

Diferentes tipos de temblores y otros movimientos anormales

Different types of tremor and other movement disorders

E. Lezcano García

Médico Adjunto Servicio de Neurología
Hospital de Cruces. Barakaldo. Bizkaia

Organización anatomofuncional de los ganglios basales

Los ganglios basales son un grupo de núcleos situados en el diencefalo y mesencéfalo, anatómicamente independientes pero funcionalmente relacionados. Las estructuras anatómicas que los integran son: estriado (caudado, putamen, n. accumbens, tubérculo olfatorio), globo pálido, con su porción interna y externa, el núcleo subtalámico y la sustancia negra con su pars compacta y pars reticulata. La sustancia negra reticulata y el pálido interno forman una unidad funcional (son morfológica y químicamente similares).

Estudios experimentales en el mono (anatómicos y electrofisiológicos) han demostrado la existencia de al menos cinco circuitos cortico-estrio-pálido-tálamo-corticales organizados en paralelo, funcionalmente segregados y que están organizados somatotópicamente, manteniéndose la somatotopía a lo largo de todo el circuito.

Estos circuitos son el motor, oculomotor, frontoorbitario o prefrontal, límbico y cingular anterior. Así, los ganglios basales intervienen en el control motor y también en funciones de tipo oculomotor, cognitivo y emocional y explica que en las enfermedades de los ganglios basales se produzcan junto a trastornos del movimiento alteraciones de esos otros tipos (Parkinson, Huntington, Gilles de la Tourette, etc.).

El circuito motor es el mejor conocido y ha permitido comprender algo mejor la patogenia de los trastornos del movimiento. Este circuito parte del área motora suplementaria, cortex motor, premotor, áreas prefrontales y ciertas áreas corticales somatosensitivas y pasa a través de las regiones motoras de los diferentes núcleos de los ganglios basales y del complejo ventrolateral del tálamo. En el estriado se proyecta sobre el putamen que es la parte del estriado implicada en el

control motor. Desde el putamen parten eferencias que van a ambos segmentos del globo pálido y sustancia reticulata. La diferente distribución de péptidos ha permitido averiguar que hay dos vías estriopalidales diferentes, una con efecto inhibitorio y otra excitatorio o desinhibitorio. Del equilibrio entre ambas vías depende en gran medida la normalidad del control motor, función en la que el subtálamo desempeña un papel primordial.

Del pálido medial parten proyecciones inhibitorias al n. ventrolateral tálamo. Esta conexión pálido-talámica modula el último eslabón del circuito motor, las proyecciones glutamatérgicas excitatorias tálamo-corticales. Esta es la vía por la que los ganglios basales influyen en la actividad motora cortical.

El pálido medial también tiene conexiones con núcleos del tronco (colículo superior y n. pedúnculo-pontino) relacionados con el control de ciertas funciones motoras (movimientos oculares, postura y marcha), moduladas también por los ganglios basales.

La dopamina desempeña un papel muy importante en el control motor normal y patológico. Se sabe que la alteración de la transmisión dopaminérgica provoca trastornos del movimiento. La dopamina, segregada por la sustancia negra pars compacta se libera en el estriado, ejerciendo un efecto modulador sobre ambas vías estrio-palidales. Se sabe que ejerce un efecto opuesto sobre cada una de ellas, activador sobre la vía directa (receptores D1) e inhibitorio sobre la vía indirecta (receptores D2). En el estado parkinsoniano la degeneración de las neuronas de la sustancia negra compacta condiciona un déficit de dopamina en el estriado (putamen sobre todo), que provoca un desequilibrio funcional del circuito motor con una hiperactividad del eje subtálamo-palidal. Esto se traduce en una excesiva inhibición de las neuronas talámicas y de las influencias reforzadoras de los ganglios basales sobre los movimientos iniciados por las neuronas corticales, lo que constituye la base fisiopatológica de la bradicinesia.

En resumen, el papel primordial de los ganglios basales en el control motor nor-

mal es de carácter inhibitorio, de esquemas motores no deseados que pudieran interferir con la normal realización de un movimiento voluntario y depende del equilibrio funcional entre ambas vías estriopalidales, la directa y la indirecta, que como hemos visto tienen efectos y funciones antagónicas.

Trastornos del movimiento: clasificación

Síndromes hipocinéticos

- Enfermedad de Parkinson
- Degenerativos (AMS, PSP, degeneración córtico-basal...)
- Parkinsonismos secundarios (fármacos, tóxicos, metabólico, infeccioso, vascular, tumor, TCE y demencia pugilística, hidrocefalia normotensiva)

Síndromes hipercinéticos

- Temblor
- Corea
- Distonía
- Tics
- Mioclonos

Enfermedades de los ganglios basales: semiología

En términos generales, todos los trastornos motores provocan déficits o síntomas negativos y efectos secundarios o síntomas positivos, considerados secundarios a liberación o desinhibición de la actividad de partes motoras no dañadas. Los síntomas negativos son la acinesia y la alteración de los reflejos posturales y los positivos la rigidez y los movimientos anormales, que desaparecen con el sueño.

Acinesia

Se entiende por acinesia la tendencia a no usar la parte del cuerpo afectada conservando groseramente la fuerza, a diferencia de lo que ocurre en el déficit corticoespinal. El paciente parkinsoniano manifiesta la acinesia de forma extrema mostrando

Correspondencia:
Dra. Elena Lezcano García
Servicio de Neurología
Hospital de Cruces
48903 Barakaldo. Bizkaia

Enviado: 15-5-2002
Aceptado: 1-2-2003

gran pobreza de movimientos y ausencia de movimientos automáticos: ausencia de braceo de la marcha, cara en máscara, reducción del parpadeo, disminución del ritmo deglutorio y aparición de la sialorrea, etc. Los movimientos del paciente parkinsoniano se enlentecen en general con una latencia de iniciación prolongada.

La acinesia está presente en la enfermedad de Parkinson, enfermedad de Wilson, enfermedad de Huntington y en la corea de Sydenham, entre otras.

Alteración de postura, equilibrio y enderezamiento

El paciente parkinsoniano tiende a adoptar una postura en anteflexión de cabeza y tronco con brazos y rodillas en flexión (postura fetal). El paciente tiene dificultades para hacer ajustes posturales en los cambios de postura. Este problema no es secundario a debilidad ó a defectos propioceptivos, laberínticos ó visuales, principales estructuras encargadas del control postural de cabeza y tronco.

Alteración del tono muscular

La rigidez ó hipertonía se manifiesta en forma de resistencia homogénea al movimiento pasivo de las extremidades. A veces, al realizar este movimiento pasivo, se aprecia una interrupción rítmica (signo de rueda dentada) que se debe a la presencia de temblor subclínico. Los reflejos osteotendinosos no están aumentados.

La rigidez es un síntoma prominente en muchas enfermedades extrapiramidales como enfermedad de Parkinson avanzada, enfermedad de Wilson, degeneración estrionigra, distonía muscular generalizada. En las enfermedades en que dominan los movimientos anormales no suele existir rigidez. En los casos de corea de Sydenham y Huntington prevalece la hipotonía.

Movimientos anormales

Se describen por separado pero muchos de ellos se presentan combinadamente y hay razones para creer que tiene una base anatómica y fisiológica común.

Corea

Derivado de la palabra griega "danza". Son movimientos involuntarios irregulares, arrítmicos, rápidos, breves. Pueden ser simples ó muy elaborados con distribución variable. Pueden provocar gestos grotescos ó sonidos respiratorios peculiares. Pueden interferir con los movimientos voluntarios. Los ROT suelen ser pendulares por hipotonía de las extremidades. La corea se diferencia de la mioclonía en la velocidad del movimiento. La contracción mioclónica es mucho más rápida.

La corea puede estar limitada a un hemicuerpo (hemicorea) y los movimientos pueden ser de extrema violencia (hemibalismo). En este último caso la lesión se sitúa en el n. subtalámico contralateral.

La corea es el síntoma típico de la corea de Sydenham y de la enfermedad de Huntington. Los neurolepticos u otros fármacos de acción antidopaminérgica (procinéticos, antivertiginosos) pueden causar corea (disquinesia tardía) y también la produce el tratamiento crónico del paciente parkinsoniano con levodopa.

Atetosis

Este término también procede del griego y significa "no fijo" ó "cambiable". La condición se caracteriza por la incapacidad para mantener una parte del cuerpo (dedos, lengua, etc.) en una posición determinada. La postura es interrumpida por movimientos relativamente lentos, sinuosos, sin finalidad alguna que se suceden uno detrás de otro. En general son más marcados en dedos, manos, cara, lengua, garganta, pero pueden afectar cualquier parte del cuerpo. Los movimientos son más lentos que los de la corea. En muchos casos se combinan resultando indistinguibles (coreoatetosis). Puede afectar a las 4 extremidades ó afectar medio cuerpo solo, especialmente en niños con antecedente de hemiplejía (atetosis posthemipléjica). La coreoatetosis es el síntoma cardinal de la enfermedad de Huntington y de la doble atetosis, trastorno de inicio en la infancia. Se puede observar en la encefalopatía hepática, como manifestación de intoxicación crónica por neurolepticos y en el Parkinson como efecto de sobredosis de la L-dopa.

Distonía

La distonía es una actitud persistente en una de las posturas extremas de la atetosis. La mano puede adoptar una postura en flexión o extensión extrema, inversión o eversión del pie, desplazamiento de la cabeza hacia un lado, torsión de la porción lumbar de la columna, retracción de la cabeza con arqueamiento y torsión de la espalda o cierre de ojos con gesto extraño y forzado de la cara.

La distonía es un trastorno motor próximo a la atetosis. Se diferencia en la duración ó persistencia de la postura anómala y la afectaron desproporcionada de los grandes músculos axiales (tronco y cinturas).

Las posturas distónicas o espasmos de torsión pueden estar limitados a cara, cuello, tronco o una extremidad y pueden ceder cuando el paciente está en reposo. La distonía cuando es severa da por resultado posturas y movimientos grotescos del cuerpo. Cualquier esfuerzo ó movimiento como hablar o mover un brazo puede

desencadenar un espasmo generalizado de todo el cuerpo.

En la distonía muscular deformante se ven los movimientos distónicos más graves pero también aparecen en otras muchas ocasiones como en la enfermedad de Hallervorden-Spatz, corea de Huntington, degeneración hepatolenticular de Wilson, la doble atetosis (hipoxia cerebral), kernicterus, síndrome parkinsoniano, intoxicación aguda y crónica por neurolepticos (fenotiazina, haloperidol).

Existen formas restringidas de distonía, más frecuentes que las formas generalizadas. Estos casos son el calambre del escribiente, torticollis espasmódico, blefaroespasma y el síndrome de Meige (distonía oculo-oromandibular).

Temblor

Se define como oscilaciones más ó menos regulares y rítmicas de una parte del cuerpo en torno a un punto o plano fijo. El carácter rítmico lo distingue de otro tipo de movimientos anormales.

Se distingue el normal (fisiológico) del patológico. El fisiológico afecta a todos los grupos musculares, persiste todo el tiempo que la persona esté despierta y también durante el sueño. Es tan fino que no puede ser apreciado por un observador y requiere instrumentos especiales para ello. Bate a una frecuencia de 8 a 13 Hz, 10 Hz de media en los adultos y algo menos en la infancia y en la vejez. La interpretación de este temblor ha sido que refleja el ballistocardiograma: vibración pasiva de los tejidos del cuerpo secundario a la actividad mecánica del corazón.

El temblor patológico afecta preferentemente a determinados grupos musculares: parte distal de los brazos (mano y dedos), cabeza, lengua, mandíbula, y raramente el tronco o extremidades inferiores y sólo está presente durante las horas de vigilia. La frecuencia suele ser la mitad de la frecuencia del temblor fisiológico, esto es 4 a 6 Hz.

Los temblores patológicos se han clasificado en base a su frecuencia y a su relación con posturas y movimientos voluntarios, el patrón EMG en los grupos musculares oponentes y su respuesta a ciertos fármacos.

• **Temblor de reposo:** Temblor amplio, a 3-7 Hz., caracterizado por salvas de actividad que alternan entre músculos oponentes. Se localiza preferentemente en manos, menos a menudo en piernas, mandíbula, labios, ó lengua. Aparece en reposo y desaparece o disminuye al usar la extremidad y durante el sueño, como todos los movimientos anormales.

El temblor de reposo es el temblor parkinsoniano por excelencia (contar monedas, aducción-abducción dedos o pronosupinación de la mano). La amplitud aumenta

mucho con el stress emocional. No suele interferir con las actividades del paciente.

El temblor de reposo puede verse también en otras enfermedades de los ganglios basales como la enfermedad de Wilson o la degeneración hepatocerebral adquirida.

- **Temblor intencional:** Es un temblor que aparece cuando el paciente desarrolla una acción, en la fase de más esfuerzo. Es un temblor cinético, que siempre aparece en combinación con disfunción cerebelosa. Está ausente durante el reposo y durante la primera parte de un movimiento voluntario pero a medida que el movimiento continúa y se requiere un ajuste fino de dicho movimiento aparecen sacudidas más o menos rítmicas a 4-6 Hz que interrumpen la progresión con oscilaciones laterales. Este temblor puede interferir seriamente con las actividades de vida diaria del paciente, dado que puede alcanzar gran intensidad. En ocasiones coexiste un temblor rítmico de cabeza o incluso del tronco. Este temblor (también llamado temblor atáxico) invariablemente indica patología cerebelosa o de sus conexiones y es característico de la esclerosis múltiple.

- **Temblor postural o de acción:** Este temblor aparece cuando las extremidades o el tronco se mantienen en ciertas posturas, como mantener los brazos estirados y persiste durante todo el movimiento. El temblor está ausente en posición de reposo y aparece cuando se activan los músculos. Se hace tanto más evidente cuanto más precisión demande el movimiento en particular pero nunca se exagera en la magnitud que lo hace el temblor intencional.

En contraste con el temblor de reposo, el temblor de acción se caracteriza en el EMG por descargas simultáneas en los músculos opositores, agonistas y antagonistas. Probablemente, diferencias en la fuerza y ritmos de contracción de los músculos oponentes desencadenan el temblor.

Existen diferentes tipos de temblor de acción.

En algunos casos es una simple exacerbación del temblor fisiológico, con la misma frecuencia de descarga pero de mayor amplitud. Este temblor aparece en casos de hipertiroidismo y otros estados tóxicos (litio), supresión de alcohol y otras drogas sedantes o hipnóticas, en condiciones de fatiga muscular o ansiedad.

Hay otro tipo de temblor de acción más lento (a 4-8 Hz) que el temblor fisiológico. Este trastorno puede aparecer como único síntoma neurológico y suele ser familiar, en cuyo caso es de herencia autosómica dominante. Puede empezar en la infancia pero lo habitual es que aparezca en la edad adulta y permanezca (=Temblor familiar). Si el carácter hereditario no resulta evidente entonces hablamos de Temblor esencial y si aparece en las eta-

pas tardías de la vida =Temblor senil. Estos tres tipos de temblor son indiferenciables mediante EMG o propiedades farmacológicas por lo que no deben ser considerados entidades diferentes.

Puede estar limitado a las extremidades superiores ó asociar temblor cefálico, de negación. En casos avanzados se extiende a mandíbula, labios, lengua y laringe, afectando la voz. No suelen afectarse las piernas. A diferencia de los temblores de acción rápidos que apenas interfieren con los movimientos voluntarios, los lentos, toscos, pueden aumentar en intensidad hasta el punto de interferir con la escritura y con situaciones tan comunes como llevarse un vaso a la boca sin tirar el contenido. En determinados casos, cualquier acción que requiera destreza manual puede llegar a ser imposible.

El temblor de acción puede menos a menudo formar parte de diversas enfermedades neurológicas. Un temblor de acción tosco a veces asociado a mioclonias se presenta en varios tipos de meningoencefalitis y ciertas intoxicaciones (bromuro y bismuto) y puede acompañar a ciertas enfermedades de los ganglios basales como la enfermedad de Parkinson, combinándose con el temblor de reposo. El temblor de acción es un síntoma prominente de los estados de privación alcohólica, pudiendo ser de tipo rápido ó lento y tosco. Los pacientes alcohólicos con este último tipo de temblor a menudo tienen una historia familiar de temblor. Ambos tipos de temblor pueden aparecer de forma aislada tras periodos relativamente cortos de abstinencia ó intoxicación alcohólica ("sacudidas matutinas").

- **Temblor histérico:** Es una manifestación rara de histeria. Puede simular cualquier tipo de los mencionados y puede resultar difícil el diagnóstico diferencial. Generalmente están limitados a una extremidad y son de gran amplitud. Si se sujeta esa extremidad el temblor migra a otra parte del cuerpo. Es menos regular que el temblor de reposo. Está presente en reposo y en movimiento y se influencia menos que los orgánicos por las modificaciones de postura y movimiento voluntario.

- **Temblores mixtos:** No siempre los temblores se ajustan a los patrones descritos. Los pacientes parkinsonianos a menudo tienen también un temblor de acción. Los casos de temblor esencial en fases avanzadas pueden tener un aspecto intencional. Los pacientes con lesiones cerebelosas agudas pueden tener además del temblor intencional un elemento de reposo...

Mioclono

El mioclonos es un nombre que se le da a contracciones muy bruscas de los músculos, irregulares en cuanto a ritmo y amplitud y salvo algunas excepciones asimétri-

cas de distribución. Son tan breves y arrítmicas como la corea pero mucho más rápidas (10-30 ms). Destaca la variación en la intensidad. Puede ser una contracción de un solo músculo pero más a menudo se contraen un grupo de músculos y puede tener tanta fuerza como para desplazar una extremidad ó parte de la misma ó el tronco. Se denomina mioclonos de acción o intencional cuando se evoca por la actividad muscular, especialmente al intentar hacer movimientos delicados y precisos.

Otra característica destacable es la relación sensitiva. Se puede desencadenar por tacto suave (efecto sensitivomotor directo o mecanismo de sobresalto) ó ruidos. Estímulos repetidos pueden desencadenar una contracción mioclónica masiva y generalizada como ocurre en la enfermedad de West ó en la epilepsia mioclónica familiar.

Las mioclonias se pueden ver en todo tipo de encefalopatías, especialmente en las demencias, esporádicas o familiares, como la encefalitis esclerosante subaguda (postsarampionosa), la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, enfermedad de Alzheimer y muchas otras. Puede haber mioclonias de forma transitoria o permanente en encefalitis virales, meningitis purulentas, intoxicaciones (estricnina, tétanos) y trastornos metabólicos (uremia, anoxia). Las mioclonias también aparecen en casos de patología cerebelosa ó en pacientes con epilepsia mioclónica.

El mioclonos es un fenómeno fisiológico de las fases de inicio del sueño.

Mejoran con benzodiazepinas, clonazepam (8-12 mgrs/d), con 5-hidroxitriptofano(100-200 mgrs/d) y también con piracetam a dosis altas (9 a 12 grs/día).

Tics

Son contracciones rápidas, bruscas y repetitivas de músculos del territorio de la cara y cabeza (cuello y hombros), de una duración aproximada de 100 mseg. No guardan ningún ritmo y son fáciles de imitar. Son movimientos involuntarios pero pueden ser omitidos voluntariamente por cortos periodos de tiempo. Se diferencian claramente de manierismos y estereotipias, que son movimientos voluntarios. Los manierismos son movimientos bizarros con fines concretos y las estereotipias son movimientos repetitivos, voluntarios, sin finalidad alguna, que pueden durar todo el día.

Los tics pueden ser idiopáticos o secundarios a otros procesos patológicos.

Los tics idiopáticos son tres veces más frecuentes en los hombres (1 a 10) que en las mujeres. La edad más frecuente de presentación son los 7 años (4 a 17 años). Pasados los 17 años cae la frecuencia aumentando de nuevo lentamente en la edad avanzada. En la mayoría de los casos los tics son de presentación fami-

liar. Los tics pueden ser simples, cuando afectan a un solo grupo muscular (parpadeo o sacudida de la cabeza), o complejos cuando se implican varios grupos musculares simultáneamente.

Los tics se describen no en base al músculo que se activa sino en base al gesto que provocan.

Los tics empeoran con la ansiedad, pueden ser controlados con concentración intelectual o física intensas, vivencias placenteras, enfermedad febril o alcohol. En general desaparecen durante el sueño pero no siempre.

Los tics actualmente se consideran un fenómeno más relacionado con emociones y deseos internos que la corea y las mioclonias, de los que resulta imposible diferenciarlos desde un punto de vista neurofisiológico.

La enfermedad de Gilles de la Tourette es el trastorno con tics más grave. Se diagnostica en base a la existencia de múltiples tics de muchas partes del cuerpo con vocalizaciones involuntarias (tics vocales,

laringeos y labiales), que comienza en la infancia o adolescencia, de curso oscilante y que dura al menos 1 año aunque en general dura toda la vida. Asocia coprolalia, ecolalia, dificultades de aprendizaje y atención así como trastorno obsesivo-compulsivo, aspectos todos estos últimos no imprescindibles para establecer el diagnóstico. Es de herencia autosómico-dominante con penetración variable y por ello se puede manifestar sólo con tics motores crónicos, con trastorno obsesivo-compulsivo sin tics o combinando ambos tipos de síntomas.

El tratamiento médico solo se contempla cuando se crean problemas familiares, sociales, de aprendizaje o en el trabajo y hay que aclarar si los problemas los crean los tics o los trastornos conductuales. Los tics se tratan con fármacos antidopaminérgicos como la pimozida, el haloperidol o la tetrabenazina, que los reducen hasta en un 70%. La limitación a estos fármacos la establecen los efectos secundarios: sedación, bajo rendimiento escolar, depresión,

acatisia, ganancia de peso. La conducta obsesivo-compulsiva puede mejorar con clorimipramina o fluoxetina, aunque en general los resultados son modestos.

Los tics secundarios aparecen en trastornos cromosómicos (síndrome de Down, X frágil), retraso mental (autismo), enfermedad de ganglios basales, encefalopatías metabólicas, traumatismos craneales, esquizofrenia, fármacos (neurolépticos, estimulantes, anticonvulsivos y l-dopa).

Referencias bibliográficas

1. Adams Raimond D, Victor Maurice, M.D Principles of Neurology. 4ªed. New York: Mc Grau-Hill, 1989:54-92
2. Zarranz JJ Neurología. 2ª ed. Madrid: Harcourt Brace, 1998. 49-70
3. Alexander GE, De Long, MR. Central Mechanisms of Initiation and Control of Movement. En: Asbury, AK editor. Diseases of the Nervous System. Clinical Neurobiology Vol 1, 2ª ed. Philadelphia: Harcourt Brace, 1991: 285-308.