, Casey BJ, Mannheim GB, Lenane M et al. Sydenham's chorea: physical and psychological symptoms of St. Vitus dance. *Pediatrics* 1993; 91: 706-13.
7. American Academy of Neurology. Chorea gravidarum. *Continuum: lifelong learning in neurology*, 2000; 6: 128-131
8. Hardie RJ, Pullon HWH, Harding AE, Owen JS, Pires M, Daniels GL et al. Neuroacanthocytosis. A clinical, haematological and pathological study of 19 cases. *Brain* 1991; 114: 13-49.
9. Girotti F, Carella F, Scigliano G et al. Effect of neuroleptic treatment of involuntary movements and motor performances in Huntington's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47: 848-52.
10. Cosentino C, Torres L, Cuba JM. Gabapentin for Huntington's disease. *J Neurol* 1996; 243 (Sup 2): 75-6.

DEFINICIÓN

Aunque el término balismo se atribuye a Kussmaul, fue Meyers quien la definió mejor como una serie de “actividades de músculos estriados más o menos extensa, vigorosa, rápidamente ejecutada con pobres patrones, no adaptativas y aparentemente sin propósito, de músculos apendiculares, troncales y/o faciocefálicos”¹.

El balismo es un inusual desorden del movimiento, con una incidencia mucho menor que la corea y comprende menos del 1% de pacientes evaluados en centros especializados en desórdenes del movimiento². Se caracteriza por movimientos involuntarios amplios, enérgicos, irregulares y de tipo rotatorios de segmentos proximales. Algunos autores consideran, sobretodo en la afectación unilateral, a la corea y al balismo como un *continuum*, es decir el hemibalismo sería una forma especialmente intensa de hemicorea y no existirían mayores diferencias semiológicas entre hemicorea y hemibalismo excepto por la violencia incrementada del movimiento y el mayor compromiso proximal observado en el balismo³.

ETIOLOGÍA

El balismo frecuentemente se asocia a lesiones del núcleo subtalámico contralateral conocido también como el síndrome del cuerpo de Luys⁴ (Figura 1). Sin embargo, puede resultar de lesiones en otras estructuras subcorticales como el núcleo cau-

dado, putamen y tálamo⁵. De hecho, se acepta que solo una minoría de casos se debe a compromiso del núcleo subtalámico. Asimismo, y de manera excepcional, se ha reportado compromiso subtalámico ipsilateral⁶. Se ha postulado una organización somatotópica del núcleo subtalámico en donde el daño de las porciones rostral, media y caudal afectaría respectivamente la cara, miembro superior y miembro inferior⁷.

En la mayoría de casos, el balismo se genera por lesión vascular sea isquémica o hemorrágica y menos frecuentemente por otras causas⁸. Destacan el trauma craneoencefálico⁹, infecciones difusas (v.g. encefalitis) o focales (v.g. tuberculomas), lesiones expansivas primarias o metastásicas, esclerosis múltiple, enfermedades neurodegenerativas y estados hiperosmolares¹⁰. Asimismo, toxoplasmosis cerebral asociada a SIDA¹¹. Ciertos medicamentos como levodopa, neurolépticos y otros, así como procedimientos quirúrgicos también han sido asociados al balismo y solo raramente se la ha relacionado a causa psicógena.

EVALUACIÓN CLÍNICA

El modo de inicio puede ser brusco como en las causas vasculares o insidioso como en las lesiones que ocupan espacio. En el primer caso la instalación del balismo puede ser inmediata o aparecer muy pocas semanas después. El antecedente de consumo de fármacos o la presencia de importantes factores de riesgo cardiovascular no deben dejar de evaluarse.

Debe examinarse al paciente en reposo, sentado o en decúbito, y luego emplear maniobras de activación o exacerbación como el cálculo aritmético. La maniobra de los brazos extendidos puede evidenciar un balismo de leve intensidad, así como la evaluación durante la estación de pie y la marcha. Los movimientos voluntarios en los segmentos afectados así como en los contralaterales pueden intensificar el balismo.

El movimiento bállico se caracteriza por ser amplio, enérgico, irregular y de tipo rotatorio de segmentos proximales. Difícilmente se puede suprimir de manera voluntaria, se incrementa con el estrés y con ciertos movimientos voluntarios como la marcha y difícilmente se atenúa con el reposo para si desaparecer durante el sueño. Generalmente se presenta como hemibalismo en el que puede predominar la afectación del miembro superior o inferior, además puede existir compromiso de la musculatura troncal que incluye cuello, rara vez se compromete el rostro. Excepcionalmente compromete ambos hemicuerpos (bibalismo o parabalismo) y también se ha reportado casos de monobalismo, es decir la afectación solo del miembro superior o inferior. No es infrecuente la asociación con otros movimientos anormales como la corea¹².

En relación al pronóstico del balismo, éste puede tener una evolución benigna hacia una remisión completa y espontánea; sin embargo, cuando el balismo es persistente y sobretodo severo puede ser tratado médicamente por espacio de algunas semanas a pocos meses.

TRATAMIENTO

El enfoque terapéutico del balismo es muy similar al de la corea, siendo los neurolépticos las drogas de primera elección. Otras drogas empleadas son el clonazepan y valproato de sodio. En casos refractarios se ha intentado alternativas quirúrgicas como la talamotomía, palidotomía o estimulación cerebral profunda con buenos resultados.

REFERENCIAS

1. Meyers R. Ballismus. En: Vinken PJ, Bruyn GW (eds) *Handbook of Clinical Neurology*, vol 6. Amsterdam: North Holland; 1968: 476-490.
2. Buruma OJ, Lakke JP. Ballismus. En: Vinken PJ, Bruyn GW, Klawans HL (eds) *Handbook of Clinical Neurology*, vol 49. Amsterdam: Elsevier; 1986: 369-80.
3. Dewey RB, Jankovic J. Hemiballism-hemichorea: clinical and pharmacological findings in 21 patients. *Arch Neurol* 1989;46:862-7.

4. Whittier JP. Ballism and the subthalamic nucleus (nucleus hypothalamicus; corpus Luysi). Review of the literature and study of thirty cases. *Arch Neurol Psychiatry* 1947;58:672-92.
5. Cosentino C, Torres L, Zevallos D, Cuba JM. Four cases of hemiballism without lesion in the subthalamic nucleus. *Mov Disord* 1996; 11 (Sup 1):52.
6. Borgohain R, Singh AK, Thadani R, Anjaneyulu A, Mohandas S. Hemiballismus due to an ipsilateral striatal haemorrhage: an unusual localization. *J Neurol Sci* 1995; 130:22-4.
7. Ohnishi J. Somatotopic lower monoballism following hemorrhage in the subthalamic nucleus. *Acta Neurol Scand* 1993;88:75-7.
8. Krauss J, Borremans J, Nobe F, Munding F. Ballism not related to vascular disease: a report of 16 patients and review of the literature. *Parkinsonism Related disorders* 1996; 2: 35-45.
9. Trelles JO, Rocca ED, Franco J, Sánchez C. Sobre un caso de hemibalismo de origen traumático. *Rev Neuropsiq* 1951; 14:78-90.
10. Díaz F. Hemibalismo – Corea. En: Díaz F (ed) *Parkinson y otras alteraciones del movimiento. Una puesta al día II*, Santiago de Chile: 1999: 31-9.
11. Del Carmen J, Vidal O. Corea y balismo como manifestación neurológica por toxoplasmosis en el SIDA. *Rev Per Neurol* 1995; 1:9-13.
12. Vidakovic A, Dragasevic N, Kostic V. Hemiballism: a report of 25 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:945-9.

DEFINICIÓN

El tic es probablemente el desorden del movimiento más pleomórfico. Consiste en un movimiento irresistible, repetitivo, sin propósito y estereotipado de algún grupo muscular que puede ser simple y rápido hasta complejas secuencias de movimientos. El tic puede ser motor o vocal¹. Puede ser fácilmente imitado y se confunde frecuentemente con movimientos o vocalizaciones normales. Existe aún cierta controversia sobre si el tic es estrictamente involuntario o posee un componente voluntario puesto que muchas veces el tic se realiza casi de manera irresistible y compulsiva para aliviar una sensación de tensión interior y de no hacerlo se incrementará esta ansiedad.

Tabla 1. Clasificación etiológica de los tics

- **Tics fisiológicos**
 - Manerismos, gestos, estereotipias, compulsiones, manipulación habitual del cuerpo
- **Tics patológicos**
 - Primarios (idiopáticos)
Tic motor o vocal transitorio, tic motor o vocal crónico, síndrome de Gilles de la Tourette
 - Secundarios (sintomáticos)
 - Exposición a: anticonvulsivantes, neurolépticos, levodopa, estimulantes, antibióticos, antidepresivos, litio, anticolinérgicos, monóxido de carbono, hipoglicemia
 - Lesiones del sistema nervioso: corea de Huntington, corea de Sydenham, encefalitis, neuroacantocitosis, enfermedad por priones, traumatismo craneal, ictus vascular, síndromes neurocutáneos, cromosomopatías, retardo mental

Tabla 2. Clasificación de tics según el DSM-IV³

• **Criterios diagnóstico para tic transitorio**

- Presencia de únicos o múltiples tics motores y/o vocales.
- Los tics ocurren muchas veces por día, casi todos los días por al menos cuatro semanas pero por no más de 12 meses consecutivos.
- El disturbo ocasiona marcada incomodidad o compromiso significativo en aspectos social, ocupacional u otro.
- Inicio antes de los 18 años
- Disturbo no ocasionado por los efectos fisiológicos directos de alguna sustancia (v.g. estimulantes) o por condiciones médicas generales (v.g. corea de Huntington o encefalitis postviral)
- Nunca se ha cumplido criterios para síndrome de Tourette o tic crónico

• **Criterios diagnóstico para tic crónico motor/vocal**

- Presencia de únicos o múltiples tics motores o vocales, pero no ambos, en algún momento del proceso.
- Los tics ocurren muchas veces por día, casi todos los días o intermitentemente a lo largo de un periodo mayor a un año, y sin un periodo mayor a tres meses consecutivos libre de tics.
- El disturbo ocasiona marcada incomodidad o compromiso significativo en aspectos social, ocupacional u otro.
- Inicio antes de los 18 años
- Disturbo no ocasionado por los efectos fisiológicos directos de alguna sustancia (v.g. estimulantes) o por condiciones médicas generales (v.g. corea de Huntington o encefalitis postviral)
- Nunca se ha cumplido criterios para síndrome de Tourette

• **Criterios diagnóstico para síndrome de Tourette**

- Presencia de múltiples tics motores y al menos un tic vocal en algún momento del proceso, aunque no necesariamente concurrentes.
- Los tics ocurren muchas veces por día, casi todos los días o intermitentemente a lo largo de un periodo mayor a un año, y sin un periodo mayor a tres meses consecutivos libre de tics.
- El disturbo ocasiona marcada incomodidad o compromiso significativo en aspectos social, ocupacional u otro.
- Inicio antes de los 18 años
- Disturbo no ocasionado por los efectos fisiológicos directos de alguna sustancia (v.g. estimulantes) o por condiciones médicas generales (v.g. corea de Huntington o encefalitis postviral)

CLASIFICACION

Los tics pueden ser clasificados en fisiológicos, como ciertos manierismos y gestos, y patológicos². Estos últimos pueden dividirse en primarios o idiopáticos (tics transitorios, crónicos y síndrome de Tourette) y secundarios o sintomáticos, también denominados touretismo y están relacionados a infecciones, intoxicaciones, enfermedades neurodegenerativas, etc.

EVALUACIÓN CLINICA

El **tic motor** se presenta como breves salvas de tics transitorios que comprometen la región cefálica, especialmente la cara. Suele iniciarse como un pestañeo frecuente de intensidad variable en la niñez con una progresión, según algunos autores, de tipo “rostro-caudal” en el tiempo. La variabilidad de tics motores es extremadamente amplia pues prácticamente cualquier acto motor voluntario puede emerger como un tic. Los tics motores pueden ser simples o complejos.

El tic motor simple es súbito, breve y sin ningún propósito siendo los más frecuentes el pestañeo, gesticulaciones faciales del tipo elevación de cejas, movimientos nasales, protrusión de labios o lengua y movimientos de miembros. Muchas veces, y en especial en pacientes jóvenes, la presencia de tics motores simples pasan inadvertidos por los mismos pacientes.

El tic motor complejo también es súbito aunque de una mayor duración, de tipo estereotipado y aparentemente con algún propósito. Algunos ejemplos son la realización de gesticulaciones faciales, giros, meneos y balanceos corporales o de cabeza, saltos, movimientos con manos y dedos, oler o tocar objetos, etc. El tic motor complejo suele presentarse posteriormente a la aparición del tic motor simple. No es inusual la presencia de ecopraxia que consiste en la imitación de actos motores de otras personas y la coprpraxia que es un tic motor complejo con connotación obscena⁴.

El **tic vocal o fónico** también puede ser simple o complejo y generalmente se presenta luego del inicio de los tics motores. Al igual que el tic motor, la posibilidad de tics vocales es extremadamente amplia con cualquier sonido con posibilidad de ser un tic vocal. El tic vocal simple es un sonido o ruido rápido, sin significado, tal como resoplar, emitir ruidos guturales, carraspeo, etc. El tic vocal complejo puede incluir sílabas, palabras o frases así como raros patrones de lenguaje con súbitos cambios en volumen, frecuencia y/o ritmo. El fenómeno de repetición inmediata como la ecolalia (repetir lo que dice otra persona) y palilalia (repetir lo que dice uno mismo) suele estar presente en estos pacientes. Una variante la constituye la coprolalia con contenido obsceno o al menos socialmente inapropiado.

Un elemento semiológico distintivo de los tics son los síntomas premonitorios sensitivos, ideatorios o somáticos que preceden al tic y que se manifiestan como una sensación de urgencia y necesidad de realizar un tic y que luego de expresado se aliviará^{1,5}.

Los tics pueden ser caracterizados semiológicamente por su localización anatómica, número, frecuencia, duración, intensidad y complejidad. Son muy variables en cuanto a localización. En un momento dado se presentan y posteriormente, en semanas o meses, desaparecerán siendo reemplazados por otros en regiones corporales diferentes. Este tipo de migración no se presenta en otros desórdenes del movimiento. Sin embargo, llegan a ser suprimidos de manera voluntaria durante un breve periodo de tiempo lo cual los distingue claramente de otros movimientos involuntarios como la corea o distonía. Luego de dicho periodo de represión forzada se genera una especie de fenómeno de rebote en donde el tic reaparece en salvas de mayor intensidad y frecuencia que lo habitual.

Empeoran en frecuencia o intensidad con la ansiedad, cólera, miedo y autoconciencia y cuando el paciente se encuentra en sitios públicos. Pueden reducirse durante la concentración mental o física, realización de pasatiempos agradables, síndrome febril, consumo de alcohol. Generalmente desaparecen durante el sueño⁶.

FORMAS CLINICAS

Tic motor transitorio

Frecuente en la niñez, con una prevalencia aproximada de 15% de niños, más frecuente en sexo masculino. Leves en intensidad y suelen ser de un solo tipo, por ejemplo pestañeo. Usualmente dura menos de un año.

Tic motor o vocal crónico

Suele ser dos o más tipos por un espacio de tiempo mayor a un año.

Síndrome de Gilles de la Tourette

Desorden neuropsiquiátrico crónico que se presenta en la niñez, usualmente hacia los cinco años de edad, caracterizado por tics y alteraciones emocionales y comportamentales del tipo impulsividad, deshinibición, obsesiones, compulsiones, hiperactividad, autoagresión o problemas de aprendizaje⁷. En general, los tics suelen pasar por etapas de incremento y de atenuación, y varían en repertorio. Inicialmente puede presentarse y desaparecer para posteriormente permanecer, incrementarse en intensidad y en variedad. Los tics vocales simples suelen empezar pocos años después del inicio de los tics motores. Tiene un carácter hereditario con una heterogeneidad clínica⁸.

Tic secundario o touretismo

Presencia de tics en relación a diferentes enfermedades neurológicas o neuropsiquiátricas adquiridas o congénitas o a la exposición a ciertas drogas⁹.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Los tics motores complejos pueden confundirse con disquinesias, coreas u otros desórdenes hiperquinéticos sin embargo la existencia de síntomas premonitorios, la no desaparición completa en el sueño, el tipo de migración corporal y temporal de los mo-

vimientos anormales y la supresibilidad voluntaria son datos semiológicos altamente indicativos de tics. Además es importante también precisar antecedentes familiares, forma de progresión y asociación con desórdenes del comportamiento. Si los tics son muy continuos y dejan de ser característicamente paroxísticos pueden confundirse con otras hiperquinesias^{8,10}.

TRATAMIENTO

La decisión de tratar los tics deberá basarse en si estos predominan sobre otros síndromes (hiperactividad, deficiencia atencional, desorden obsesivo-compulsivo, etc) y el grado de repercusión sobre la vida cotidiana del paciente¹¹. Las drogas más usadas y de mayor eficacia son los neurolépticos como la pimozida (1 a 4 mg), haloperidol (0,5 a 5 mg) o risperidona (1 a 3 mg). Estudios preliminares con neurolépticos atípicos (clozapina, olanzapina) brindan también resultados alentadores. Otras alternativas empleadas aunque de menor eficacia y mayores efectos secundarios son la clonidina, clonazepan, tetrabenazina, sulpirida y baclofeno.

Asimismo, el agonista dopaminérgico pergolida ha demostrado reducción en la severidad de los tics a dosis bastante inferiores a las que se usa en la enfermedad de Parkinson¹².

REFERENCIAS

1. Leckman J, King R, Cohen D. Tics and Tic Disorders. En: Leckman J, Cohen D (eds) *Tourette's Syndrome - Tics, Obsessions, Compulsions*, New York: John Wiley & Sons; 1999: 23-42.
2. Jankovic J. Diagnosis and classification of tics and Tourette syndrome. En: Chase T, Friedhoff A, Cohen D (eds) *Advances in Neurology*, vol 58, *Tourette syndrome: genetics, neurobiology and treatment*. New York: Raven Press 1992: 7-14.
3. Bruun RD, Budman CL. The natural history of Tourette syndrome. En: Chase T, Friedhoff A, Cohen D (eds) *Advances in Neurology*, vol 58, *Tourette syndrome: genetics, neurobiology and treatment*. New York: Raven Press 1992; 58: 1-6.
4. Cosentino C, Torres L, Cuba JM. Síndrome de Gilles de la Tourette: discusión a propósito de una casuística. *Rev Neuropsiq* 1994; 57: 236-42.

5. Kumar R, Lang AE. Secondary tic disorders. En: Jankovic J (ed) *Neurologic clinics - Tourette syndrome*. Philadelphia: W.A. Saunders Company; 1997: 309-31.
6. American Psychiatry Association. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders*, 4 ed, Washington DC; 1994.
7. Cardoso F, Veadó CC, de Oliveira JTA. Brazilian cohort of patients with Tourette's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60: 209-12.
8. Lang A. Clinical phenomenology of tics disorders selected aspects. En: Chase T, Friedhoff A, Cohen D (eds) *Advances in Neurology, vol 58, Tourette syndrome: genetics, neurobiology and treatment*. New York: Raven Press 1992: 25-32.
9. Lees A, Tolosa E. Tics. En: Jankovic J, Tolosa E (eds) *Parkinson's disease and movement disorders*, Baltimore: Williams & Wilkins; 1993: 329-35.
10. Towbin K, Peterson B, Cohen D, Leckman J. Differential diagnosis. En: Leckman J, Cohen D (eds) *Tourette's Syndrome - Tics, Obsessions, Compulsions*, New York: John Wiley & Sons; 1999: 118-39.
11. Singer H. Current issues in Tourette syndrome. *Mov Disord* 2000; 15: 1051-63.
12. Gilbert DL, Sethuraman G, Sine L, Peters S, Sallee FR. Tourette syndrome improvement with pergolide in a randomized, double-blind crossover trial. *Neurology* 2000; 54: 1310-5.

DEFINICIÓN

Contracción muscular originada en el sistema nervioso central, de naturaleza brusca, breve e involuntaria que generalmente ocasiona desplazamiento de segmentos o grupos musculares denominándose **mioclonía positiva**. La mioclonía compromete tanto músculos flexores como extensores y la activación anormal de los músculos resulta en un desplazamiento del segmento hacia cualquier dirección¹.

Puede ser también la interrupción breve, brusca e involuntaria de la actividad muscular durante el mantenimiento de una postura de un segmento corporal y que genera una pérdida de la actividad antigravitatoria de los músculos involucrados con el consecuente desplazamiento hacia abajo de dicho segmento. A esta última se la denomina **mioclonía negativa** y se evidencia como períodos de silencio en el estudio electromiográfico².

Las mioclonías se originan en casi cualquier estructura del sistema nervioso central y se pueden clasificar según su distribución corporal, patrón temporal de presentación, forma de inducción, etiología, etc. Sin embargo diversas mioclonías con características semiológicas parecidas pueden tener puntos de origen distintos. Por ello, resulta prioritario determinar inicialmente la característica semiológica de la mioclonía, luego identificar el sitio de origen y establecer la causa³.

CLASIFICACION

La clasificación según la localización de la lesión resulta de utilidad pues tiene implicancias fisiopatológicas además del origen de la mioclonía y su vía de propagación⁴.

- Cortical: la actividad anormal se origina en la corteza sensitivo-motora y desciende por el tracto piramidal a la médula espinal.
- Subcortical: se origina a cualquier nivel entre la corteza cerebral y la médula espinal, incluyendo al sistema reticular del tronco encefálico y la oliva bulbar.
- Espinal: pueden ser segmentarias afectando al segmento(s) muscular correspondiente a la lesión, pero también puede originarse en las vías propioceptivas afectando predominantemente músculos axiales toracoabdominales. La descarga mioclónica se presenta en reposo, y es a veces desencadenada por estímulos, en forma de salvas repetitivas. El patrón de difusión de la descarga es ascendente y descendente a partir del nivel medular donde se origina.

ETIOLOGÍA

Según la etiología las mioclonías pueden clasificarse en cuatro categorías (Tabla 1):

- Fisiológica: ocurre en individuos sanos sin anormalidades en el examen neurológico. Genera mínima o ninguna discapacidad.
- Esencial: presencia solo de mioclonías como anormalidad neurológica pero que ocasiona cierta discapacidad. Existen formas esporádicas y familiares.
- Epiléptica: La mioclonía puede ser la principal manifestación de una epilepsia idiopática⁵.
- Sintomática: acompaña a enfermedades varias del sistema nervioso como encefalopatías tóxicas y metabólicas, gangliosidosis, enfermedad de Alzheimer o Creutzfeldt-Jakob, entre otras.

Tabla 1. Clasificación etiológica de las mioclónias.

- **Mioclónia fisiológica**
 - Sueño, postejercicio, hipo, mioclónia infantil benigna, ansiedad
- **Mioclónia esencial**
 - Formas hereditaria y esporádica
 - Movimientos periódicos del sueño
- **Mioclónia epiléptica**
 - Epilepsia mioclónica astática (Lennox-Gastaut)
 - Epilepsia mioclónica criptogénica (Aicardi)
 - Epilepsia mioclónica familiar benigna
- **Mioclónias benigna de la infancia y espasmos infantiles**
 - Epilepsia parcial continua
- **Mioclónia sintomática**
 - Trauma, DCV, tumor, posthipóxica,
 - Encefalopatía viral (Panencefalitis esclerosante subaguda) y a priones (Creutzfeldt-Jakob),
 - Encefalopatía metabólica (insuficiencia hepática y renal, hipoglicemia, hiponatremia)
 - Encefalopatía tóxica (bismuto, metales pesados, ácido valproico, vigabatrina, trazodona, carbamazepina, fenitoína),
 - Enfermedades de Alzheimer, Huntington, Wilson y a cuerpos de Lafora, lipidosis y lipofuscinosis.

EVALUACIÓN CLÍNICA

Ambos tipos de mioclónia, positiva y negativa, pueden coexistir en un mismo paciente y en un mismo grupo muscular pero es posible diferenciarlas clínicamente. La mioclónia positiva puede desencadenarse por estímulos externos como estiramiento de un músculo o hincando la piel con un alfiler. Estos estímulos suelen desencadenar salvas de mioclónias. De otro lado, al solicitarle al paciente que apriete con la mano los dedos del examinador, la mioclónia negativa se manifiesta con una breve y sutil pausa de la actividad muscular tónica.

El paciente debe ser evaluado inicialmente en reposo y sentado en una habitación cómoda y sin ruido para evidenciar mioclonías de presentación espontánea; luego se provoca un estímulo externo auditivo (v.g. golpe de palmas sin que se percate el paciente), visual y táctil (con la punta de un alfiler o el pulpejo del dedo) para evocar mioclonías reflejas⁶; además se solicita la realización de algún movimiento voluntario para las mioclonías de acción. Finalmente a través del mantenimiento de una postura (v.g. brazos extendidos) se podrá evaluar la presencia de mioclonías negativas.

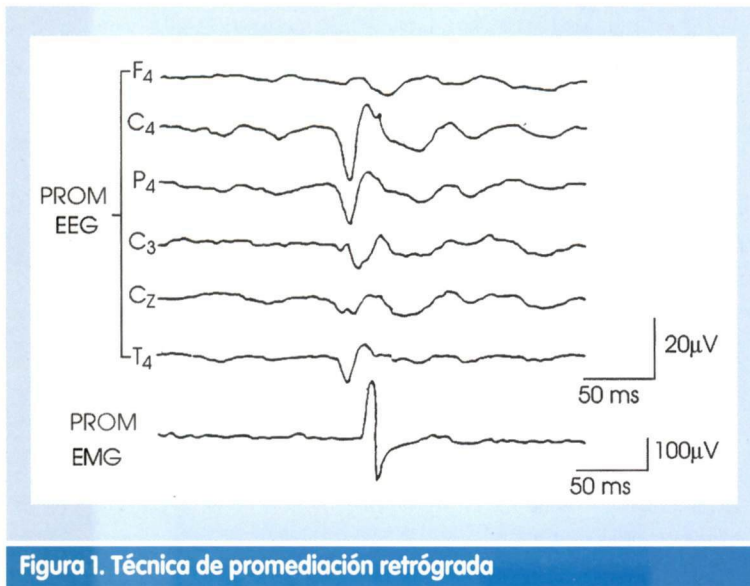
Las mioclonías pueden ser repetitivas y rítmicas, como en las mioclonías palatina y espinal, o impredecibles y arrítmicas. Cuando se examina dos segmentos y las mioclónicas coinciden en el tiempo se las denomina sincrónicas. Para algunos, estas formas repetitivas y rítmicas de mioclonías debieran corresponder a la categoría de temblor.

En relación a la región corporal afectada tenemos que las mioclonías pueden afectar un solo grupo muscular (focal), muchos grupos musculares en regiones corporales no contiguas (multifocal), una región particular (segmentaria) y múltiples segmentos musculares contiguos (generalizada).

ROL DE LA ELECTROFISIOLOGÍA

La electromiografía (EMG) y la electroencefalografía (EEG) pueden separar a la mioclonía de otros desórdenes y distinguir las diferentes formas de mioclonías. Para ello se dispone de tres técnicas.

La primera técnica consiste en registrar la actividad EMG de los músculos comprometidos en el movimiento, definir la duración de la actividad muscular y la relación entre músculos agonistas y antagonistas.



Una segunda técnica consiste en registrar la actividad EEG en el momento de la descarga mioclónica. Algunos tipos de mioclonía se relacionan con un evento EEG y presentan patrones definidos. Al no ser fácil de identificar dichos patrones directamente del registro EEG es necesario promediar la actividad EEG relacionada con el momento de la descarga EMG. Puesto que el interés se centra principalmente en la actividad EEG que precede a la descarga muscular, el trazado se promedia hacia atrás en el tiempo desde el inicio de la mioclonía (*back-averaging* o promediación retrógrada) (Figura 1).

Y una tercera técnica es evaluar la actividad mioclónica desencadenada por algún reflejo, estímulo eléctrico de algún nervio periférico o estímulos auditivos o visuales⁷ (Tabla 2).

Tabla 2. Características electrofisiológicas de las mioclonías

Tipo	Característica clínica	Descarga EMG	Correlación EEG-EMG
Cortical	Focal y distal Multifocal Acción, refleja	10-50 ms Activación descendente	Onda focal EEG precede a la mioclonía por una latencia corta
Subcortical	Generalizada Espontánea, generalizada-refleja (reticular)	> 100 ms Hacia el TE y ME	Ningún potencial EEG que precede a la mioclonía
Cortico-subcortical	Multifocal y/o generalizada	10-100 ms Cocontracción	Onda bilateral que precede a la mioclonía por varios ms
Espinal	Segmentaria/focal Espontánea Rítmica	> 100 ms Sincrónico	Ninguna correlación

TE: tronco encefálico. ME: médula espinal. ms: milisegundo

FORMAS CLÍNICAS

Mioclonía focal

La contracción muscular que compromete a un pequeño grupo muscular puede ser rítmica o irregular en el tiempo. La forma rítmica tiende a ser continua y sin cambios e independiente de la situación de reposo, acción, vigilia o sueño. Este tipo de mioclonía suele originarse en una pequeña área de la corteza, tronco encefálico o médula espinal. La mioclonía focal de origen **cortical** suele comprometer distalmente pocos grupos musculares de algún miembro, flexores más que extensores, se desencadena de manera espontánea o refleja por estímulos sensitivos somestésicos (hincar con alfiler o tocar suavemente con pulpejo de dedo). Cuando se presenta una mioclonía focal cortical de manera espontánea, continua, frecuente y con cierta ritmicidad se la denomina epilepsia parcial continua (síndrome de Kojewnikow). La mioclonía **espinal** es sobretodo rítmica, espontánea y persiste durante el sueño, comprometiéndose generalmen-

te un miembro inferior, el tronco o ambos miembros inferiores. En la mioclónia **palatina**, denominada también temblor palatino, los movimientos rítmicos del paladar blando son uni- o bilaterales, presentan una frecuencia de 1 a 3 Hz, persisten durante el sueño y pueden comprometer músculos adyacentes como extraoculares, lengua, laringe, cara, cuello y diafragma y ser sincrónicos entre ellos. Cuando la mioclónia palatina se acompaña de un clic auditivo corresponde a la forma esencial, mientras que las formas secundarias no presentan este clic y se asocian a anomalías de la oliva bulbar⁸.

Mioclónia multifocal

Aunque cada contracción mioclónica es focal, éstas pueden presentarse en diferentes regiones del cuerpo. Suelen tener un origen cortical y se pueden presentar de manera espontánea, asociada a un estímulo sensitivo y/o durante la acción. En la enfermedad de Alzheimer, atrofia multisistémica o encefalopatías metabólicas se presenta mioclónias de acción de poca amplitud y múltiple localización (minipolimioclonías).

Mioclónia generalizada

Cada contracción afecta una región corporal extensa. Puede desencadenarse por estímulos externos y agravarse por la acción. Se origina en el tronco encefálico y se la denomina mioclónia reticular refleja. La mioclónia compromete mayormente músculos proximales y flexores que distales y extensores⁹.

Síndrome de Lance-Adams

Es el síndrome mioclónico crónico subsecuente a una encefalopatía hipóxica. Se caracteriza por mioclónias multifocales desencadenadas por la acción y en menor grado por estímulos sensitivos¹⁰ mientras que en reposo estas casi no se presentan. Los pacientes portadores de este síndrome presentan una gran incapacidad para realizar actos motores como caminar, hablar o incluso deglutir debido a la severidad de las mioclónias¹¹.

Síndrome de Ramsay-Hunt

Se presenta en enfermedades progresivas que cursan con un síndrome atáxico, y en menor grado, una demencia o epilepsia como las degeneraciones espinocerebelosas, encefalopatía mitocondrial o enfermedad celiaca.

Mioclonía propioespinal

Se origina frecuentemente por lesión cervical. La mioclonía condiciona una flexión axial de cuello, tronco y caderas. Puede presentarse espontáneamente, sobretodo en posición decúbito, o ser producidas por estímulos somestésicos. El foco espinal genera un reclutamiento de segmentos rostrales y caudales, característico de este desorden.

Asterixis

Forma de mioclonía negativa caracterizada por súbitas y breves interrupciones en la actividad de los músculos encargados del mantenimiento de una postura. Se evidencia al mantener los brazos estirados hacia delante y manos en dorsiflexión (Figura 2). Electrofisiológicamente se objetiva breves periodos de silencio al EMG de una duración de 50 a 200 ms (Figura 3).

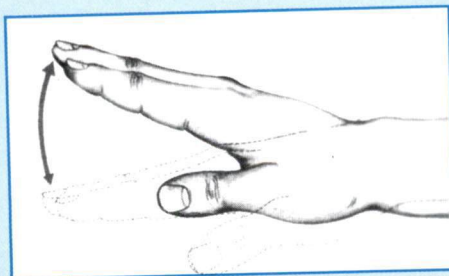


Figura 2. Asterixis

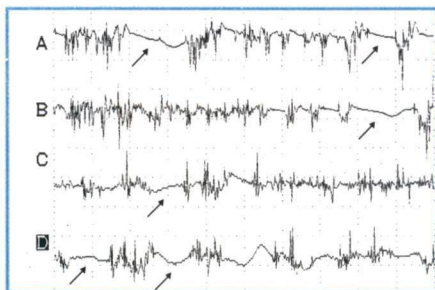


Figura 3. Registro EMG de asterixis. Las flechas indican el cese de actividad muscular. (Cortesía: Dr. L. Crovetto)

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Debe diferenciarse con otras hiperquinesias en donde también se presenten contracciones súbitas de miembros o generalizadas¹². El temblor puede confundirse con un asterixis marcado, el espasmo hemifacial con una epilepsia parcial continua de una hemicara, los tics con una mioclonía esencial o con formas multifocales, y finalmente con una distonía o corea.

TRATAMIENTO

Debido a las múltiples etiologías, a la variabilidad de lesiones anatómicas y al poco conocimiento de los sustratos bioquímicos subyacentes, el tratamiento es relativamente empírico llegando incluso en muchas ocasiones a preferirse la politerapia.

Las drogas más usadas son los antiepilépticos con propiedades gabaérgicas como el valproato de sodio (500 a 2500 mg/día), el clonazepan (3 a 10 mg/día) así como el piracetam (5 a 10 g/día). Estas drogas brindan mejor respuesta en las mioclonías corticales¹³. Las drogas serotoninérgicas como el 5-hidroxitriptófano (200 a 1500 mg/día) son útiles en la mioclonía de acción posthipóxica.

La mioclonía negativa no cuenta con un tratamiento eficaz.

REFERENCIAS

1. Obeso J, Artieda J, Burleigh A. Clinical aspects of negative myoclonus. En: Fahn S, Hallet M, Luders H, Marsden CD (eds) *Negative motor phenomena: Advances in Neurology*. Vol 67. New York: Lippincott-Raven; 1995: 1-7.
2. Young RR, Shahani BT. Asterix: one type of negative myoclonus. En: Fahn S, Marsden CD, Van Woert M (eds) *Myoclonus: Advances in Neurology*. Vol 43. New York: Raven Press; 1986: 137-56.
3. Weiner WJ, Lang AE. Myoclonus and related syndromes. En: Weiner WJ, Lang A (eds) *Movement disorders: a comprehensive survey*. New York: Futura Publishing Co; 1989: 457-529.
4. Artieda J. Catalogación neurofisiológica de las mioclonías. *Rev Neurol* 1999; 28: 272-7.
5. Delgado Escueta A, Serratosa JM, Medina MT. Myoclonic seizures and progressive myoclonus epilepsy syndromes. En: Wyllie E (ed) *The treatment of epilepsy: principles and practice*, 2 ed. Baltimore: Williams & Wilkins; 1996: 467-83.
6. Obeso J, Rothwell JC, Marsden CD. The spectrum of cortical myoclonus – from focal reflex jerks to spontaneous motor epilepsy. *Brain* 1985; 108: 193-224.
7. Obeso J, Artieda J, Marsden CD. Different clinical presentations of myoclonus. En: Jankovic J, Tolosa E (eds) *Parkinson's disease and Movement Disorders*, 2 ed, Baltimore: Williams & Wilkins; 1993: 315-28.
8. Deuschl G, Toro C, Hallett M. Symptomatic and essential palatal tremor 2. Differences of palatal movements. *Mov Disord* 1994; 9: 676-8.
9. Hallett M, Chadwick D, Adam J, Marsden CD. Reticular reflex myoclonus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1977; 40: 253-64.
10. Lance JW, Adams RD. The syndrome of intention or action myoclonus as a sequel to hypoxic encephalopathy. *Brain* 1963; 86: 111-36.
11. Fahn S. Posthypoxic action myoclonus: literature review update. Fahn S, Marsden CD, Van Woert M (eds) *Myoclonus: Advances in Neurology*. Vol 43. New York: Raven Press. 1986: 157-69.
12. Abbasi S, Velickovic M, Brin M. Myoclonus. *The Neurologist* 2001; 7: 171-9.
13. Obeso J, Artieda J, Rothwell JC, Day BL, Thompson PD, Marsden CD. The treatment of severe action myoclonus. *Brain* 1988; 112: 765-77.

ESPASMO HEMIFACIAL

9

DEFINICIÓN

Se refiere a la contracción involuntaria, episódica y unilateral de los músculos faciales dependientes del sétimo nervio craneal comprometiendo la mitad superior e inferior del rostro.

La edad de inicio comprende un rango amplio que va desde los 17 a los 70 años con un promedio de 45 años, con una ligera predominancia del sexo femenino y una discreta predilección por la hemicara izquierda¹.

ETIOLOGIA

En las formas denominadas idiopáticas, la neuroimagenología muchas veces revela la compresión o al menos el contacto de un vaso sanguíneo anómalo de la fosa posterior, usualmente la arteria cerebelosa anteroinferior sobre el nervio facial a nivel de su emergencia y en donde se juntan la mielina central y periférica² (Figura 1).

Existen varias hipótesis que tratan de explicar el origen del espasmo facial³ pero la más aceptada sostiene que esta irritación local del nervio facial generaría una excitación ectópica espontánea con potenciales de acción que generan despolarización tanto hacia el músculo (ortodrómica) como hacia el núcleo (antidrómica) ocasionando una reorganización de la maquinaria neuronal al interior del núcleo del facial⁴. Por lo tanto, el espasmo hemifacial es considerado como un desorden del movimiento inducido periféricamente debiendo ser clasificado como una mioclonía⁵.



Figura 1. Relación emergencia del nervio facial y vaso sanguíneo

EVALUACION CLINICA

El espasmo hemifacial suele iniciarse en la etapa adulta con contracciones alrededor de un ojo pudiendo confundirse inicialmente con fasciculaciones o mioquimias palpebrales. Este compromiso del orbicular de los ojos se inicia en párpado superior y luego en el inferior. Posteriormente se compromete mejilla y labio superior para finalmente comprometer toda la hemicara generando el cierre de un ojo y la retracción del ángulo de la boca, inclusive con compromiso del platismo (Figura 2).

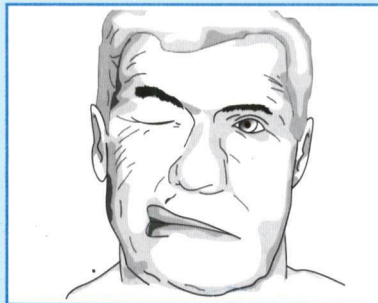


Figura 2. Espasmo hemifacial derecho

Las contracciones son clónicas, irregulares, indoloras y no predecibles aunque ocasionalmente pueden presentar cierta ritmicidad. La frecuencia y severidad de las contracciones varían continuamente y puede pasar varios minutos sin contracción alguna y luego presentarse en salvas o paroxismos pudiendo llegar a convertirse en contracciones tónicas prolongadas y sincrónicas de todos los músculos de la hemicara. En estos casos, el cierre por varios segundos o minutos de un ojo compromete la visión binocular de los pacientes.

Las contracciones del espasmo hemifacial pueden desencadenarse por estrés, ansiedad o fatiga así como por movimientos voluntarios de músculos faciales como al hablar o comer. Se atenúan con la relajación y frecuentemente persisten durante el sueño aunque de manera menos intensa y frecuente⁶.

Cuando el espasmo no es muy pronunciado o frecuente debe indicársele al paciente realizar movimientos enérgicos como cerrar fuertemente los ojos durante algunos segundos y luego abrirlos o mostrar los dientes, de esta manera puede desencadenarse contracciones.

Rara vez es bilateral y en estos casos se inicia siempre en una hemicara para luego comprometerse la otra⁷. En esta forma clínica las contracciones no son simétricas ni sincrónicas y aunque los síntomas son similares a las formas unilaterales la incapacidad funcional es evidentemente más severa. El diagnóstico diferencial del espasmo hemifacial bilateral debe hacerse con blefaroespasmo, sincinesias, tics o síndrome de Meige. Se ha descrito algunos casos familiares de EHF⁸. En casos crónicos puede encontrarse una discreta paresia facial.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Sincinesias

Usualmente se instalan luego de una parálisis facial periférica. Casi indistinguibles clínicamente de un espasmo hemifacial pues ambas generan contracciones simultáneas de la hemicara. El antecedente de una parálisis facial periférica previa así como el estudio neurofisiológico del reflejo de parpadeo son fundamentales.

Mioquimia facial

Se manifiesta por movimientos fasciculares localizados usualmente en párpados, de naturaleza benigna y transitoria aunque puede estar asociado a lesiones estructurales del tronco cerebral. El reflejo de parpadeo es normal y la EMG revela descargas espontáneas y rítmicas a intervalos más o menos regulares.

Crisis motora focal

Puede involucrar una hemicara con movimientos repetitivos de la misma con o sin compromiso de algún miembro superior u ojos. Se asocia con alteraciones en EEG debido a lesión cortical focal.

Tétanos cefálico

Consiste en una forma rara del tétanos generalizado y se caracteriza por la presencia de trismus y parálisis de uno o más nervios craneales usualmente posterior a una herida craneal⁹.

TRATAMIENTO

El manejo farmacológico con drogas como carbamazepina o benzodiazepinas resulta en una nula o mediocre eficacia además de la presencia de marcados efectos secundarios. Por ello, dos alternativas terapéuticas deben destacarse; la primera es la aplicación de toxina botulínica en los músculos hiperactivos dependientes del sétimo nervio craneal correspondiente. La dosis usual es de 50 a 75 U repartidas en varios puntos de aplicación apreciándose un beneficio desde la primera semana y que puede durar al menos tres meses¹⁰.

La otra alternativa es la descompresión microquirúrgica del vaso anómalo que interactúa con el VII nervio craneal con buenos resultados¹¹ aunque obviamente con mayores riesgos y efectos secundarios en comparación con la aplicación de toxina botulínica.

REFERENCIAS

1. Torres L, Cosentino C, Zevallos D, Mendoza G. Espasmo hemifacial: consideraciones clínico-epidemiológicas a propósito de 188 casos. *Rev Per Neurol* 2000; 6: 4-8.
2. Barker FG, Jannetta PJ, Bissonette DJ, Shields PT, Larkins MV, Jho HD. Microvascular decompression for hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1995;82:201-10.
3. Digre K, Corbett J. Hemifacial Spasm: Differential diagnosis, mechanism and treatment. En: Jankovic J, Tolosa E (eds) *Facial dyskinesias. Advances in Neurology*, vol 49; New York: Raven Press, 1988: 151-76.
4. Nielsen VK. Electrophysiology of the facial nerve in hemifacial spasm: ectopic/ephaptic excitation. *Muscle Nerve* 1985; 8: 545-55.
5. Marsden CD. Peripheral movement disorders. En: Marsden CD, Fahn S (eds) *Movement Disorders 3*. Oxford: Butterworth-Heinemann; 1994: 406-17.
6. Montagne P, Imbriaco A, Zucconi M, et al. Hemifacial spasm in sleep. *Neurology* 1986; 36: 270-3.
7. Tan EK, Jankovic J. Bilateral hemifacial spasm: a report of five cases and a literature review. *Mov Disord* 1999; 14: 345-9.
8. Micheli F, Scorticati MC, Gatto E, Cersosimo G, Adi J. Familial hemifacial spasm. *Mov Disord* 1995; 9: 330-2.
9. Torres L, Cosentino C, Peralta A. Tétanos cefálico: reporte de dos casos. *Rev Per Neurol* 1999; 5: 80-1.
10. Cosentino C, Torres L. Eficacia de la toxina botulínica en espasmo hemifacial. *Diagnóstico* 1999; 38 (4): 182-4.
11. Barker FG, Jannetta PJ, Bissonette DJ et al. Microvascular decompression for hemifacial spasm. *J Neurosurg* 1995; 82: 201-10.

DISQUINESIAS PAROXÍSTICAS

10

DEFINICION

Se define como un raro y heterogéneo grupo de síndromes que se manifiestan con episodios o ataques de movimientos anormales involuntarios, usualmente del tipo coreico, distónico y/o bállico sin compromiso de la conciencia y que aparecen sobre un funcionamiento motor normal previo y posterior a cada ataque¹.

ETIOLOGIA

Existen formas idiopáticas y secundarias. Las idiopáticas o primarias son de carácter hereditario con una transmisión autosómica dominante y cuyos genes han sido ya identificados en muchos casos. Las formas secundarias aparecen como consecuencia de un daño estructural en el sistema nervioso central¹. Entre ellas se encuentran la esclerosis múltiple, desorden cerebrovascular, trauma craneal, así como desórdenes metabólicos tales como hipoglicemia, hiperglicemia, hipoparatiroidismo, tirototoxicosis.

Se ha reportado asociación con parálisis cerebral o calcificación de ganglios basales², encefalitis por virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y síndrome de Behcet. Las lesiones estructurales desmielinizantes o vasculares pueden afectar diferentes estructuras como tálamo, putamen, cápsula interna, bulbo³ y médula espinal⁴.

CLASIFICACION

Las disquinesias paroxísticas son genética y clínicamente heterogéneas y aunque existen clasificaciones previas recientemente hasta siete formas clínicas^{5,6} siendo las más frecuentes la disquinesia paroxística cinesigénica y la distonía paroxística nocinesigénica. Otras formas son la disquinesia paroxística inducida por el ejercicio, disquinesia paroxística nocturna hipnogénica, coreoatetosis paroxísticas y espasticidad, coreoatetosis paroxística y convulsiones infantiles y la disquinesia paroxística inducida por el ejercicio asociada a epilepsia rolándica y calambre de la escritura.

EVALUACIÓN CLÍNICA

En general, los desórdenes del movimiento pueden clasificarse en continuos y paroxísticos. Son movimientos continuos el temblor, corea, atetosis, mioclonías o distonía. Son paroxísticos los tics, estereotipias, mioclonías de acción, hipereplexias y las diversas formas clínicas de disquinesias paroxísticas.

Por lo poco frecuente de las disquinesias paroxísticas estas resultan difíciles de reconocer más aún si no pueden ser presenciadas por el examinador ya que además suelen ser breves corriendo el riesgo de ser interpretado como psicogénicas.

Aunque existe una gran variabilidad semiológica de los distintos tipos de disquinesias paroxísticas de manera general se acepta que, al menos en las formas primarias o genéticamente determinadas, el examen neurológico entre cada ataque es normal.

Los ataques pueden durar de algunos segundos a varios minutos y pueden repetirse numerosas veces en un día. Pueden presentarse de manera espontánea, en relación a un movimiento voluntario súbito, hiperventilación, ejercicio e incluso el sueño. Factores como el embarazo o la hormonoterapia de reemplazo⁷ pueden acentuarla. Los ataques pueden ser generalizados, compro-

meter un hemicuerpo o incluso solo una región. Semiológicamente las disquinesias pueden corresponder a movimientos o posturas distónicas, corea o balismo o incluso la combinación de ellos. Suelen ocasionar dolor y la conciencia permanece inalterada.

Una detallada anamnesis, un completo examen clínico y sobre todo un registro en video permiten el diagnóstico de disquinesia paroxística. El registro de video-EEG así como un EEG convencional en los periodos intercríticos permitirá diferenciarlas de ciertas formas de epilepsia. Debiera solicitarse también estudios metabólicos como perfil tiroideo, calcio y glucosa séricos. La neuroimagenología encefálica y/o medular resulta de utilidad en las formas secundarias.

FORMAS CLINICAS

Disquinesia paroxística cinesigénica (DPC)

Constituye la forma más frecuente de disquinesias paroxísticas. Se caracteriza por la presencia de episodios breves y súbitos de movimientos involuntarios del tipo distónico, coreico, atetósico e incluso bállico o combinaciones de algunas de ellas. Se desencadenan por movimientos voluntarios bruscos luego de un periodo en reposo y los ataques pueden durar algunos segundos hasta un minuto. Suele existir un periodo refractario luego de cada ataque en el que un movimiento voluntario no podrá desencadenar otro ataque. Pueden presentarse hasta más de cien ataques por día. Un aura sensitiva puede preceder los ataques. A veces, se puede suprimir o abortar los ataques al detener o suavizar la intensidad del movimiento voluntario. Los ataques pueden ser generalizados, hemicorporales o segmentarios. Puede comprometerse transitoriamente el habla debido a la contracción distónica de cara y mandíbula. No se acompaña de compromiso de la conciencia⁸.

Existen formas hereditarias, transmitidas mayormente de manera autosómica dominante y formas secundarias a lesiones estructurales o trastornos metabólicos aunque clínicamente son casi indistinguibles. Las formas primarias se presentan, en promedio a los 8 o 9 años⁹ con un rango entre algunos meses de vida hasta los 18 años con una prevalencia mayor en hombres y más del 50% corresponden a formas familiares. La frecuencia e intensidad de los ataques suelen disminuir con los años.

Disquinesia paroxística no cinesigénica (DPNC)

Se transmite de manera autosómica dominante. Se presenta en la niñez o adultez temprana y predomina en el sexo masculino. Los ataques no son inducidos por movimientos bruscos y son menos frecuentes que en la DPC. Algunos factores precipitantes son el alcohol, fatiga, cafeína, té, estrés y ansiedad. Se inicia con un ataque en una extremidad para luego generalizarse comprometiéndolo incluso la cara. Dura varios minutos a algunas horas siendo un elemento diferenciador con la DPC. Los movimientos anormales se presentan principalmente en la forma de distonía y en menor proporción como coreoatetosis o balismo. Pueden estar precedidos de manifestaciones sensitivas¹⁰.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Aunque por sus características semiológicas puede interpretarse como ciertos síndromes el carácter paroxístico obliga a diferenciarlas de la distonía dopasensible, ataxias paroxísticas, crisis convulsivas y pseudocrisis, tics e incluso movimientos psicógenos.

TRATAMIENTO

Las drogas antiepilépticas como la fenitoína, valproato, carbamazepina y fenobarbital generan una mejoría importante en la frecuencia, duración e intensidad de las crisis en la DPC. Las dosis empleadas usualmente son menores a las dosis anticonvulsivantes convencionales.

En el caso de la DPNC, es importante evitar los factores precipitantes como el alcohol o la cafeína pues la mayoría de antiépilépticos no brindan mayor beneficio salvo el clonazepan y gabapentina.

REFERENCIAS

1. Sethi K. Paroxysmal dyskinesias. *The Neurologist* 2000; 6: 177-85.
2. Micheli F, Fernandez-Pardal M, Casas-Paera I, Giannaula R. Sporadic paroxysmal dystonic choreoathetosis associated with basal ganglia calcifications. *Ann Neurol* 1986; 20: 250.
3. Riley D. Paroxysmal kinesigenic dystonia associated with a medullary lesion. *Mov Disord* 1996; 11: 738-40.
4. Cosentino C, Torres L, Flores M, Cuba JM. Paroxysmal kinesigenic dystonia and spinal cord lesion. *Mov Disord* 1996; 11: 453-5.
5. Demirkiran M, Jankovic J. Paroxysmal dyskinesias: clinical features and classification. *Ann Neurol* 1995; 38: 571-9.
6. Vidailhet M. Paroxysmal dyskinesias as a paradigm of paroxysmal movement disorders. *Curr Opin Neurol* 2000; 13: 457-62.
7. Cersosimo MG, Micheli F. Paroxysmal dyskinesia and gonadal sex hormones. *Mov Disord* 1999; 14: 876-7.
8. Bathia K. Paroxysmal dyskinesias. *J Neurol* 1999; 246: 149-55.
9. Nagamitsu S, Matsuishi T, Hashimoto K, Yamashita Y, Aihara M, Shimizu K, et al. Multicenter study of paroxysmal dyskinesias in Japan-clinical and pedigree analysis. *Mov Disord* 1999; 14: 658-63.
10. Fahn S. The paroxysmal dyskinesias. En: Marsden CD, Fahn S (eds) *Movement Disorders* 3. Great Britain: Butterworth-Heinemann Ltd. 1994: 310-45.

SÍNDROME DE PIERNAS INQUIETAS

11

DEFINICIÓN

El síndrome de piernas inquietas (SPI) es un desorden frecuente caracterizado por un deseo imperioso de mover las extremidades inferiores asociado generalmente a parestesias e impaciencia o inquietud motora. Estos síntomas empeoran en reposo, mejoran temporalmente durante la actividad y se agravan en la tarde o noche. Fue descrito por primera vez por Willis hace más de tres siglos y sistematizado por Ekbom a partir de los años 1940¹.

CLASIFICACION

A pesar de que la etiología aún es desconocida se acepta un origen en el sistema nervioso central. Se reconocen dos formas: idiopática y sintomática las que son clínicamente difíciles de distinguir.

Idiopáticas: más de la mitad de los casos presentan una historia familiar sugiriendo una herencia autosómica dominante². El examen neurológico suele ser normal.

Sintomáticas: La causa más frecuente es la uremia. En los pacientes con nefropatía sometidos a hemodiálisis la prevalencia fluctúa entre el 20 a 30%³. Otras causas son neuropatía periférica por diabetes mellitus o toxicidad por etanol, radiculopatía lumbosacra, anemia ferropénica, distiroidismo, deficiencia de ácido fólico y porfiria. Se presenta además en hasta un 20% de mujeres embarazadas.

Los síntomas pueden iniciarse a cualquier edad, desde la infancia hasta una edad avanzada⁴ y afecta tanto a hombres y mujeres. Puede presentarse de manera esporádica o con la afectación de varios miembros en la familia.

El SPI es un desorden crónico de evolución estacionaria o lentamente progresiva aunque puede cursar con remisiones espontáneas. Los síntomas pueden no presentarse diariamente e incluso es característico la intermitencia a lo largo del día con un periodo asintomático inicial y la aparición de molestias por la noche o cuando se reposa. Puede incrementarse durante el embarazo o ingesta de cafeína. En las formas primarias el examen neurológico así como los estudios de EMG y velocidad de conducción resultan normales. Los síntomas clínicos que caracterizan el SPI son parestesias de miembros inferiores, inquietud motora y empeoramiento de dichas molestias en la noche⁵ (Tabla 1).

Tabla 1. Criterios para el diagnóstico clínico del SPI³

1. Deseo de mover los miembros generalmente asociado a parestesias/disestesias
2. Inquietud motora
3. Síntomas empeoran o se presentan exclusivamente en reposo (sentado o en decúbito) y mejoran durante la actividad al menos parcial y temporalmente
4. Síntomas empeoran en la noche

Elementos clínicos adicionales

5. Alteraciones del sueño y sus consecuencias: insomnio, somnolencia diurna, etc
6. Movimientos involuntarios en miembros inferiores en el sueño y vigilia
7. Examen neurológico normal en formas primarias. En formas secundarias puede estar presente signos clínicos o anormalidades de laboratorio
8. Curso clínico: puede iniciar a cualquier edad, puede existir remisiones prolongadas, generalmente es un desorden crónico
9. Historia familiar: a veces presente y sugiere una herencia autosómica dominante

Las **parestesias** o disestesias implican sensaciones anormales profundas más que superficiales referidas por los pacientes como una sensación indescriptible de incomodidad en extremidades (quemazón, dolor, picazón y/o hormigueo). Se presentan de manera espontánea y generalmente comprometen solo piernas y si se afectan los cuatro miembros existirá una predominancia de los inferiores principalmente en pantorrillas, pero puede afectar también muslos o pies. Pueden ser uni- o bilaterales y la región corporal afectada puede variar a lo largo del día. Generan una necesidad de mover los miembros.

La **inquietud motora** se caracteriza por caminar, moverse y/o girar en la cama. Posee un componente involuntario en la medida que el paciente se siente urgido de moverse mientras el componente voluntario está dado al elegir el paciente que movimientos realizar para aliviar la incomodidad de extremidades. Estos actos motores no son aleatorios pues son desencadenados específicamente por las parestesias o disestesias. Los movimientos son variados pero con tendencia a la repetición y pueden considerarse estereotipados pues cada paciente desarrolla un repertorio característico de movimientos. Algunos pacientes buscan alivio tomando duchas frías o calientes para contrarrestar la sensación incomoda en piernas.

El empeoramiento de los síntomas en horas de la tarde o en la noche es una constante y parece estar en relación a algún tipo de ritmo circadiano⁶.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El principal diagnóstico diferencial debe hacerse con la acatisia inducida por neurolépticos. En ésta existe la necesidad de moverse por una sensación interna de inquietud no referida a extremidades y no suele exacerbarse por la posición decúbito o por la noche^{5,7}.

TRATAMIENTO

Deberá considerarse cuando los síntomas motores o la alteración del sueño sean importantes. Los agentes dopaminérgicos son las drogas de primera elección en el tratamiento del SPI. La administración de levodopa (50 a 200 mg), sea de liberación regular o retardada, asociada a un inhibidor de la dopadecarboxilasa, una hora antes del momento de acostarse ha demostrado eficacia clínica importante en diversos estudios⁸ al igual que la mayoría de agonistas dopaminérgicos, como la pergolida (0,1 a 1,25 mg)⁹. Otras drogas empleadas son el clonazepan (0,5 a 2 mg) y los opioides, como la oxicodona (promedio 16 mg) o dextropropoxifeno.

REFERENCIAS

1. Ekblom KA Restless legs. En: Vinken PJ, Bruyn GW (eds) *Handbook of clinical neurology*. Amsterdam/New York: North Holland Publishing Co; 1970: 311-20.
2. Trenkwalder C, Collado-Seidel V, Gasser T, Oertel W. Clinical symptoms and possible anticipation in a large kindred of familial restless legs syndrome. *Mov Disord* 1996;11:389-94.
3. Collado-Seidel V, Kohnen R, Samtleben W, Hillebrand GF, et al. Clinical and biochemical findings in uraemic patients with and without restless legs syndrome. *Am J Kidney Dis* 1998;31:324-8.
4. Rothdach AJ, Trenkwalder C, Haberstock J, Keil U, Berger K. Prevalence and risk factors of RLS in an elderly population. *Neurology* 2000; 54: 1064-8.
5. Walters AS & The International Restless Legs Syndrome Study Group. Toward a better definition of the restless legs syndrome. *Mov Disord* 1995;10:634-42.
6. Montplaisir J, Boucher S, Gosselin A, Gaetan P, Lavigne G. The restless legs syndrome: evening vs. morning restlessness. *Sleep Research* 1995;24:302.
7. Lang AE. Akathisia and the restless legs syndrome. En: Jankovic J, Tolosa E (eds) *Parkinson's disease and movement disorders*, 2 ed. Baltimore: Williams & Wilkins, 1993:399-418.
8. Trenkwalder C, Stiasny K, Pollmaecher T et al. L-dopa therapy of uraemic and idiopathic restless legs syndrome: a double-blind crossover trial. *Sleep* 1995;18:681-8.
9. Winkelmann J, Wetter T, Stiasny K, Oertel W, Trenkwalder C. Treatment of restless leg syndrome with pergolide-an open clinical trial. *Mov Disord* 1998;13:566-9.

MOVIMIENTOS PSICÓGENOS

12

DEFINICIÓN

Corresponde a aquellos desórdenes del movimiento que no pueden ser catalogados como algún síndrome conocido y que aparecen basados en evidencia clínica disponible de tener componentes psicológicos y/o psiquiátricos¹.

Se caracterizan por una rica diversidad de dramáticos, bizarros y elaborados síntomas clínicos motores, incluyendo condiciones que semejan enfermedades orgánicas y disturbios de la función motora. El concepto ha evolucionado en las últimas décadas, así antiguamente se consideraba como no orgánicos entidades como la distonía de la escritura o los tics. Comprenden aproximadamente entre el 1 y 3% de los desórdenes del movimiento siendo los más frecuentes el temblor, distonía y parkinsonismo².

Los movimientos psicógenos resultan difíciles de diagnosticar sino se conoce perfectamente la fenomenología clínica de otros desórdenes del movimiento. En este caso el desorden del movimiento es inconsistente a lo largo del tiempo, es decir cambia durante diferentes momentos del examen, o es incongruente con los desórdenes clásicos. Por ello, el movimiento anormal requiere una observación prolongada conjuntamente con un minucioso examen neurológico siendo importante la experiencia clínica del examinador.

El diagnóstico preciso de un movimiento psicógeno es probablemente el más difícil en esta especialidad pero de una gran importancia. Si se diagnostica como un desorden orgánico a uno psicógeno el paciente será sometido a un tratamiento potencialmente peligroso con exposición a efectos secundarios innecesarios, lo

inverso generaría la aplicación de tratamientos psiquiátricos y/ o psicoterapéuticos y una pérdida de tiempo.

Se ha descrito movimientos anormales psicógenos del tipo mioclonía³, temblor⁴, distonía⁵, parkinsonismo⁶, tics y corea⁷.

EVALUACIÓN CLÍNICA

Ante la sospecha de un movimiento psicógeno de moderada intensidad se recomienda la hospitalización del paciente a fin de realizar un acucioso examen neurológico y todas las pruebas complementarias necesarias para estar seguros de la inexistencia de una base orgánica de los síntomas. Cuando sea posible debería complementarse con un estudio video-EEG o videopolisomnografía.

Tabla 1. Índices clínicos orientadores de un movimiento psicógeno

1. Inicio súbito, remisión espontánea, recurrencia paroxística.
2. Movimientos inconstantes e inconsistentes en el tiempo
3. Movimientos y posturas incongruentes con las características de un movimiento involuntario o de un funcionamiento motor normal.
4. Presencia de otros movimientos anormales incompatibles con el movimiento anormal de base o uno bien tipificado. Estos serían, específicamente: movimientos sucesivos rápidos, marcha bizarra, lentitud deliberada en la realización de movimientos voluntarios solicitados, sobresaltos excesivos.
5. Cuando solicitamos a un paciente realizar movimientos sucesivos rápidos, estos conllevan a un temblor psicógeno al mismo ritmo mientras que es a la inversa en un temblor orgánico.
6. Manifestaciones de fatiga y de agotamiento
7. Desaparición del movimiento psicógeno durante maniobras de distracción y exacerbación del mismo cuando la atención del paciente está dada hacia ese problema. La amplitud del movimiento anormal disminuye si la atención se deriva hacia la ejecución de una tarea a distancia y es esa tarea por tanto la que necesita una carga atencional.
8. Disminuye con placebo, con sugestión y con psicoterapia
9. Distonía que comienza por una postura fija

El diagnóstico de movimiento psicógeno debe ser realizado por el neurólogo y solo debe interconsultarse a psiquiatría cuando ya se efectuó el diagnóstico a fin de empezar cuanto antes un tratamiento pues existe riesgo incluso de suicidio. Una alternativa diagnóstica y a la vez terapéutica consiste en el empleo de fisioterapia y placebo. Se suele preferir la administración intravenosa, evitando que el paciente se de cuenta por si mismo de lo que se está empleando. Si se brinda el diagnóstico al paciente algunos pueden no aceptarlo en cuyo caso debiera insistirse en el hecho que si tiene un desorden del movimiento pero que es “generado por la mente, estrés u otro” y ser optimista respecto a que los síntomas mejoraran⁸.

Existen varias características clínicas que cuando están presentes sugieren que un movimiento involuntario sea de origen psicógeno (Tabla 1).

La anamnesis brindará datos importantes como un inicio abrupto, un curso estático, remisiones espontáneas, evidente disturbio psiquiátrico de fondo, somatizaciones múltiples, actividades laborales relacionadas al cuidado de la salud, litigios pendientes o intención de ganancia secundaria.

En el examen clínico se encontrará una inconsistencia semiológica del movimiento que no corresponde a cuadros comunes, así como un incremento durante la atención y una disminución durante la distracción, habilidad del paciente para desencadenar o atenuar de manera atípica o inusual el movimiento anormal, presencia de falsas parálisis o quejas sensitivas, entre otros.

Finalmente, otro dato clínico lo constituye la nula respuesta a un tratamiento apropiadamente elegido de acuerdo a las características del movimiento anormal, una buena respuesta al placebo y/o la remisión con psicoterapia.

En 1988 Fahn y Williams proponen los siguientes grados de certeza diagnóstica de los desórdenes del movimiento de causa psicógena⁹.

Desorden psicógeno documentado

Síntomas desaparecen completamente con psicoterapia, sugestión o administración de placebo o que se constate que el paciente no presenta ningún síntoma cuando está supuestamente solo y no observado. Si los síntomas no retornan es altamente probable que el trastorno psiquiátrico ya ha sido resuelto, sin embargo no es infrecuente que reaparezca el movimiento psicógeno si los factores psiquiátricos no han sido resueltos completamente.

Deberá recordarse que algunas entidades pueden cursar con movimientos anormales que pueden remitir espontánea y completamente como las reacciones medicamentosas agudas, tics, corea de Sydenham, entre otras.

Desorden psicógeno clínicamente establecido

Cuando está presente una inconsistencia o incongruencia en el tiempo y en relación a los síndromes clásicos y además presenta alguno de los siguientes elementos:

1. Síntomas neurológicos evidentemente psicógenos como falsa paresia, etc.
2. Presencia de múltiples somatizaciones.
3. Presencia de una evidente alteración psiquiátrica.
4. Movimiento anormal que desaparece con la distracción.
5. Excesiva y aparentemente deliberada lentitud del movimiento.

Desorden psicógeno probable

Ingresa en esta categoría los pacientes que presentan las incongruencias antes señaladas pero sin otra evidencia que apoye una no organicidad; aquellos que presentan movimientos anormales conocidos pero que desaparecen con la distracción; aquellos que presentan movimientos anormales consistentes con los conocidos pero con otros síntomas neurológicos psicógenos; aquellos que además presenten múltiples somatizaciones.

Desorden psicógeno posible

El movimiento anormal puede ser congruente y consistente con un desorden orgánico y además solo presenta disturbios emocionales sin ser considerados como francamente psiquiátricos.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Incluye prácticamente a todo el espectro de desórdenes del movimiento de causa orgánica, por lo tanto el especialista debe estar alerta a estas posibilidades diagnósticas y recordar que aproximadamente un tercio de pacientes con diagnóstico de movimiento psicógeno resulta presentando una enfermedad que explica la sintomatología.

REFERENCIAS

1. Williams D, Ford B, Fahn S. Phenomenology and psychopathology related to psychogenic movement disorders. En: Weiner WJ, Lang AE (eds) *Behavioral Neurology of movement disorders*. Adv Neurol. New York: Raven Press Ltd; 1995;65:231-57.
2. Factor SA, Podshalny GD, Molho ES. Psychogenic movement disorders: frequency, clinical profile and characteristics. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 59: 401-12.
3. Monday K, Jankovic J. Psychogenic myoclonus. *Neurology* 1993;43:349-52.
4. Koller W, Lang A, Vetere-Overfield B, Findley L, Cleaves L, Factor S et al. Psychogenic tremors. *Neurology* 1989; 39:1094-9.
5. Lang AE. Psychogenic dystonia, a review of 18 cases. *Can J Neurol Sci* 1995; 22: 136-43.
6. Lang AE, Koller WC, Fahn S. Psychogenic parkinsonism. *Arch Neurol* 1995; 52: 802-10.
7. Galvez-Jimenez N, Lang A. Psychogenic movement disorders. En: Watts R, Koller W (eds) *Movement disorders. Neurologic principles and practice*. New York: McGraw-Hill; 1997: 715-32.
8. Fahn S. Psychogenic movement disorders. En: Marsden CD, Fahn S (eds) *Movement Disorders 3*, Oxford: Butterworth International Medical; 1994:359-72.
9. Fahn S, Williams DT. Psychogenic dystonia. *Adv Neurol* 1988;50:431-55.

- Escala unificada de enfermedad de Parkinson
- Escala modificada de Hoehn-Yahr
- Escala de movimientos anormales involuntarios
- Escala de blefaroespasma
- Escala de temblor
- Escala unificada de enfermedad de Huntington

ESCALA UNIFICADA DE ENFERMEDAD DE PARKINSON (UPDRS)

EXAMEN MOTOR

Habla

- 0 = normal
- 1 = leve pérdida de la expresión, dicción y/o volumen
- 2 = monótona, farfullado pero entendible; compromiso moderado
- 3 = compromiso marcado, dificultad para entender
- 4 = ininteligible

Expresión facial

- 0 = normal
- 1 = mínima hipomimia, puede ser normal, "cara de póker"
- 2 = disminución anormal leve pero definida de la expresión facial
- 3 = moderada hipomimia, labios entreabiertos parte del tiempo
- 4 = fascies fija o en máscara con severa o completa pérdida de expresión facial; labios entreabiertos más a 0.5 cm.

Temblor de reposo

- 0 = ausente
- 1 = leve e infrecuentemente presente
- 2 = leve en amplitud y persistente. Moderado en amplitud pero solo presente intermitentemente
- 3 = moderado en amplitud y presente la mayor parte del tiempo
- 4 = marcado en amplitud y presente la mayor parte del tiempo

Temblor postural o de acción en manos

- 0 = ausente
- 1 = leve; presente en la acción
- 2 = moderado en amplitud; presente en la acción
- 3 = moderado en amplitud en la postura como en la acción
- 4 = marcado en amplitud; interfiere con alimentación

Rigidez (*En base a movimientos pasivos de articulaciones grandes con el paciente sentado y relajado, no considerar rueda dentada*)

- 0 = ausente
- 1 = leve o evidenciable solo cuando se activa con otros movimientos
- 2 = leve a moderada
- 3 = marcada; pero el rango completo de movimiento se consigue fácilmente
- 4 = severa, rango de movimiento se consigue con dificultad

Golpeteo de dedos (*paciente golpea pulgar con el dedo índice en rápidas sucesiones con la mayor amplitud posible, cada mano por separado*)

- 0 = normal
- 1 = leve lentitud y/o reducción en amplitud
- 2 = moderadamente comprometido. Fatiga definida e inicial
Puede presentar detenciones ocasionales del movimiento
- 3 = severamente comprometido. Titubeo frecuente al iniciar el movimiento o detenciones durante el movimiento
- 4 = difícilmente puede realizarse la tarea

Movimientos de manos (*paciente abre y cierra las manos en rápidas sucesiones con la mayor amplitud posible, cada mano por separado*)

- 0 = normal
- 1 = leve lentitud y/o reducción en amplitud
- 2 = moderadamente comprometido. Fatiga definida e inicial
Puede presentar detenciones ocasionales del movimiento
- 3 = severamente comprometido. Titubeo frecuente al iniciar el movimiento o detenciones durante el movimiento
- 4 = difícilmente puede realizarse la tarea

Movimientos alternantes rápidos de manos (*movimientos de pronación-supinación de manos, verticalmente u horizontalmente, con la mayor amplitud posible, cada mano por separado*)

- 0 = normal
- 1 = leve lentitud y/o reducción en amplitud
- 2 = moderadamente comprometido. Fatiga definida e inicial.
Puede presentar detenciones ocasionales del movimiento
- 3 = severamente comprometido. Titubeo frecuente al iniciar el movimiento o detenciones durante el movimiento
- 4 = difícilmente puede realizarse la tarea

Agilidad de miembros inferiores (*paciente golpea con la planta sobre el piso en rápidas sucesiones, levantando enteramente el pie. Amplitud debe ser por lo menos de 7,5 cm*)

- 0 = normal
- 1 = leve lentitud y/o reducción en amplitud
- 2 = moderadamente comprometido. Fatiga definida e inicial.
Puede presentar detenciones ocasionales del movimiento
- 3 = severamente comprometido. Titubeo frecuente al iniciar el movimiento o detenciones durante el movimiento
- 4 = difícilmente puede realizarse la tarea

Levantarse de una silla (*paciente intenta levantarse de una silla de respaldo recto con los brazos cruzados en el pecho*)

- 0 = normal
- 1 = lento; o puede requerir más de un intento
- 2 = se impulsa desde el asiento o reposabrazos
- 3 = tiende a caer hacia atrás y puede requerir intentar más de una vez, pero puede levantarse sin ayuda.
- 4 = incapaz de levantarse sin ayuda

Postura

- 0 = normal erecta
- 1 = no muy erguida, ligeramente inclinada, puede ser normal para personas mayores
- 2 = postura moderadamente inclinada, definitivamente anormal, puede inclinarse levemente hacia un lado
- 3 = postura severamente inclinada con cifosis, puede inclinarse moderadamente hacia un lado
- 4 = flexión marcada con anormalidad extrema de la postura

Marcho

- 0 = normal
- 1 = marcha lenta, puede arrastrar los pies con pasos cortos, pero no festinación o propulsión
- 2 = marcha con dificultad, requiere poca o ninguna asistencia, puede haber cierta vacilación, pasos cortos o propulsión
- 3 = disturbio severo de la marcha, requiere asistencia
- 4 = imposible de caminar incluso con asistencia

Estabilidad postural

- 0 = normal
- 1 = retropulsión pero se recupera sin ayuda
- 2 = ausencia de repuesta postural, puede caer si no es sostenido por el examinador
- 3 = muy inestable, tiende a perder el balance espontáneamente
- 4 = incapaz de permanecer de pie sin asistencia

Bradiquinesia e hipoquinesia corporal (*combinación de lentitud, vacilación, disminución del balanceo de brazos, menor amplitud, y pobreza de movimientos en general*)

- 0 = ninguna
- 1 = mínima lentitud, confiere al movimiento un carácter deliberado, puede ser normal para ciertas personas. Amplitud posiblemente reducida.
- 2 = leve grado de lentitud y pobreza de movimiento que es definidamente anormal. Alternativamente cierta reducción de la amplitud.
- 3 = moderada lentitud, pobreza o pequeña amplitud del movimiento
- 4 = marcada lentitud, pobreza o pequeña amplitud del movimiento

ESCALA MODIFICADA DE HOEHN-YAHR

- Estadio 0 Ningún signo de enfermedad
- Estadio 1 Enfermedad unilateral
- Estadio 1,5 Unilateral más compromiso axial
- Estadio 2 Enfermedad bilateral, sin compromiso de equilibrio
- Estadio 2,5 Enfermedad bilateral leve, con recuperación la prueba del empujón
- Estadio 3 Enfermedad bilateral leve a moderada, cierta inestabilidad postural, físicamente independiente
- Estadio 4 Incapacidad severa, aún capaz de caminar o levantarse sin ayuda
- Estadio 5 Postración en cama o silla de ruedas a menos que se lo ayude

ESCALA DE MOVIMIENTOS ANORMALES INVOLUNTARIOS

Movimientos orales y faciales

1. Músculos de la expresión facial (v.g. frente, cejas, sonrisa, pestañeo)	0	1	2	3	4
2. Labios y área perioral	0	1	2	3	4
3. Mandíbula (v.g. morder, apertura)	0	1	2	3	4
4. Lengua (considerar aumento movimiento dentro y fuera de la boca)	0	1	2	3	4

Movimientos de extremidades

5. Superiores (brazo, mano, dedos. Incluir atetosis o corea y no temblor)	0	1	2	3	4
6. Inferiores (pierna, tobillo, dedos)	0	1	2	3	4

Movimientos del tronco

7. Cuello, hombros y cadera (v.g. rotar, girar, meneos)	0	1	2	3	4
--	---	---	---	---	---

Apreciación global

8. Severidad de movimientos anormales	0	1	2	3	4
9. Incapacidad debido a los movimientos anormales involuntarios	0	1	2	3	4

10. Conciencia del paciente de sus movimientos anormales

No conciencia	0
Conciente, sin distrés	1
Conciente con leve distrés	2
Conciente con moderado distrés	3
Conciente con severo distrés	4

Estado dental**11. Problemas actuales con dentadura o dientes**

No	0
Si	1

12. Usa el paciente dentadura generalmente

No	0
Si	1

ESCALA DE INCAPACIDAD EN BLEFAROSPASMO

Lentes oscuros (*marcar uno o los dos*)

1. Requiere uso lentes oscuros en el exterior
2. Generalmente usa lentes oscuros en interiores

máximo 2

1
1

Conducir automóviles (*marcar los pertinentes*)

1. Incómodo pero sin limitación
2. No puede conducir de noche debido a blefaroespasma
3. Puede conducir de día, requiere sostener párpados abiertos
4. Solo puede conducir pequeñas distancias
5. No puede conducir debido a blefaroespasma
6. Generalmente no puede ir en automóvil

máximo 5

1
2
2
3
4
5

Lectura (*marcar el que este comprometido*)

1. Incómodo pero sin limitación
2. Leve a moderada limitación para leer
3. Marcada limitación para leer

máximo 3

1
2
3

Televisión (*marcar el que este comprometido*)

1. Incómodo pero sin limitación
2. Leve a moderada limitación al ver TV
3. Marcada limitación al ver TV

máximo 3

1
2
3

Cine (*marcar el que este comprometido*)

1. Incómodo pero sin limitación
2. Leve a moderada limitación al ver cine
3. Marcada limitación al ver cine

máximo 3

1
2
3

Salir de compras (*marcar el que este comprometido*)

máximo 3

- | | |
|---|---|
| 1. Incómodo pero sin limitación | 1 |
| 2. Incapaz de salir de compras sola | 2 |
| 3. Incapaz de salir de compras incluso acompañada | 3 |

Caminar (*marcar el que este comprometido*)

máximo 4

- | | |
|--|---|
| 1. Incómodo pero sin limitación | 1 |
| 2. Dificultad al caminar en tumultos | 2 |
| 3. Incapaz de caminar sola en el espacios abiertos | 3 |
| 4. Incapaz de caminar con ayuda en interiores | 4 |

Actividades del hogar o distintas a las del centro laboral (*marcar el que este comprometido*)

máximo 3

- | | |
|---|---|
| 1. Incómodo pero sin limitación | 1 |
| 2. Dificultad para trabajar debido al blefaroespasmio | 2 |
| 3. Incapaz para trabajar debido al blefaroespasmio | 3 |

ESCALA DE TEMBLOR

Temblor: cuantificar el temblor

1. En reposo. Para cabeza y tronco, en posición decúbito dorsal.
 2. Al mantener una postura (MMSS extendidos, muñecas levemente extendidas, dedos separados; MMII flexionados en caderas y rodillas; pies en dorsiflexión; lengua protruida; cabeza y tronco en posición sentado o de pie).
 3. En acción (prueba índice-naríz para MMSS; prueba de tocar primer dedo del pie-dedo del examinador partiendo de una postura flexionada de MMII).
- 0: Ningún temblor
 - 1: Leve. Difícilmente perceptible. Puede ser intermitente.
 - 2: Moderado. Amplitud menor a 2 cm. Puede ser intermitente.
 - 3: Marcado. Amplitud entre 2 a 4 cm.
 - 4: Severo. Amplitud mayor a 4 cm.

Escritura

Hacer escribir al paciente una oración estándar, firmar y escribir la fecha.

- 0: Normal.
- 1: Levemente anormal. Levemente desarreglada, tremolante.
- 2: Moderadamente anormal. Legible pero con considerable temblor.
- 3: Marcadamente anormal. Illegible.
- 4: Severamente anormal. Incapaz de mantener el lapicero sobre el papel sin ayudarse de la otra mano.

Dibujo (Ver dibujo adjunto)

Solicitar al paciente unir puntos a lo largo de los tres dibujos sin atravesar las líneas. Realizarlo con cada mano iniciando con la menos comprometida sin apoyar la mano o brazo sobre la mesa.

- 0 : Normal
- 1 : Levemente tremolante. Puede atravesar las líneas ocasionalmente.
- 2 : Moderadamente tremolante o atraviesa líneas frecuentemente.
- 3 : Realiza la tarea con gran dificultad. Muchos errores.
- 4 : Incapaz de completar el dibujo.

Verter líquido

Usar vasos de plástico duro (altura 8 cm) llenos de agua hasta un cm del borde. Solicitar al paciente que vierta el contenido de agua a un vaso vacío. Cada mano por separado.

- 0 : Normal
- 1 : Con más cuidado que una persona sin temblor, pero sin derramar agua.
- 2 : Derrama una pequeña cantidad de agua (hasta 10% del total).
- 3 : Derrama una cantidad considerable de agua (10-50%).
- 4 : Incapaz de verter agua sin derramar la mayor parte.

Habla

Incluye a la disfonía espástica si está presente.

- 0 : Normal
- 1 : Voz levemente temblorosa solo cuando está nervioso.
- 2 : Temblor leve de la voz, constante.
- 3 : Temblor moderado de la voz.
- 4 : Temblor severo de la voz. Algunas palabras difíciles de comprender.

Alimentación (diferente a líquidos)

- 0 : Normal
- 1 : Levemente anormal. Puede llevarse todos los sólidos a la boca derramando solo rara vez.
- 2 : Moderadamente anormal. Derrame frecuente de pequeños alimentos sólidos. Lleva la cabeza hacia la mano.
- 3 : Marcadamente anormal. Incapaz de cortar, usa las dos manos para alimentarse.
- 4 : Severamente anormal. Necesita ayuda para alimentarse.

Llevar líquidos a la boca

- 0 : Normal
- 1 : Levemente anormal. Puede aún usar una cuchara, pero no si está completamente llena.
- 2 : Moderadamente anormal. Incapaz de usar una cuchara. Usa taza o vaso.
- 3 : Marcadamente anormal. Puede beber de vaso o taza, pero necesita las dos manos.
- 4 : Severamente anormal. Debe usar un sorbete.

Higiene

- 0 : Normal
- 1 : Levemente anormal. Capaz de hacer todo, pero de manera más cuidadosa que otras personas.
- 2 : Moderadamente anormal. Capaz de hacer todo pero con errores; usa afeitadora eléctrica debido al temblor.
- 3 : Marcadamente anormal. Incapaz de realizar tareas finas, como pintarse los labios o afeitarse, a menos que use ambas manos.
- 4 : Severamente anormal. Incapaz de realizar cualquier tarea fina.

Vestido

- 0 : Normal
- 1 : Levemente anormal. Capaz de hacer todo, pero de manera más cuidadosa que otras personas.
- 2 : Moderadamente anormal. Capaz de hacer todo pero con errores.
- 3 : Marcadamente anormal. Necesita asistencia para abotonarse o atarse los pasadores.
- 4 : Severamente anormal. Requiere asistencia incluso para tareas no finas.

Escribir

- 0 : Normal
- 1 : Levemente anormal. Legible. Continúa escribiendo p.ej. cartas.
- 2 : Moderadamente anormal. Legible, pero ya no escribe cartas.
- 3 : Marcadamente anormal. Ilegible.
- 4 : Severamente anormal. Incapaz de firmar cheques o documentos.

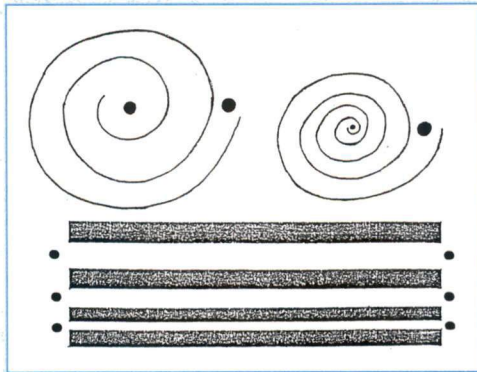
Trabajar

- 0: El temblor no interfiere con el trabajo.
- 1: Capaz de trabajar, pero necesita ser más cuidadoso que otras personas.

- 2 : Capaz de hacer todo pero con errores. Desempeño inferior al usual debido al temblor.
- 3 : Incapaz de realizar un trabajo regular. Cambio de trabajo debido al temblor. Temblor compromete actividades en el hogar como planchar un otro.
- 4 : Incapaz de realizar cualquier trabajo fuera de la casa. Las actividades dentro del hogar se encuentran limitadas.

Actividades sociales

- 0 : Ningún cambio.
- 1 : Cambio mínimo en actividades sociales, todavía socializa.
- 2 : Cambio moderado en actividades sociales, evita encuentros con extraños.
- 3 : Cambio marcado en actividades sociales, evita encuentros con amigos.
- 4 : Cambio severo en actividades sociales, evita cualquier encuentro en público



ESCALA UNIFICADA DE ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

EVALUACIÓN MOTORA

Seguimiento ocular (*horizontal y vertical*)

- 0 : Completo (normal)
- 1 : Movimiento con sacudidas
- 2 : Seguimiento interrumpido / rango completo
- 3 : Rango incompleto
- 4 : No puede seguir

Inicio de movimiento sacádico (*horizontal y vertical*)

- 0 : Normal
- 1 : Sólo latencia incrementada
- 2 : Parpadeo o movimientos de cabeza para iniciar que son suprimibles
- 3 : Movimientos de cabeza no suprimibles
- 4 : No puede iniciar movimiento sacádico

Velocidad de movimiento sacádico (*horizontal y vertical*)

- 0 : Normal
- 1 : Leve enlentecimiento
- 2 : Moderado enlentecimiento
- 3 : Severo enlentecimiento, rango completo
- 4 : Rango incompleto

Disartria

- 0 : Normal
- 1 : No es claro, pero no necesita repetir
- 2 : Debe repetir para ser entendido
- 3 : Mayormente incomprensible
- 4 : Mudo

Protrusión de lengua

- 0 : Puede mantenerla completamente protruida por 10 segundos.
- 1 : No puede mantenerla completamente protruida por 10 segundos.
- 2 : No puede mantenerla completamente protruida por 5 segundos
- 3 : No puede protruirla completamente
- 4 : No puede protruirla por fuera de los labios

Distonía máxima (*tronco y extremidades*)

- 0 : Ausente
- 1 : Leve / Intermitente
- 2 : Leve / frecuente o moderada / intermitente
- 3 : Moderada / frecuente
- 4 : Severa / prolongada

Corea máxima (*cara, boca, tronco y extremidades*)

- 0 : Ausente
- 1 : Leve / intermitente
- 2 : Leve / frecuente o moderada/ intermitente
- 3 : Moderada / frecuente
- 4 : Severa / prolongada

Prueba de retropulsión

- 0 : Normal
- 1 : Se recupera espontáneamente
- 2 : Caería si no se apoya
- 3 : Tiende a caer espontáneamente
- 4 : No puede estar de pie

Golpeteo de dedos (*mano derecha e izquierda*)

- 0 : Normal ($\geq 15/5$ s)
- 1 : Leve enlentecimiento y/o reducción en amplitud (11-14/5 s)
- 2 : Moderadamente comprometido. Cansancio rápido y definido. Puede ocasionalmente detener el movimiento 7-10/5 s)
- 3 : Severamente comprometido. Frecuentemente duda en iniciar el movimiento o detiene el movimiento en curso (3-6/5 s).
- 4 : Apenas puede realizar la prueba (0 - 2/ s)

Pronación y supinación de manos (*derecha e izquierda*)

- 0 : Normal
- 1 : Levemente enlentecido y/o irregular
- 2 : Moderadamente enlentecido e irregular
- 3 : Severamente enlentecido e irregular
- 4 : No puede realizar la prueba

Prueba de Luria (*puño-mano-palma*)

- 0 : ≥ 4 en 10 segundos (s), sin indicaciones
- 1 : < 4 en 10 s, sin indicaciones
- 2 : ≥ 4 en 10 s, con indicaciones
- 3 : < 4 en 10 s, con indicaciones
- 4 : No puede realizar la prueba

Rigidez de brazos (*derecho e izquierdo*)

- 0 : Ausente
- 1 : Leve o detectada sólo con maniobra de activación
- 2 : Leve a moderada
- 3 : Severa, rango de movimiento completo
- 4 : Severa, con rango limitado

Bradicinesia corporal

- 0 : Normal
- 1 : Mínimamente lento (normal?)
- 2 : Leve pero claramente lento
- 3 : Moderadamente lento, alguna duda para iniciar el movimiento
- 4 : Marcadamente lento, demoras prolongadas para iniciar el movimiento

Marcha

- 0 : Marcha normal, base de sustentación estrecha
- 1 : Lenta y/o amplía base de sustentación
- 2 : Camina con dificultad y amplía base de sustentación
- 3 : Camina sólo con asistencia
- 4 : No puede intentarla

Marcha en tándem

- 0 : normal en 10 pasos
- 1 : 1 a 3 desviaciones en línea recta
- 2 : > 3 desviaciones
- 3 : No puede completar la prueba
- 4 : No puede intentarla

ÍNDICE

Acatisia	11,97	Cisticercosis	54
Alcohol	11, 33, 54, 68, 92, 93	Clozapina	59, 70
Alucinaciones	27	Clonazepan	39, 51, 59, 64, 70, 81, 93, 98
Alzheimer	18, 54, 74, 75, 79	Clonidina	70
Aminofilina	33	Corea	10, 11, 14, 49, 53-59, 61, 64, 65, 68, 81, 90, 100
Anoxia		Coreoatetosis	49, 54, 57, 90
Ansiedad	21, 36, 43, 65, 68, 75, 85, 92	Coreobalismo	55
Antecolis	46	Cuerpo de Lewy, enfermedad	18, 27
Anticolínicos	39		
Antidepresivos	19, 54, 65	Demencia	23, 26, 27, 50, 57, 80
Apraxia	27, 47	Dextropropoxifeno	98
Aquinesia,	10, 17, 20, 23, 35	Disquinesia	10, 11, 23, 26, 59, 69
Arquímides, espiral	35	Disartria	20, 24, 55
Arreflexia		Disfagia	24
Asterixis	80,81	Disfonía	48
Ataxia	8, 18, 23, 27, 50, 54, 92	Dismetria	37
Atetosis	11, 48, 49, 90	Distonía	10, 11, 14, 35, 38, 41-51, 59, 68, 81, 90, 92, 99, 100
Atrofia multisistémica	18,27,79		
		Distonía	
Babinski,	26	- cervical	45, 46
Baclofeno	51, 54, 70	- generalizada	43, 44, 45, 51
Balismo	10, 11, 61-64, 91, 92	- idiopática	41, 42
Behcet, síndrome de	54, 89	- laríngea	42, 48
Biperideno	28	- secundaria	50
Blefarospasmo	42, 43, 44, 46, 47	- sensible a levodopa	50, 51
Botulínica, toxina	47, 51, 86	Diazepan	19, 51, 59
Bradiquinesia	10, 17	Dopaminérgicos, agonistas	28, 39, 54, 98
Bromocriptica	27, 54	DSM-IV	66
Bupiriona	19, 39		
		Ecolalia	68
Calcioantagonistas	19	EEG	78, 76, 77, 86, 91, 100
Carbamazepina	33, 86, 92	Encefalopatía	22, 74, 75, 79, 80
Cervical, distonía	45, 46	Entacapona	28
Cinazina	19, 33		

Esfínteres	26	Hipoxia	18, 49
Espasticidad	9, 22, 50, 90	Huntington, corea de	9, 11, 53-55, 57, 59, 65, 66, 75
Estimulantes	54, 65, 66		
Facial, nervio	83, 84	Impotencia	24
Fahr, síndrome	42	Involuntario, movimiento	9, 10, 31, 41, 61, 53, 65, 68, 89, 91, 96, 100, 101
Fasciculación	84, 86	Isoniacida	39, 54
Fenitoína	19, 33, 92		
Fenobarbital	92	Kernicterus	13, 49, 54
Flunarizina	19, 33	Kojewnikow, síndrome de	78
Froment, signo de	21, 35		
Frontal, síndrome	22, 24, 26, 27	Lance-Adams, síndrome de	79
Función motora	9, 99, 100	Levodopa	23, 26, 27, 28, 38, 39, 50, 51, 54, 62, 65, 98
Gabapentina	59, 92		
Ganglios basales	9, 12, 26, 89, 18, 54, 42	Manerismo	10, 65, 67
Gegenhalten	22	Manganeso	18
Gravídica, corea	54, 58	Marcha	14, 20, 21, 24, 34, 44, 55, 56, 62
Hallervorden-Spatz, enfermedad de	54	Meige, síndrome de	42, 47, 48, 85
Haloperidol	19, 59, 70	Metilfenidato	54
Hematoma epidural	54	Metodopramida	19
Hematoma subdural	54	Micrografía	20, 21
Hemiatetosis	49	Mioclonía	10-12, 44, 59, 73-77, 79, 81, 83, 90,
Hemibalismo	61, 63	- epiléptica	75
Hemicorea	55, 61	- esencial	75, 81
Hemidistonía	42	- espinal	76, 78, 80
Hemifacial, espasmo	47, 81, 83-87	- fisiológica	75
Hepatocerebral, degeneración	18, 54	- focal	78
Hidrocefalia	18, 24	- generalizada	79
Hiperglicemia	54, 89	- multifocal	79
Hipernatremia	54	- negativa	73, 75, 76, 80, 81
Hiperparatiroidismo	54	- palatina	76, 79
Hiperquinesia	10, 11, 69, 70, 81	- positiva	73, 75
Hipertiroidismo	36, 54	- refleja	76
Hipo	75	- sintomática	75
Hipoglicemia	36, 54, 65, 75, 89	Mioquimia	84, 86
Hipomimia	20	Movimiento, desórdenes del	9-12, 14, 35, 43, 49, 61, 68, 90, 99, 101, 103
Hiponatremia	54, 75		
Hipoparatiroidismo	54, 89		
Hipoquinesia	11, 57		
Hipotermia	36		

Neuroacantocitosis	54, 59, 65	Sodio, valproato de	19, 33, 59, 63, 81, 92
Neuroimágenes	24, 38, 42, 50, 83, 91	Subtalámico, núcleo	61
Neurolépticos	19, 24, 26, 33, 54, 62, 63, 65, 70, 97	Sulpirida	19, 59, 70
		Sydenham, corea de	54, 58, 59, 65, 102
Ocular, motilidad	24	Temblores	10-12, 14, 17, 19-23, 31-39, 44, 76, 79, 81, 90, 99, 26, 100
Oftalmoplejía	27	- cerebeloso	37
Olanzapina	70	- cinético	32, 34, 39
Orfrenadina	51	- de acción	32
Oxicodona	98	- de reposo	17, 20, 23, 28, 32, 34, 38, 39
		- distónico	38
Paladar	33, 79	- esencial	10, 22, 32, 36, 38
Palilalia	68	- fisiológico	36, 38
Panencefalitis esclerosante subaguda	75	- intencional	37
Parálisis supranuclear	18, 26, 27	- isométrico	32
Parkinson, enfermedad de	10, 18, 21-23, 25, 27, 32, 41, 42	- mesencefálico	38
Parkinsoniano, síndrome o		- neuropático	38
parkinsonismo	10, 11, 17-28, 50, 59, 99, 100	- ortostático	32, 34, 38
Paroxística, disquinesia	89-93	- parkinsoniano	17, 36, 37
Pergolida	98	- postural	11, 32, 34, 36, 37, 39, 35
Piernas inquietas, síndrome de	11, 95-98	- rúbrico	38
Pimozida	19, 70	- terminal	32
Piracetam	81	Tétanos	86
Postural, estabilidad	25	Tetrabenazina	19, 59, 70
Postural, inestabilidad	24, 27	Tiaprida	59, 19
Pramipexol	28	Tics	11, 12, 59, 65-70, 81, 85, 90, 92, 99, 100, 102
Primidona	39	- fisiológicos	65
Propranolol	39	- motor	67, 69
Pseudoatetosis	49	- patológicos	65
Psicógeno, movimiento	99-103	- vocal	66, 68
Psicoterapia	101	Tolcapona	28
		Torticólis	38, 42, 44, 45
Ramsay-Hunt, síndrome de	80	Touretismo	67, 69
Rigidez	11, 17, 20-22, 24, 56, 57	Tourette, síndrome	66, 67, 69, 65
Risperidona	19, 70	Trihexifenidil	28, 51
Ropinirol	28		
Sensibilidad, alteración de	49	Wilson, enfermedad	18, 41, 42, 54, 75

ISBN 9972-9500-0-X