



Trastornos del Movimiento

Universidad Del Sureste

Clínicas Medicas Complementarias

Docente: Dr. Ricardo Acuña de Saz

Alumna: Johary G. Ramos Aquino

4ta. Unidad

→ Temblor

Definición: El temblor se define como la presencia de oscilaciones rítmicas de una parte del cuerpo, secundarias a contracciones alternantes o sincrónicas de grupos musculares opuestos. Puede resultar de procesos fisiológicos o patológicos, y afecta más frecuentemente a manos, cabeza, piernas y voz.

Epidemiología: En México afecta de 4-21 por cada 100,000 aprox. inicio de la enfermedad a los 55 años en el 1% de la población mexicana.

Clasificación: Atendiendo a la situación funcional en la que aparece, el temblor se puede clasificar en temblor de reposo o temblor de acción.

- Temblor de reposo. Se produce en ausencia de actividad muscular voluntaria. El ejemplo más típico es el temblor observado en la enfermedad de Parkinson.
- Temblor de acción. Se produce con la contracción muscular voluntaria, y se subdivide en temblor postural y cinético o de movimiento. El primero es provocado con el mantenimiento de la postura, y son ejemplos el temblor fisiológico, el temblor fisiológico exacerbado, el temblor esencial y el temblor postural que puede aparecer en la enfermedad de Parkinson y otros trastornos del movimiento. Son ejemplos típicos de temblor postural el que se produce al beber, comer, abrocharse un botón o escribir. El temblor cinético aparece con cualquier forma de movimiento, y puede ocurrir al inicio (temblor inicial), durante (temblor de transición) o al final del movimiento (temblor terminal o intencional). El temblor cinético es característico de patología cerebelosa o troncoencefálica (esclerosis múltiple, vascular, tumoral, patología degenerativa).

Etiología:

- Temblor fisiológico exacerbado: Es común en estados de ansiedad y en aquellos trastornos metabólicos que conllevan una sobreactividad adrenérgica (tirotoxicosis, feocromocitoma, hipoglucemia). También aparece con la ingesta de algunos fármacos (catecolaminas, metilxantinas) o con la retirada de otros (bloqueantes, morfina y alcohol).
- Temblor esencial: forma más común de temblor sintomático y el trastorno del movimiento más frecuente. Se hereda con carácter autosómico dominante y alta penetrancia.
- Temblor neuropático: puede observarse en algunos pacientes con neuropatía desmielinizante inflamatoria aguda o crónica, neuropatía sensitivomotora hereditaria (síndrome de Lévy-Roussy) y neuropatías paraproteinéicas IgM.
- Temblor rúbrico (mesencefálico o de Holmes): esclerosis múltiple o patología vascular de tronco.
- Temblor cerebeloso: se consideran característicos de patología cerebelosa.
- Temblor farmacológico: es un efecto secundario común de un gran número de fármacos

Diagnóstico:

Criterios de inclusión
<ul style="list-style-type: none"> • Presencia de temblor postural visible y persistente, afectando a las manos o antebrazos, que puede o no acompañarse de temblor cinético. Puede ser asimétrico y afectar a otras partes del cuerpo • Prolongada duración (más de cinco años)
Criterios de exclusión
<ul style="list-style-type: none"> • Presencia de otras alteraciones neurológicas, con la excepción de rigidez en rueda dentada (signo de Froment) • Existencia de causas de temblor fisiológico exacerbado (p. ej., hipertiroidismo) • Exposición a fármacos tremorigenos o retirada de fármacos antitremorigenos • Historia de traumatismo craneal en los tres meses previos al inicio de los síntomas • Evidencia clínica de temblor psicógeno • Inicio súbito

Tratamiento :

- Temblor fisiológico exacerbado: Puede controlarse adecuadamente con bloqueantes (propranolol).
- Temblor neuropático: La respuesta farmacológica a propranolol, primidona o benzodiacepinas es imprevisible.
- Temblor rúbrico (mesencefálico o de Holmes): su control terapeutico es malo.
- Temblor cerebeloso: El tratamiento sintomático es infructuoso y el objetivo es tratar la causa etiológica subyacente.

→ Distonias:

Son movimientos involuntarios sostenidos que producen desviación o torsión de un área corporal. No se suprimen con la voluntad y pueden desencadenarse por movimientos o acciones específicas. Generalmente cesan durante el sueño.

Atendiendo a su distribución anatómica, las distonias se clasifican en:

- Distonías focales: Afectan a una única parte del cuerpo. Son esporádicas, no progresivas y suelen aparecer en la vida adulta. Incluyen la tortícolis o distonía cervical (forma más frecuente en este grupo), blefarospasmo, hemiespasma facial, etc. Suelen ser idiopáticas, aunque pueden ser secundarias a patología vascular, esclerosis múltiple, encefalitis . . .
- Distonías segmentarias: Aparecen movimientos distónicos en áreas corporales contiguas. Incluye el síndrome de Meige, que cursa con blefarospasmo y distonía oromandibular.
- Distonía multifocal: Afecta a músculos de más de dos regiones no contiguas.
- Hemidistonías: Se asocian con lesiones estructurales en los ganglios basales contralaterales, particularmente el putamen.
- Distonías generalizadas: Se caracterizan por distonía crural segmentaria y distonía en al menos una parte corporal adicional. Las formas primarias pueden ser esporádicas o hereditarias, suelen debutar en las primeras décadas de la vida y son de carácter progresivo.

Etiológicamente, se dividen en distonías primarias y secundarias. Las formas primarias pueden ser esporádicas (generalmente de inicio en el adulto) o hereditarias (suelen comenzar en la infancia, asociadas a diferentes locus genéticos denominados DYT). Las secundarias suelen ser de inicio brusco o rápidamente progresivo, y se asocian a otros síntomas neurológicos o generales. Además, se ha descrito un grupo denominado "distonía plus" donde se incluyen enfermedades con distonia, que también presentan otros movimientos anormales, que las diferencian

de las primarias (como la distonía que responde a levodopa o la distonía mioclónica).

En el tratamiento sintomático de la distonía leve se utilizan benzodiacepinas (diazepam, clonazepam, lorazepam) y otros relajantes musculares, como el baclofeno o la tizanidina. La levodopa es efectiva en la distonía con fluctuaciones diurnas y en la asociada a parkinsonismo. En casos de distonía moderada o grave, se utilizan anticolinérgicos (trihexifenidil, biperideno). Se utiliza la toxina botulínica como medicación de elección en el tratamiento de las distonías focales.

→ **Mioclonias:**

Son movimientos involuntarios, súbitos y de escasa duración, causados por contracción muscular activa. Se diferencian de la asterixis en que estas últimas son también movimientos rápidos y arrítmicos, pero producidos por pausas breves de la actividad muscular que causan pérdida del tono postural (silencio eléctrico en el electromiograma).

Según su origen, pueden clasificarse en corticales, subcorticales, espinales o periféricas.

Por su distribución, se clasifican en focales (implican un grupo de músculos discreto), segmentarias o generalizadas (muchas veces de causa progresiva y asociadas a epilepsia). Por la forma de presentación, pueden ser espontáneas, de acción o reflejas.

En el tratamiento sintomático de las mioclonías, resultan muy efectivos clonazepam, valproato, pirazetam, pirimidona y 5-hidroxitriptófano.

→ **Tics:**

Son movimientos estereotipados, sin objetivo, que se repiten irregularmente. Se caracterizan porque se suprimen con la voluntad y aumentan con el estrés. Pueden persistir durante el sueño. Se clasifican en tics primarios (esporádicos o hereditarios) y secundarios, motores y vocales, en simples y complejos.

- Síndrome de Gilles de la Tourette

Es la forma más grave de tics múltiples. Su herencia se presume autosómica dominante, en algunos casos asociada al cromosoma 18(18q22.1), aunque no puede excluirse una herencia ligada al cromosoma X.

Son criterios diagnósticos de esta entidad:

- Múltiples tics motores y uno o más tics fónicos.
- Los tics ocurren muchas veces al día, casi todos los días a lo largo de un año.
- El tipo, gravedad y complejidad de los tics cambia con el tiempo.
- Inicio antes de los 21 años.
- Los movimientos involuntarios y ruidos no pueden ser justificados por otros medios.
- Se asocian a ecolalia y coprolalia.

El tratamiento se realiza con neurolépticos (haloperidol, pimozida), clonidina y otros antidopaminérgicos

→ **Síndrome de Piernas Inquietas**

Trastorno del movimiento que se caracteriza por disestesias de preciomínio en miembros inferiores, que aparecen preferentemente en reposo y que se alivian con el movimiento. Puede asociarse con movimientos periódicos durante el sueño.

La etiología más frecuente es idiopática, debiendo descartarse la polineuropatía sensitiva (urémica, diabética), anemia ferropénica o la coexistencia de otra patología.

El tratamiento de las formas idiopáticas se basa en el uso de agonistas dopaminérgicos o levodopa, así como benzodiacepinas u opiáceos.

→ **Corea Enfermedad de Huntington:**

El término corea ("baile") hace referencia a movimientos arrítmicos, rápidos, irregulares, incoordinados e incesantes que pueden afectar a cualquier parte del cuerpo.

La enfermedad de Huntington (EH) es la forma más común de corea hereditario. Puede debutar a cualquier edad, aunque la mayor incidencia se sitúa entre la cuarta y la quinta décadas, evolucionando lentamente hacia la muerte en un periodo de 10 a 25 años.

Es típico del Huntington la atrofia de la cabeza del núcleo caudado y el fenómeno de anticipación.

Se caracteriza por la tríada trastornos del movimiento, deterioro cognitivo y clínica psiquiátrica

Puede establecerse con la historia clínica, la exploración y los antecedentes familiares, o mediante el hallazgo de un número excesivo de tripletes CAG (más de 40 repeticiones) en el cromosoma 4, lo que es diagnóstico per se. La TC muestra atrofia de la cabeza del núcleo caudado con dilatación selectiva de las astas frontales de los ventrículos laterales. La RM permite cuantificar el grado de pérdida de volumen del caudado y putamen, lo que se ha correlacionado con la progresión de la enfermedad.

Tratamiento: Terapia de reposición y Neuroprotección,

Puesto que no existe ningún tratamiento patogénico eficaz, fundamentalmente se realiza tratamiento sintomático. El corea se trata sintomáticamente con bloqueantes de receptores dopaminérgicos (neurolépticos) o con depletores presinápticos de dopamina (reserpina o tetrabenacina), pero en bajas dosis y durante periodos breves, dada la posibilidad de discinesias tardías y parkinsonismo como efectos secundarios.

→ **Enfermedad de Parkinson Idiopática:**

Es el síndrome parkinsoniano más común. Afecta más frecuentemente a varones, con una edad media de comienzo de 55 años. Sólo un 5-10% debuta antes de los 40 años. El promedio de incidencia anual varía entre 7-19 casos por cada 100.000 habitantes, y su prevalencia es ampliamente variable en función de la edad y el área geográfica.

El parkinsonismo es más común en el anciano, y la edad avanzada es el factor de riesgo más importante en la etiología de esta enfermedad. Se han postulado otros factores de riesgo con interés patológico (genéticos, ambientales, traumatismos),

Coreas hereditarios	<ul style="list-style-type: none"> Enfermedad de Huntington Neuroacantocitosis Síndrome de Fahr (calcificación de los ganglios basales)
Coreas metabólicos y endocrinos	<ul style="list-style-type: none"> Hiperparatiroidismo Hipoparatiroidismo con calcificación de los ganglios basales Hipertiroidismo Degeneración hepatocerebral adquirida
Vasculitis	<ul style="list-style-type: none"> Lupus eritematoso sistémico Panarteritis nodosa
Ictus de ganglios basales	
Farmacológico	Discinesias tardías secundarias al tratamiento crónico con neurolépticos

Tabla 5. Clasificación de los síndromes coreicos

Los cuerpos de Lewy y la pérdida neuronal en la porción compacta de la sustancia negra son el marcador anatomopatológico de la enfermedad de Parkinson.

Es un síndrome clínico caracterizado por temblor de reposo, bradicinesia, rigidez e inestabilidad postural. Los dos primeros son los más típicos.

En las formas secundarias de parkinsonismo suele predominar la rigidez y no el temblor.

Los trastornos no motores en la enfermedad de Parkinson incluyen cambios en la personalidad, deterioro de funciones superiores (en fases avanzadas de la enfermedad, al contrario de lo que ocurre en los parkinsonismos secundarios, donde es más frecuente su aparición precoz), depresión y trastornos del sueño.

El diagnóstico de la enfermedad de Parkinson es clínico.

En el tratamiento la actuación farmacológica irá orientada a potenciar los sistemas dopaminérgicos (levodopa y/o agonistas dopaminérgicos) y disminuir la actividad colinérgica (anticolinérgicos).

- Levodopa (L-dopa): asociada a un inhibidor de la dopadecarboxilasa periférica (carbidopa-benseracida) sigue siendo el tratamiento de primera línea, y es especialmente útil en el tratamiento de la bradicinesia y la rigidez; la falta de respuesta a levodopa habla en favor de síndrome parkinsoniano no idiopático.
- Inhibidores de la COMT: los inhibidores de la catecol-O-metil-transferasa (entacapona, tolcapona) aumentan también la biodisponibilidad de la levodopa, inhibiendo su metabolismo, por lo que pueden administrarse asociados a levodopa.
- Agonistas dopaminérgicos: se utilizan en monoterapia cuando existe afectación leve-moderada, especialmente en pacientes jóvenes y asociados a levodopa en fases avanzadas.
- Anticolinérgicos (trihexifenidil, biperideno): son útiles para el tratamiento de pacientes jóvenes con predominio clínico del temblor de reposo, pero se debe evitar su uso en personas mayores, dados sus efectos secundarios confusionales y de alteración de la memoria.
- Deprenil o selegilina: inhibidor selectivo de la MAO-B, ha demostrado en algunos estudios ralentizar el desarrollo de la discapacidad motora y disminuir el índice de progresión de la enfermedad cuando se usa en estadios tempranos de la enfermedad (efecto neuroprotector).
- Amantadina: es débilmente efectiva para controlar los síntomas. Su mecanismo de acción es desconocido, aunque se ha propuesto que aumenta la síntesis y liberación de dopamina y puede disminuir su recaptación en la hendidura sináptica.

1. Dos de los siguientes signos o síntomas:
- Temblor de reposo
- Rigidez
- Bradicinesia
- Inestabilidad postural
2. Mejoría significativa con L-dopa
3. Descartar los parkinsonismos secundarios
4. Ausencia de signos incompatibles con la E. de Parkinson:
- Oftalmoplejia supranuclear con parálisis en la infraversión de la mirada
- Afectación corticoespinal
- Afectación de asta anterior
- Signos cerebelosos
- Polineuropatía
- Mioclonías
- Crisis oculogiras

Tabla 7. Criterios diagnósticos de la enfermedad de Parkinson

Bibliografía: Amosa.M.,Perez.J.,Martinez.M.,Gonzales.H.. (2017). Trastornos del Movimiento. En Manual CTO de Medicina y Cirugía Neurología(pp 48- 59). Mexico.D.F : CTO Editorial.