

APUNTES DE NEUROLOGIA TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

**Dr Pedro Chaná
Dra Carolina Kunstmann
Dr John Tapia
Dra María José Ferrada
CETRAM**

**Departamento de Neurociencias
Faculta de Ciencias Medicas
USACH**

2004



ENFERMEDAD DE PARKINSON Y OTROS PARKINSONISMOS

Definición: El banco de cerebros de Londres ha establecido los siguientes criterios para hablar de parkinsonismo: Como síntoma eje la presentación de Bradicinesia es decir enlentecimiento en la iniciación de los movimientos voluntarios con progresiva reducción en la velocidad y amplitud en las acciones repetitivas.

Y al menos uno de los siguientes puntos: a. Rigidez muscular, b. Temblor de reposo 4-6 Hz c. Inestabilidad postural no causada por falla primaria visual, vestibular, cerebelosa ni propioceptiva.

Epidemiología: Los parkinsonismos en Chile tienen una prevalencia de 2 por cada mil habitantes, la prevalencia va aumentando con la edad llegando 1 por ciento en las personas mayores de 60 años. La prevalencia e incidencia en la población menor de 40 años es infrecuente y representan el 4 % del total.

De los paciente con síndrome parkinsoniano vistos por un especialista el 80% de pacientes corresponden clínicamente a una enfermedad de Parkinson idiopática. Sin embargo de estos pacientes clínicamente diagnosticados como enfermedad de Parkinson el estudio anatomopatológico posterior nos dice que el 24% de ellos realmente no correspondían a una enfermedad de Parkinson sino a otros parkinsonismos ver tabla 1.

Tabla 1: Clasificación de los Parkinsonismos:

Enfermedad de Parkinson idiopática

Inducidos por fármacos:

neurolépticos -reserpina-tetrabenazina

alfametildopa-flunaricina-cinacrina

isoniacida-amiodarona-metoclopramida

Atrofias multisistemas

atrofia olivo-ponto-cerebelosa

degeneración estrío-nígrica

enfermedad de Shy-Drager

Atrofia cortico-basal

Parkinson-demencia-ELA

Parálisis supranuclear progresiva

Enfermedad de Alzheimer

Causas vasculares

encefalopatía por infartos múltiples

enfermedad de Binswanger

Hidrocefalia normotensiva

Otras

ENFERMEDAD DE PARKINSON IDIOPATICA

Clínica: La enfermedad de Parkinson afecta predominantemente el aspecto motor del paciente, sin embargo es un síndrome mucho más complejo que involucra una amplia espectro de problemas. Algunos específicos como los trastornos autonómicos, hipotensión ortostática, diaforesis, trastorno de la regulación de la temperatura, constipación, disfunción sexual, trastornos de tipo parestésicos y trastornos conductuales y otros inespecíficos como la fatigabilidad, seborrea y baja de peso.

En su inicio el cuadro puede ser de difícil diagnóstico prestándose a errores, uno de los más comunes es el planteamiento por su inicio unilateral de una periartritis, otra posibilidad es el envejecimiento normal o depresión.

Síntomas y signos de la enfermedad de Parkinson

Síntomas cardinales: bradicinesia, temblor de reposo, rigidez, trastorno de los reflejos posturales.

Otros síntomas: hipomimia o cara de máscara, hipofonía, pérdida de movimientos asociados, pasos cortos, marcha festinante, congelamiento, micrografía, xifosis y escoliosis, flexión de codos y rodillas, flexión parma de la mano, blefaroespasma, fraccionamiento de sueño, insomnio, trastornos autonómicos, hipotensión ortostática, disforia, disfunción sexual, trastornos sensitivos, parestesias, algias, trastornos mentales, bradifrenia, depresión, deterioro cognitivo, trastornos gastrointestinales, trastornos de la movilidad gastrointestinal, disfagia, trastorno de deglución fase orofaringea, trastornos de deglución fase esofágica alta, trastornos del vaciamiento gástrico, constipación, trastorno de movilidad intestino grueso, anismus, trastornos de la salivación, trastornos del apetito.

Patología: En la tabla 2 exponemos los criterios elaborados por el banco de cerebros de Londres para el diagnóstico de la enfermedad de Parkinson, su aplicación tiene un valor predictivo del 72% de los casos. Solo el estudio patológico permite un diagnóstico definitivo. La histología muestra pérdida neuronal y gliosis en la sustancia negra, pars compacta. Las neuronas remanentes presentan cuerpos de Lewy, que son inclusiones citoplásmicas con núcleo eosinofílico rodeado de un halo claro considerado como el marcador histológico de la enfermedad. Estos cuerpos se encuentran fundamentalmente en la sustancia negra, pero también se pueden observar en el tronco del encéfalo y la corteza, aunque en menor densidad.

Etiopatogenia: La enfermedad de Parkinson es una enfermedad degenerativa, progresiva de etiología actualmente desconocida. Se postulan varias teorías para la enfermedad de Parkinson como la apoptosis o muerte neuronal programada, teorías sobre el estrés oxidativo, teorías sobre alteraciones en la mitocondria, mecanismos de citotoxicidad, la citotoxicidad del calcio, mecanismos inmunológicos, déficit de factores de crecimiento neural y otras. Ninguna de estas hipótesis han sido suficientes para explicar satisfactoriamente los mecanismos de muerte neuronal en la enfermedad de Parkinson.

Tabla 2: Criterios diagnósticos de la enfermedad de Parkinson idiopática.

Primer paso establecer el diagnóstico de síndrome parkinsoniano

Bradicinesia

Y al menos uno de los siguientes puntos:

- a. Rigidez muscular
- b. Temblor de reposo
- c. Inestabilidad postural

Segundo paso Criterios de exclusión para enfermedad de Parkinson, la presencia de cualesquiera de ellos excluye el diagnóstico:

Historia de accidentes vasculares a repetición con un cuadro de parkinsonismo instalado en escalera.

Historia de traumas de cráneos repetidos

Historia de encefalitis

Crisis oculogiras

Tratamiento con neurolépticos al inicio de los síntomas

Más de un paciente con parkinsonismo en la familia

Remisión sustancial espontánea
 Cuadro unilateral estricto por más de tres años
 Parálisis supranuclear de la mirada
 Signos cerebelosos
 Síntomas severos de disautonomía de presentación temprana
 Presentación temprana y severa de demencia con alteraciones de la memoria, lenguaje y praxias
 Signo de Babinski
 Presencia de un tumor cerebral o hidrocéfalo comunicante en TC o RM
 Sin respuesta a dosis altas de levodopa descartando alteraciones de la absorción
 Exposición a MPTP

Tercer paso Criterios positivos que soportan en forma prospectiva el diagnóstico de Enfermedad de Parkinson. Presencia de al menos tres de ellos para establecer el diagnóstico definitivo:

Inicio unilateral
 Temblor de reposo presente
 Enfermedad progresiva
 Persistencia de asimetría afectando más el lado por el que se inicio la enfermedad.
 Excelente respuesta (70-100%) a la levodopa
 Corea inducida por la levodopa severa
 Respuesta a la levodopa por 5 años o más
 Curso clínico de 10 años o más

Tratamiento: El hito más importante en la terapéutica de la Enfermedad de Parkinson es el descubrimiento de La levodopa, precursor natural de la dopamina, su transformación tiene lugar en el sistema nervioso central por medio del enzima dopadecarboxilasa. La asociación de la levodopa a un inhibidor de la dopadecarboxilasa periférica (carbidopa o benserazida), aumenta la biodisponibilidad de dopamina cerebral y mejora sustancialmente la tolerancia de los pacientes al tratamiento con levodopa, esta combinación es actualmente la terapia más potente y usada en el manejo de la EP. La mayoría de los pacientes con enfermedad de Parkinson, experimentan una mejoría de los síntomas motores que se mantiene estable a lo largo del día, durante los primeros meses o años de tratamiento con levodopa. Desafortunadamente, el éxito terapéutico inicialmente alcanzado, es desdibujado a los pocos años del tratamiento por el desarrollo de complicaciones motoras y mentales, que son una expresión del avance de la enfermedad.

Complicaciones evolutivas de la enfermedad de Parkinson

La complicaciones evolutivas de la enfermedad de Parkinson se listan en la tabla 3.

Tabla 3: Complicaciones evolutivas de la enfermedad de Parkinson avanzada:

Trastornos de la respuesta motora
 Perdida de la eficacia terapéutica de la levodopa
 Fluctuaciones de la respuesta motora relacionadas a levodopa
 Respuesta motora de larga duración
 Respuesta motora de mediana duración
 Respuesta motora de corta duración
 Fluctuaciones motoras sin relación a levodopa
 Congelamiento
 Cinesias paradójicas

-
- Beneficio del sueño
 - Discinecias (se presentan en)
 - Periodos On
 - Bifásicas
 - Periodos off
 - Trastornos Neuro-psiquiátricos
 - Deterioro orgánico cerebral
 - Manifestaciones psiquiátricas inducidas por la medicación
 - Trastornos sistema autonómico
 - Hipotensión ortostática
 - Poliaquiuria nocturna
 - Disfunción sexual
 - Trastorno del sistema gastrointestinal
 - Disfagia
 - Constipación
 - Otros
-

Trastornos de la respuesta motora

La duración de la respuesta varía con la evolución presentando diferentes tipos de respuestas en el tiempo:

Respuesta de larga duración Muchos pacientes parkinsonianos experimentan al inicio del tratamiento una excelente y gradual mejoría. Una única dosis de levodopa es capaz de producir una respuesta que puede mantenerse estable durante muchas horas por lo que la administración del fármaco tres veces al día resulta suficiente para mantener una movilidad adecuada y estable durante el día y la noche. Observándose una pérdida de efecto a los 3-10 días de la interrupción del tratamiento.

Respuesta de mediana duración Con la evolución de la enfermedad se acorta el período de beneficio siendo estable durante el día siempre que el paciente ingiera las tabletas de levodopa regularmente. Debido a que el efecto de cada dosis dura solamente unas pocas horas, los signos parkinsonianos retornan durante la noche, apareciendo una falta de movilidad matutina (acinesia matutina) antes de la primera dosis de levodopa. Este tipo de fluctuación suele aparecer al cabo de 1 o 2 años de terapia con levodopa.

Respuesta de corta duración: Cuando el efecto terapéutico de cada dosis de levodopa es inferior a las 3 horas; con lo que el paciente nota la aparición de ciclos en que se alternan episodios de evidente efecto de la medicación sobre su actividad motora (períodos On) y episodios de pérdida del efecto con aparición del parkinsonismo (período Off) en relación a la levodopa administrada, pudiendo aparecer inicialmente sólo en momentos aislados del día, especialmente durante las tardes. Su presentación es variable de unos días a otros, guardando en general una relación temporal con la ingesta de las dosis de levodopa. Posteriormente en estados evolutivos más avanzados, los cambios en la movilidad son impredecibles, rápidos e invalidantes. Este tipo de fluctuación motora, en apariencia, no se relaciona temporalmente con la administración de la levodopa y se conoce como fenómeno "on-off"

También se pueden presentar fluctuaciones motoras no relacionadas a las variaciones plasmáticas de la levodopa como son los episodios de congelamiento, aparición súbita de dificultad en la marcha que es evidente especialmente al traspasar un umbral o al enfrentar un obstáculo, la cinesia paradójica en que en forma súbita y en general ante una situación de contenido emocional el paciente presenta por unos pocos segundos o minutos buena movilidad y el beneficio del sueño.

Otras complicaciones motoras relacionadas a las fluctuaciones motoras es la capacidad del tratamiento con levodopa para inducir movimientos involuntarios anormales (diskinesias):

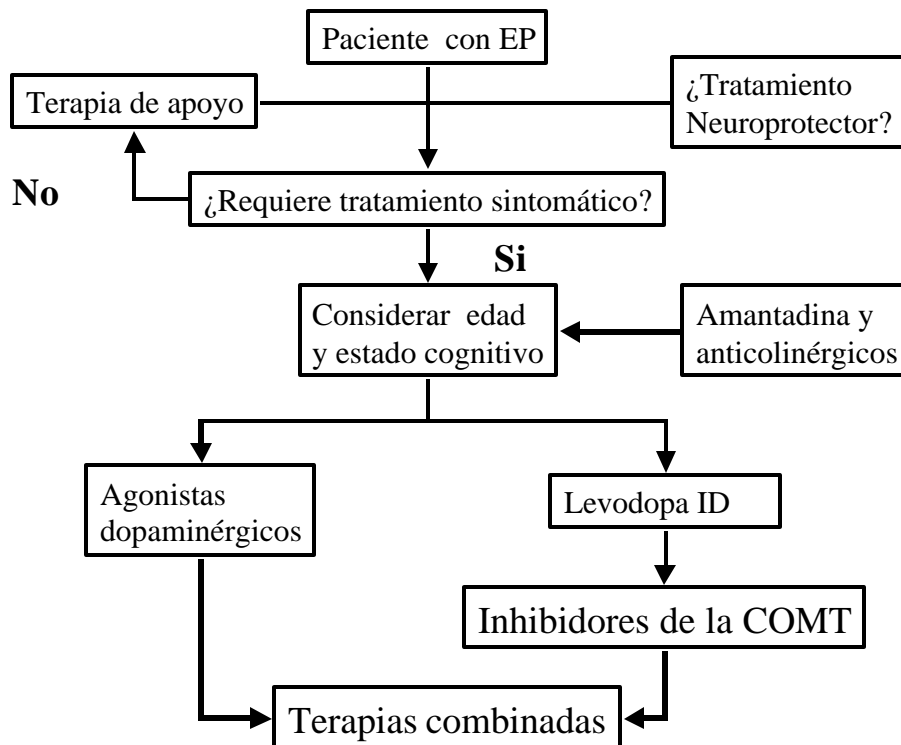
Los pacientes con respuesta estable a la levodopa, pueden ocasionalmente presentar disquinesias, particularmente movimientos involuntarios en cara y cuello, ante situaciones de estrés o durante la ejecución de tareas manipulativas finas. Sin embargo, lo más frecuente es que las disquinesias relacionadas con la levodopa se presenten en pacientes con fluctuaciones de la movilidad. Pudiendo presentarse como:

Disquinesias "on" Los movimientos involuntarios (corea, movimientos distónicos, mioclonías) coinciden con el período de mayor movilidad, porque suelen aparecer cuando la acción de la levodopa es máxima, coincidiendo habitualmente con los niveles del medicamento en el plasma más elevados o pueden estar presentes durante todo el periodo de beneficio motor sin cambios en su intensidad.

Disquinesias bifásicas Se definen como movimientos involuntarios que aparecen inmediatamente al inicio y final del beneficio motor inducido por una dosis aislada de levodopa. La presentación bifásica no necesariamente ocurre en todos los pacientes y pueden estar solamente presentes en una fase del ciclo. Estas disquinesias aparecen preferentemente en las extremidades inferiores, particularmente en el lado más afectado por la enfermedad y en la mayoría de los casos suelen presentarse como movimientos lentos repetitivos alternantes.

Distonía de los periodos "off" Habitualmente coincide con niveles plasmáticos bajos de levodopa. Su localización más frecuente es en las extremidades inferiores, adoptando posturas dolorosas en flexión plantar e inversión del pie junto con flexión plantar de los dedos, a excepción del primero que suele estar en extensión. En una gran proporción de pacientes, esta disquinesia ocurre por la mañana antes de recibir la primera dosis de levodopa del día, por lo que también se la conoce como "distonía matutina". Sin embargo, puede aparecer durante el día, coincidiendo con los períodos de pérdida del efecto de la medicación (OFF), particularmente durante la tarde.

Se propone el siguiente algoritmo terapéutico en a figura 1.



La terapia en el paciente con enfermedad de Parkinson debe considerar un equipo multidisciplinario en que participan el neurólogo, internista, terapeuta, psicólogo, kinesiólogo y los grupos de apoyo. En lo farmacológico se ha de plantear el uso de una terapia neuroprotectora que posibilite el detener o enlentecer o incluso revertir (neuroregeneración) los procesos degenerativo propios de la enfermedad, lo que nos abriría las puertas a una terapia curativa. Sin embargo, esto en la actualidad no es factible pero es motivo de intensas investigaciones.

El manejo sintomático se debe plantear al aparecer compromiso funcional del paciente. La elección del fármaco más adecuado para iniciar la terapia es un tema de conflictivo que podemos mencionar algunos puntos en que se concuerda. La levodopa es el más efectivo de los tratamientos sintomáticos en la EP y el uso de ella en los pacientes parkinsonianos reduce su mortalidad. Es por todos sabido que el uso de levodopa se asocia a la aparición de complicaciones conocidas como síndrome a largo plazo por el uso crónico de levodopa que se presenta en más del 50% de los pacientes tratados con esta por 5 años y en más del 80% de los tratados por más de 10 años. Las fluctuaciones motoras y diskinesias que caracterizan este síndrome tiene mayor incidencia en los pacientes tratados con levodopa que con otros fármacos antiparkinsonianos. Siendo particularmente de mayor intensidad en aquellos pacientes que inician su enfermedad antes de los 40 años y menores en los tratados con agonistas dopaminérgicos como monoterapia pero el control de los síntomas motores menos efectivo que el logrado con el uso de la levodopa. Si debemos recomendar que al usar levodopa en cualesquiera de las estrategias terapéuticas que se siga se debería considerar el uso de dosis mínimas efectivas, es decir titular la dosis de modo de obtener un control satisfactorio de los síntomas motores con la mínima dosis posible.

El inicio con agonistas dopaminérgicos u otros fármacos es una estrategia de corta duración meses y en muchos casos mal tolerados especialmente en los pacientes adultos mayores.

En las etapas avanzadas de la enfermedad la asociación de agonistas dopaminérgicos o inhibidores de la COMT puede ser de utilidad si el problema es un disminución de la duración de la respuesta a la levodopa.

Manifestaciones psiquiátricas inducidas por la medicación antiparkinsoniana

La presentación de las alteraciones psiquiátricas se clasifican según su gravedad en dos grupo:

a.- Síntomas simples o alteraciones psiquiátricas leves: aquellos cuadros que presentan alucinaciones aisladas en que se conserva el alerta y orientación del paciente, cuadros confusionales aislados y transitorios, trastornos del control de los impulsos, hipersexualidad o parasomnias, siendo de presentación habitualmente vespertina.

b.- Síntomas complejos o alteraciones psiquiátricas graves: se incluye cuadros de psicosis, estados confusionales crónicos, ideas delirantes en forma permanente, con alto contenido paranoídeo existiendo un gran riesgo de intentos suicidas.

Clínicamente se presentan como un continuo desde los síntomas simples a los complejos, debiéndose considerar a los síntomas simples como estado premonitorios de los alteraciones psiquiátricas más graves, la evolución y presentación es variable siendo más frecuentes inicialmente los episodios alucinatorios de tipo visual y los estados confusionales transitorios de predominio vespertino en relación a períodos de somnolencia o etapas iniciales del sueño. Estos síntomas premonitorios generalmente no son referidos en forma

espontánea por los pacientes, por lo que es de utilidad un interrogatorio dirigido a estos aspectos a todo paciente en tratamiento con medicamentos antiparkinsonianos.

Las alteraciones del sueño o parasomnias son frecuentes en la enfermedad de Parkinson tratada crónicamente con levodopa y se presentan aproximadamente en un tercio de los casos. Algunos autores han planteado que estas alteraciones están relacionadas con la psicosis inducida por la levodopa o alteraciones psiquiátricas graves, representando un estadio temprano de este tipo de alteraciones, las que junto a los otros síntomas simples representarían síntomas premonitorios de las alteraciones psiquiátricas graves o síntomas complejos.

Su manejo requiere de la suspensión o disminución de las dosis de los fármacos responsables considerando este orden anticolinérgicos, agonistas dopaminérgicos, inhibidores de la COMT, formulaciones de acción retardada de la levodopa y por último de la levodopa. En caso de ser necesario este último paso se debe considerar el uso de neurolépticos idealmente atípicos como la clozapina de uso restringido por la producción de agranulocitos en el 1 % de los casos que la consumen requiriendo un monitoreo semanal por las primera 18 semanas y luego mensual. Otras alternativas pueden ser la olanzepina o la risperidona en dosis menores a 1,5 mg día.

Tratamiento quirúrgico de los parkinsonimos

Los mejores resultados se han observado en los pacientes con enfermedad de Parkinson que no responden adecuadamente al Tratamiento medico. Se aconseja excluir pacientes con deterioro cognitivo. La edad disminuye el éxito, son contraindicaciones relativas enfermedad psiquiátricas o el daño focal cerebral.

ATROFIA MULTISISTEMICA

Definición: El termino atrofia multisistemica (AMS) fue acuñado por Graham y Oppenheimer en 1969. Se refiere a una enfermedad degenerativa, primaria, esporádica del sistema nervioso central que combina parkinsonismo, trastornos autonómicos, piramidalismo y/o alteraciones cerebelosas y se inicia en la edad media de la vida.

Epidemiología: Su prevalencia estimada es de 5 a 15 por cada 100.000 habitantes. Si consideramos los parkinsonismos con estudio anatómico patológico en diferentes series su incidencia esta entre un 3,6 a 22% con una media de 8,6% de los pacientes con parkinsonismo.

Patología: Se define como una degeneración primaria del sistema Nervioso central con perdida neuronal y gliosis en al menos tres de las siguientes estructuras: sustancia negra, locus cerúleo, núcleos pontinos, cerebelo, células de Purkinje, oliva inferior y núcleo dorsal del Vago. Se puede aceptar el diagnóstico si presenta la perdida neuronal y gliosis en dos puntos pero además se pueden visualiza inclusiones citoplasmáticas en la oligodendroglía.

En el 75% de los casos los síntomas autonómicos aparecen a los $4,1 \pm 0,5$ años del inicio de los síntomas neurológicos y en el restante 25% los síntomas autonómicos preceden a los neurológicos en $2,1 \pm 0,3$ años.

En la tabla 4 los criterios diagnóstico para la atrofia multisistemica. La demencia no es parte del cuadro de AMS sin embargo no se puede descartar ya que puede ser coincidente la enfermedad con la enfermedad de Alzheimer.

Tabla 4: Criterios diagnósticos de la atrofia multisistémica

Tipo Estrionigrica (predomina Parkinsonismo)	Tipo Olivopontocelebelosa (predomina trastorno cerebeloso)
DIAGNOSTICO POSIBLE	
<ul style="list-style-type: none"> * Esporádica * Inicio adulto * Parkinsonismo con ninguna o escasa respuesta la levodopa. (Sin otra causa definida) 	<ul style="list-style-type: none"> * Esporádica * Inicio adulto * Síndrome cerebeloso con parkinsonismo
DIAGNOSTICO PROBABLE	
Lo anterior y trastornos autonómicos severos o signos cerebelosos, signos piramidales y/o EMG de esfínter vesical alterado	Lo anterior con o sin síndrome parkinsoniano o piramidal mas trastorno autonómico severo y/o EMG de esfínter vesical alterado
DIAGNOSTICO DEFINIDO	
Anatomía patológica compatible	

Estudio:

Estudio de la función autonómica

Tomografía computada Cerebral en especial para AMS tipo OPCA.

Resonancia magnética Cerebral en 1,5 T se puede observar hipointensidad T2 en Putamen por depósitos de hierro. PET y SPECT pueden demostrar el daño postsináptico.

Neurofisiología en general es normal, siendo de utilidad dos exámenes: Electromiografía de esfínter uretral externo y oculografía.

Tratamiento: Parkinsonismo: 2/3 de los caso de AMS presenta una pobre o nula respuesta a la levodopa. Se usa como criterio para definir este concepto que no responda mas de tres meses a 1500 o 2000 mg de levodopa con inhibidor de la descarboxilasa.

1/3 de los caso de AMS presenta buena o moderada respuesta a la levodopa, e incluso un 10% excelente respuesta como la esperada en la enfermedad de Parkinson. Sin embargo estas respuestas suelen decaer a año o dos años de evolución.

PARALISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA

Es una enfermedad degenerativa de etiología desconocida, que se manifiesta clínicamente como un parkinsonismo asociado a trastornos marcado de la mirada, trastornos marcados del equilibrio que se refieren como caída en árbol, trastornos piramidales, deterioro cognitivo. Su evolución es progresiva causando la muerte en años.

Epidemiología: es una enfermedad poco frecuente con una prevalencia de 1,4 por 100.000 habitantes. que respecto a los parkinsonismo en globo es alrededor de un 5% de ellos si consideramos criterios clínicos. Sin embargo con criterios patológicos aumenta a un 18% lo que se explica por la dificultad de un diagnóstico acertado en vida, por confundirse con otros cuadros como la enfermedad de Parkinson.

Clínica: Es una enfermedad progresiva no familiar de inicio en la edad media o tardía de la vida, con oftalmoplejía supranuclear vertical, que puede no estar presente al inicio de la enfermedad que se asocian al menos dos de los siguientes síntomas: a.- Distonía y rigidez axial, con posición de hiperextensión característica de la enfermedad. b.- Parálisis pseudobulbar. c.-Bradíinesia y rigidez, d.- Síndrome frontal, e.- Inestabilidad postural con caídas frecuentes.

Se pueden asociar: Temblor de reposo, corea, distonías de otros segmentos, ataxia cerebelosa, déficit motor y fasciculaciones, afasia y apraxias, depresión, psicosis, ecolalia, palilalia, mioclonías y otros.

La respuesta del parkinsonismo al tratamiento con es moderada, pero debemos considerar que el daño es más extenso que el sistema dopaminérgico y naturalmente una terapia sustitutiva de éste no es una solución integral.

DISTONIAS

La Distonía es un movimiento involuntario anormal, repetitivo, lento que provoca torsión y/o posturas anormales. Se produce por la cocontracción de músculos agonistas y los antagonistas, en forma simultánea. Desde el punto de vista neurofisiológico en el estudio electromiográfico de las distonias, se aprecia al inicio del movimiento o en forma espontánea, actividad muscular continua en forma de espasmos, que con el movimiento aumenta, reclutando otros músculos no involucrados en el movimiento estudiado, en la literatura inglesa esto se conoce como "over flow". Si bien la finalidad del movimiento está conservada puede ser entorpecida por la distonia.

- Actividad muscular continua en forma de espasmos de más de 100 a 200 milisegundos de duración
- Reclutamiento de la actividad de otros músculos a distancia no involucrados en el movimiento
- Finalidad del movimiento conservada

Epidemiología

No se disponen de estudios epidemiológicos nacionales. Según los estudios de población en Rochester Minnesota se estima una prevalencia de 1,8 por 100.000 habitantes para la distonía generalizada y de 24,8 para la distonías focal lo que nos da una cifra global de 1 paciente con distonía cada 3.000 habitantes.

Si se proyectan en Chile estas cifras internacionales (suponemos 14 millones de habitantes):

- Distonías Focales 3472 casos
- Distonías Generalizadas 252 casos
- Total alrededor de 3.724 casos (Enfermedad de Parkinson 23.000 casos)

Evaluación Clínica

La evaluación de los pacientes con cuadros distónicos debe considerar :

- Antecedentes familiares
 - Historia familiar detallada, por la importancia genética que puede tener la enfermedad.
- Antecedentes personales
 - Historia de exposición a toxinas o fármacos, traumatismos.
- Historia clínica
 - Perfil temporal de instalación, relación con exposición a potenciales factores desencadenantes. Tiempo de evolución del cuadro. Forma de inicio y evolución, cuando y donde se instaló, como ha progresado.
- Examen físico general y neurológico
 - El examen neurológico ayuda a confirmar o excluir la presencia de síntomas o signos neurológicos que pueden orientar el diagnóstico:

- Alteraciones oculares
 - Atrofia del nervio óptico
 - Anormalidades retinales
 - Parkinsonismo
 - Mioclono
 - Compromiso de la coordinación o de movimientos voluntarios (ataxia)
 - Espasticidad
 - Debilidad muscular
 - Demencia
 - Convulsiones
- En la evaluación de la distonía se debe considerar:
 1. Edad aparente de inicio
 2. Distribución corporal
 3. La presencia de la distonía en situaciones específicas
 4. Presentación del fenómeno de “*overflow*”
 5. Si está presente en el reposo
 6. Si ciertos “trucos sensitivos” suprimen temporalmente los movimientos distónicos

El examinador idealmente debe realizar movimientos pasivos de los segmentos corporales afectados, palpar cuidadosamente las contracciones musculares y preguntar al paciente si el área afectada adopta diversas posiciones o posturas anormales. Esto es necesario para determinar los grupos musculares afectados.

Clasificaciones

Las distonías las podemos clasificar según la edad en que se inician, la causa o los segmentos afectados. Cuanto más precoz es el inicio del cuadro, mayor posibilidad de generalización y severidad. En los casos que la distonía se presenta en la adultez priman las formas focales y es infrecuente la generalización. Desde un punto de vista etiológico en los cuadros de inicio infantil se deben descartar los defectos metabólicos, en los adultos son más frecuentes las idiopáticas.

La clasificación según los segmentos afectados es de gran utilidad para un enfoque terapéutico, los cuadros generalizados se benefician de una terapia sistémica o quirúrgica en tanto que los focales el uso de la toxina botulínica es la primera opción.

Según edad de inicio

INFANCIA de 0 a 12 años

ADOLECENCIA 12 a 20 años

ADULTO mayores de 20 años

Según la etiología

Idiopáticas o primaria

Hereditaria

Esporádica

Asociadas a otros síndromes

Secundaria

Enfermedades Metabólicas

Enfermedades Mitocondriales

- Daño anóxico perinatal (parálisis cerebral)
- Infarto cerebrales
- Malformaciones arteriovenosas
- Tumores
- Traumas
- Encefalitis
- Tóxicos y drogas
- Enfermedades Heredodegenerativas del SNC
 - Enfermedad de Huntington
 - Enfermedad de Joseph's
 - Atrofia Olivopontocerebelosa
 - Atrofia Multisistémica

Pseudodistonías

Según el área corporal afectada:

Focales:

- Craneales
 - Blefaroespasmos
 - Oromandibular
 - Laríngea
- Cervicales (tortícolis espasmódica)
- Calambre del escribiente

Segmentaria:

- Craneales
- Axial
- Extremidades: braquial o crural.

Multifocales

Generalizadas

Hemidistonía

Focales, una parte del cuerpo está afectada tal como la mano en el calambre de escribiente o los ojos en el blefaroespasmos.

Segmentarias, con el compromiso de 2 ó más regiones contiguas.

Hemidistonías con compromiso de un solo lado del cuerpo.

DISTONÍAS PRIMARIAS

En las distonías primarias lo principal es el fenómeno distónico, pudiendo asociarse a temblor. La historia clínica y los datos de laboratorio no sugieren un cuadro secundario o heredodegenerativo. Clínicamente distinguimos dos formas, una de inicio temprano antes de los 28 años de edad, con un edad promedio de presentación de 9 años, en ellos generalmente la distonia se presenta primero en las extremidades inferiores o superiores progresando hasta comprometer el tronco. Las de inicio tardío mayores de 28 años con una edad de presentación promedio a los 45 años, usualmente debutan con síntomas en la región cervical o en los músculos craneales y tienden a tener una distribución más localizada o focal.

La mayor parte de ellas son hereditarias de tipo autosómica dominante de penetración incompleta ligada al cromosoma 9 fragmentos q32-q34 llamado el gen DYT-1. Existe un amplio espectro clínico de presentación dependiendo de la edad de inicio,

No todos los cuadros de origen idiopático o primario son hereditarios existe una un grupo importante que no se ha determinado un gen afectado. Tenemos una mayor probabilidad de encontrar una alteración genética en los casos con antecedentes familiares, de inicio en la infancia. Los casos de inicio tardío y presentación focal son menos frecuentes y se justificaría plantear un estudio genético solo en los que existiera antecedentes familiares sugerentes. Si bien uno de los genes más frecuentes es el DYT 1 se ha descrito otros a considerar, esta lista se ha incrementado en los últimos años.

Gen	Clínica
DYT 1	Distonía Oppenheims
DYT 2	Dystonia autosómica recesiva
DYT 3	Lubag
DYT 4	Disfonía Familiar
DYT 5	DRD GTP ciclohidrolasa gen 1
DYT 6	Tipo mixto
DYT 7	Tortícolis familiar

El manejo debe ser multidimensional considerando aspectos emocionales, sociales y físicos. En los casos más severos la rehabilitación y manejo farmacológico con trihexifenidilo, baclofeno, diazepam suelen ser decepcionante y se debe recurrir a terapias más agresivas.

Bomba de infusión intratecal de baclofeno

Esta forma de tratamiento inicialmente de uso para el manejo de la espasticidad secundaria a daño medular o cerebral, ha extendido su uso a la distonía generalizada. Para una adecuada selección de los casos se realizan pruebas con el baclofeno inyectado en bolos creciente de 25, 50,75 y 100 gamas, si se obtiene una repuesta benéfica para el paciente, se implanta en el abdomen una bomba programable y recargable que suministra el fármaco. Es regulada desde el exterior mediante telemetría.

Cirugía

La palidotomía o estimulación cerebral profunda del pálido es una alternativa para los casos mas severos, se realiza mediante la colocación de un marco de estereotaxia tras lo cual se lleva a cabo una primera aproximación a la diana quirúrgica. Esta aproximación se basa en el ensamblaje entre los datos anatómicos obtenidos por ventriculografía o RNM o TC y las coordenadas teóricas y estandarizadas para cada núcleo. Conviene recalcar que el éxito de la cirugía moderna se basa en la localización exacta de la zona diana y en la ejecución precisa de la lesión o colocación del electrodo de estimulación. A pesar de los avances en las técnicas de neuroimágen, se estima que cualquiera de ellas introduce un error de unos 2-3 mm debido a variables no controlables y a sumación de errores. Por lo que resulta necesario el uso de registro neurofisiológico.

DISTONÍAS ASOCIADAS A OTROS SÍNDROMES

Podemos separar un grupo de cuadros distónicos que se han asociado a otros síndromes como el parkinsonismo también conocidas como Distonías que responden a levodopa o enfermedad de Segawa y otro grupo las asociadas a mioclonías.

- Con Parkinsonismo
 - Distonías que responden a dopa (DRD)
 - Déficit de GTP ciclohidrolasa (DYT5 14q22.1)
 - Déficit de tirosina hidroxilasa (cromosoma 21)
 - Otros déficit de biopterina
 - Distonías que responden agonistas dopaminérgicos (DARD)
 - Déficit de la descarboxilasa de aminoácidos aromáticos
- Con mioclonías que responden al alcohol

Distonía que responden a levodopa

La presentación clásica de esta enfermedad hereditaria autosómica dominante de gran variabilidad en su expresión, predomina un cuadro distónico cuando se inicia en la infancia y un parkinsonismo si se inicia en la edad adulta. Ambas formas clínicas tienen una excelente respuesta, sostenida en el tiempo a dosis bajas de levodopa.

La más frecuente es la debida al déficit de GTP ciclohidrolasa que explica menos del 50% de los casos, es autosómica dominante (DYT5 14q22.1) con mutaciones múltiples. La penetrancia es incompleta de aproximadamente un 30%, por esto el 50% de los casos no tiene antecedentes familiares. Es mas frecuente en mujeres que hombres (3 - 4 : 1).

Los casos que se inician en la infancia entre los 6 y 12 años, clásicamente presentan marcha en punta de pies, hiperreflexia, pie estriatal (ortejo mayor extendido) y clara mejoría de los síntomas con el sueño. El diagnostico diferencial con una parálisis cerebral distónica puede ser difícil por lo que propugna la prueba levodopa en todo cuadro distónico de la niñez.

Si se inicia en la adultez se presenta en forma de un parkinsonismo que característicamente responde excelente al uso de dosis bajas de levodopa, se debe hacer énfasis en los antecedentes familiares de cuadros distónicos.

Esto paciente no tienen deterioro cognitivo y presentan una respuesta espectacular a dosis bajas de levodopa y mantenida en el tiempo

DISTONÍAS SECUNDARIAS

Menos de un tercio de los cuadros distónicos tiene una causa determinable, sin embargo es importante su estudio para determinar pronóstico y tratamiento. En los estudios de neuroimágenes se pueden detectar lesiones vasculares, procesos expansivos u otras lesiones focales en los ganglios de la base. La presentación en forma de hemidistonias es altamente sugerente de un cuadro secundario.

ENFERMEDADES HEREDODEGENERATIVAS

Las enfermedades heredodegenerativas corresponden a un grupo de cuadros progresivos que se deben a degeneración de sistema nervioso central por diferentes causas.

Clínicamente el cuadro distónico no es necesariamente lo más relevante dentro de los síntomas que presenta el paciente, que suele corresponder a un cuadro más amplio.

DISTONIAS FOCALES

Blefaroespamo y Distonías oromandibulares

El Blefaroespamo es considerado como una forma de distonía focal y se define como la excesiva oclusión involuntaria de los párpados, por espasmo de los músculos del orbicular oculis (OO) debido a alteraciones en los ganglios de la base. La forma más común de blefaroespamo es el esencial benigno (BEB) de origen desconocido.

El diagnóstico se basa en la historia clínica detallada y en el examen de los signos que presenta el paciente, aunque hay exámenes complementarios que deben realizarse, es importante una evaluación oftalmológica para descartar glaucoma, ojo seco, conjuntivitis y otros cuadros oftalmológicos que pueden ser gatillantes o agravantes del cuadro de blefaroespamo.

La clínica es variable en su severidad que puede ser desde un parpadeo excesivo a la ceguera funcional por lo exagerado de los espasmos. Raramente se presenta solamente en los párpados, en la mayoría de los casos compromete otros músculos faciales, conformando el síndrome de Meige. Aun que puede iniciarse en forma unilateral en general afecta ambos párpados desde el inicio, las luces brillantes lo agravan. Su curso es progresivo y las remisiones son raras. Es más frecuente en mujeres iniciándose en la quinta década de la vida.

Habitualmente los pacientes tienen “trucos sensitivos” para disminuir el compromiso que consisten en acciones o estímulos que les permiten disminuir o evitar la aparición de los espasmos en forma transitoria. Entre éstos se describen la compresión de las cejas o sobre la región lateral de la cabeza, bostezar, emitir un sonido o hablar.

Distonía Oromandibular

El cuadro de espasmos afecta la musculatura facial y lingual, fenómeno que provoca movimientos repetitivos y a veces sostenidos de la apertura, cierre, desviación de la boca protrucción o retracción de la lengua o una combinación de ellos. Clínicamente se pueden clasificar según los movimientos observados en la boca:

- Cerrada
- Abierta
- Con desviación lateral
- Mixta
- Asociada a otros movimientos distónicos
 - Blefaroespamo (síndrome de Meige)

Tratamiento

La primera opción terapéutica es el uso de inyecciones locales de Toxina Botulínica (BTX). Las técnicas específicas, complicaciones y efectos colaterales escapan al propósito de la presente revisión.

Es una toxina producida por la bacteria *Clostridium botulinum*. Su uso constituye un avance muy significativo en el tratamiento de las Distonías. Esta toxina produce la enfermedad llamada botulismo, que se adquiere por la ingestión de comidas infectadas por la bacteria. Sin embargo, la cantidad que se inyecta de los preparados comerciales de BTX, es mínima y se hace directamente sobre los músculos hiperactivos, los cuales les relajan posterior al uso de ésta.

La TBX bloquea la liberación de acetilcolina, un neurotransmisor responsable de la activación de la contracción muscular. En consecuencia TXB disminuye las contracciones musculares excesivas de las áreas afectadas (brazo, cuello, párpados, etc.) para adquirir una posición o postura más normal o muy cerca de lo normal.

Existen 7 tipos de serotipos: A, B, C, D, E, F Y G. Se utilizan los tipos A y B, en nuestro medio existe amplia experiencia con el tipo A.

Se calcula que el tiempo que dura el efecto de TXB está entre 3 y 6 meses, con una media que se acerca a los 3½ a 4 meses.

Se han utilizado medicamentos como los anticolinérgicos como trihexifenidilo, GABAérgicos como Baclofen y Clonazepan, antidopaminérgicos como tetrabenazina. Se han usado también otras medicamentaciones como ciproheptadina, carbamazepina, antidepresivos tricíclicos.

En casos en que el fracaso a BTX y fármacos asociados es importante, la opción quirúrgica de la miectomía está recomendada.

Distonía Cervical

La distonía cervical (DC) conocida también como *tortícolis espasmódica*, es una forma de distonía segmentaria. Clínicamente se caracteriza por movimientos o posturas anormales del cuello y la cabeza. Aunque la DC puede empezar aparentemente a cualquier edad, los síntomas empiezan usualmente entre los 20 y 60 años con una edad promedio de inicio de los síntomas a los 41 años. El sexo femenino está afectado aproximadamente el doble que el masculino.

Clínicamente se distinguen las siguientes formas:

Tortícolis o rotación simple, es la forma mas común de distonía cervical 50% de los casos.

Laterocolis o inclinación lateral, 10 a 15%

Retrocolis o extensión del cuello, 10 a 15%

Anterocolis o flexión del cuello con inclinación de la cabeza hacia delante 5%

Es muy frecuente encontrar combinaciones complejas de estos patrones que implican la afectación de varios complejos musculares.

Los síntomas de DC frecuentemente empeoran mientras el paciente camina o durante un periodo de estrés. Los síntomas mejoran con el descanso y el sueño. La DC suele disminuirse con los llamados "*trucos sensitivos*" o "gestos antagonistas". Por ejemplo, los pacientes pueden encontrar que poner una mano en una lado de la cara, barbilla en la parte posterior de la cabeza, disminuye temporalmente las posturas distónicas. La presión de la parte posterior de la cabeza contra una silla o poner una mano en la parte superior de la cabeza puede ser también útil para disminuir los síntomas de DC. La razón de la utilidad de estos trucos sensitivos no está completamente comprendida.

La hipertrofia muscular está presente en casi todos los pacientes con DC. Más de el 80% de pacientes, especialmente aquellos con desviación permanente de la cabeza, presentan dolor cervical asociado. Entre 33% a 40% de estos pacientes presentan temblor cefálico (*temblor distónico*), de manos de ambos. Aproximadamente 20% de los pacientes presentan blefaroespasmos o distonía en otros músculos o en los grupos musculares de los brazos o manos. Aproximadamente el 15% presenta temblor de manos que se asemeja al temblor esencial.

Existe evidencia que aproximadamente entre un 10% a un 20% de pacientes con DC puede tener una corta remisión espontánea. Casi todos los individuos afectados pueden experimentar una recaída de los síntomas.

La Toxina Botulínica (BTX) constituye el agente terapéutico más eficaz usado actualmente en el tratamiento de las Distonías, se puede usar sola o asociada otros fármacos que se comentarán a continuación, la BTX es sin duda, el medicamento con mejor efecto.

Otras alternativas son las Benzodiazepinas, Baclofen oral, Anticolinérgicos, Agentes bloqueadores o depletores de dopamina.

La alternativa quirúrgica debe ser considerada en aquellos pacientes con distonía severa que no responden a los tratamientos habituales con fármacos. Estas cirugías fueron usadas en el tratamiento de la Enfermedad de Parkinson y ahora se usan para la Distonía. Se trata de la destrucción de estas áreas con el inconveniente de ser un proceso irreversible. A diferencia de éstos la Estimulación Cerebral Profunda (DBS), es un procedimiento que no destruye el tejido y puede ser reversible en ciertas complicaciones en este sentido, sin embargo su costo lo hace de poco acceso. Otros métodos quirúrgicos pueden ser la miectomía, ramisectomía y rizotomía, denervación periférica.

Distonías ocupacionales

Los términos síndrome de sobreuso, trastornos por lesiones repetitivas, enfermedad por trauma acumulativos han sido aplicados sinónimamente para describir un grupo de enfermedades caracterizadas por presentarse ante movimientos o traumas a repetición con presión directa, vibración o posturas incómodas prolongadas obligatorias que terminan produciendo dolor, pérdida de destreza y/o incapacidad funcional.

Este grupo de enfermedades por esfuerzos repetitivos no ha sido bien definido englobando diferentes diagnósticos. Algunos de ellos se explican por patología del sistema músculo esquelético como las tendinitis, otras por compromiso del sistema nervioso periférico como en el síndrome del túnel carpiano, o del sistema nervioso central como las distonías ocupacionales.

Desde 1989, estos síndromes han causado más de la mitad de las enfermedades ocupacionales en los Estados Unidos. Este incremento se debería a un aumento en su sospecha, tanto para los empleados como empleadores, por avance en el diagnóstico, y un aumento en las actividades laborales.

Las distonías ocupacionales que se han englobado y confundido en el grupo de enfermedades por esfuerzos repetitivos representa un grupo especial bien definido con fisiopatología y tratamiento específico.

Epidemiología:

En relación a las distonías ocupacionales, no contamos con datos nacionales que nos indiquen su prevalencia y para ello no podemos realizar proyecciones, ya que depende en parte del gatillante, a modo de ejemplo en la época que se usaron los telégrafos el personal que trabajaba en la transmisión mediante Morse llega a 50% de los casos con el problema.

Clínica:

Las distonías ocupacionales son un grupo especial de cuadros distónicos, se producen y desencadenan con un acto motor repetitivo íntimamente relacionado con la actividad profesional ó tarea específica que realiza el afectado que puede interferir con la realización de la tarea. Se puede ver en los violinistas, guitarristas, pianistas y otros músicos, se ha descrito en otro tipo de actividades con menos frecuencia como en el carnicero para el manejo del cuchillo. La escritura también puede afectarse lo que se ha denominado calambre del escritor, presentan algunos aspectos diferentes a los cuadros anteriores que se discutirán mas adelante.

Los síntomas precisos y la severidad del calambre del escritor y las otras Distonías ocupacionales varían de uno a otro paciente. Los trastornos de la coordinación , calambres y dolor en el segmento afectado son síntomas comunes.

Los síntomas del calambre del escribiente con frecuencia comienzan al tomar un lápiz, con el lápiz sostenido muy fuerte y asociado con exageración de posturas semiflectadas de los dedos, pudiendo ocurrir también una hiperextensión. Los síntomas distónicos se exageran al intentar escribir. La muñeca puede mostrar hiperflexión ó extensión asociado a supinación ó pronación.

En el paciente con calambre del músico, los síntomas comienzan al sostener un instrumento, exagerándose al tocar los instrumentos.

El restante examen neurológico en estos pacientes es usualmente normal, aunque pueden desarrollarse posturas distónicas sutiles que se desarrollan espontáneamente ó con el movimiento.

Las distonía ocupacionales suelen permanece focal y no se generaliza, aunque los síntomas pueden desarrollarse en el miembro no afectado cuando el paciente intenta escribir o realizar la tarea que lo desencadena con el lado no comprometido.

Se han postulado que las distonías ocupacional son desencadenadas por movimientos repetitivos, espacialmente estereotipados, donde la ejecución del movimiento implica ocupar diferentes entradas o input sensitivos a la vez, estos movimientos tienen en general una frecuencia que implican una estimulación sensitiva de menos de 100 milisegundos tiempo requerido para la integración sensitiva y requieren de atención de quien los realiza para su ejecución.

La distonía ocupacional en estos pacientes, interfiere con tareas especialmente de alto adiestramiento. Aunque no es una condición de amenaza para la vida, estas tienen un severo impacto social, pudiendo ser incapacitante especialmente en ciertas profesiones. Un músico profesional ó un cirujano puede terminar su carrera por esta causa.

Los tratamientos actuales incluyendo toxina botulínica sólo inducen beneficios transitorios.

El uso de toxina botulínica en músicos suele estar limitado por la debilidad que puede inducir. Raramente la terapia recupera el rendimiento motor en su nivel profesional.

Candia et al en un pensamiento fisiopatológico plantearon que si la distonía ocupacional del miembro superior inducía cambio en la corteza cerebral; Inversamente, la inmovilización de un miembro en sujetos no distónicos causa una reducción en la representación cortical del miembro inmovilizado. Si juntamos la inmovilización de los dedos combinado con rehabilitación podría mejorar la distonía focal. Procediendo a la rehabilitación bajo estos conceptos se presenta una substancial mejoría en su rendimiento motor.

COREAS

Corea es una palabra griega que significa danza, y se refiere a movimientos anormales involuntarios espontáneos, súbitos, breves, continuos e irregulares, no predecibles de la región facial, tronco y extremidades. Muchas y variadas causas pueden presentarse con corea.

Clasificación de las coreas

Hereditaria

- Corea de Huntington
- Corea benigna familiar
- Corea acantosis
- Enfermedad de Wilson
- Degeneraciones espinocerebelosas

Metabólicas

- Hipernatremia
- Hiponatremia
- Hipocalcemia
- Hipoglicemia
- Hiperglicemia
- Hipomagnesemia
- Encefalopatía portal
- Encefalopatía renal
- Hipertirodismo
- Hipoparatiroidismo

Infeccioso e inmunológicos

- Corea de Sydenham
- Encefalitis virales
- Abscesos
- Sarcoidosis
- Esclerosis Múltiple
- Lupus eritematoso sistémico
- Síndrome de Behcet

Enfermedad cerebrovascular

- Accidente cerebrovascular
- Malformaciones arteriovenosas
- Policitemia Vera

Causas estructurales

- Posttraumático
- Tumores

Inducidos por Drogas

ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

Es una enfermedad degenerativa del sistema nervioso central, autosómica dominante que se caracteriza por presentar movimientos anormales preferentemente corea que se asocia a deterioro cognitivo progresivo y finalmente muerte.

Epidemiología: Se presenta en forma difusa en el mundo con una prevalencia de 5 a 10 casos cada 100.000 habitantes, existen algunos países como Japón en que se observa una prevalencia menor 0.125 casos por 100.000 habitantes y otros en que es mucho mayor como en lago maracaibo Venezuela que llega a 100 por 100.000 habitantes. La realidad de Chile es desconocida pero probablemente su prevalencia es baja.

Clinica: Esta enfermedad suele iniciarse a una edad media de 35 a 40 aos de edad, pudiendo iniciarse en la infancia hasta la el adulto mayor. Su inicio es insidioso presentandose con uno de los tres grandes grupos de sintomas:

Movimientos anormales
Trastornos Conductuales
Deterioro cognitivo

Sus formas de presentación son variables de un individuo a otro e incluso dentro de una misma familia. El cuadro es progresivo llevado a la invalidez por perdida de la deambulaci3n y muerte por disfagia en el transcurso de 15 a 20 a1os.

Los movimientos anormales pueden ser difusos, multifocales o focales en ocasiones. El corea es la presentaci3n mas comun sin embargo se pueden presentar distonias, atetosis, parkinsonismo, alteraciones de la mirada, mioclonias. En general al inicio predominan los trastornos de tipo hipercinetico y con la evoluci3n aumentan el parkinsonismo. Existen variantes clinicas en su presentaci3n como el inicio en la infancia con parkinsonismo y convulsiones tonico clonicas generalizadas conocida como variant Westphal

Los trastornos conductuales son variados:

Depresi3n	30% a 50%
Esquizofrenia	5% a 10%
Distimias	5%
Desordenes de la personalidad antisocial	5%
Alcoholismo	15 %

Genetica: Es una enfermedad auton3mica dominante ligada al cromosoma 4 situado en el gen IT-15 que se localiza en 4p16.3. A nivel molecular existe una mutaci3n gen3tica en el tinucleotido de DNA citosina-adenosina-guanosina (CAG) que se repite en la region que codifica una proteina llamada huntingtina. En todos los pacientes con enfermedad de huntington se repite al menos 37 veces el CAG. La funci3n de la huntingtina se desconoce.

La variabilidad en la replicaci3n provee una explicaci3n para el amplio espectro cl3nico de la enfermedad, existiendo una relaci3n inversa entre el numero de repeticiones y la edad de inicio de la enfermedad.

Patolog3a: Se observa marcada atrofia y gliosis de caudado y putamen, en menor intensidad en el nucleo accumbens, globus palido y sustancia negra. En el estudio de neuroimagenes con resonancia magnetica cerebral o tomografia computada de cerebro se puede objetivar la atrofia del caudado y el estriado.

COREA DE SYDENHAMS

Conocido originalmente como baile de San Vito, es uno de los criterios mayores para el diagnóstico de la enfermedad reumática. De los pacientes que presentan enfermedad reumática un tercio pueden desarrollar corea y un 10% lo es como síntoma único. Se presenta preferentemente en mujeres jóvenes con una edad media de 20 años

HEMIBALISMO

Como vimos en los al inicio las lesiones en el núcleo subtalamico disminuye la estimulación sobre el globus pálido interno que disminuye su inhibición sobre el tálamo y este al estar desinhibido aumenta su estimulación de la corteza, expresándose clínicamente como un cuadro de hiperkinetico contralateral a la lesión sobre todo el hemicuerpo o circunscrito a una extremidad, según la extensión de la lesión. En este tipo de lesiones se observa movimiento similar al coreico o pero más intenso y de predominio proximal denominado balismo.

La sintomatología clínica aparece si hay más de un 20% del núcleo subtálmico o sus eferencias al globus pálido interno dañadas, los movimientos afectan la musculatura proximal de las extremidades siendo usualmente muy marcados en cuanto amplitud y violencia. Estos cuadros son generalmente regresivos en meses, pero su violencia inicial en muchos casos hace necesario manejos agresivos. Cuadro diskinetico contralateral a la lesión y con un claro patrón somatotópico. Las lesiones en la región rostral, media y caudal afectan la cara, las extremidades superiores y las extremidades inferiores respectivamente.

La vascularización de este núcleo esta dada por tres arterias la cerebral posterior, la coroidea posterior y la comunicante posterior por lo que su destrucción completa es rara, la mayoría de las lesiones sintomáticos son de naturaleza isquemica y en algunos casos hemorrágicas.

Lesiones de otros territorios como el estriado en especial el núcleo caudado se pueden presentar clínicamente con cuadro de hemicoreas, lo que se explicaría por una desinhibición del globo pálido lateral en la vía indirecta que determina una inhibición funcional del núcleo subtálmico.

Lesiones en el núcleo subtalamico de cualquier naturaleza, tumoral, vasculitis, traumática u otras pueden producir cuadros similares.

Un interesante aspecto con amplias implicancias es la observación clínicas de que ante lesiones en el núcleo subtálmico de pacientes con enfermedad de parkinson se ha observado remisión del parkinsonismo, lo que sugiere un rol importante de la sobre actividad del núcleo subtálmico en la fisiopatología de la enfermedad de Parkinson. Además de abrir una nueva posibilidad terapéutica, mediante la lesión esterotaxica de este núcleo.

TEMBLOR

Definición el temblor es un movimiento involuntario anormal rítmico, oscilante, que compromete un segmento corporal, cabeza, extremidades u otros.

Clasificaciones: El temblor puede deberse a múltiples causas algunas como variante de la normalidad llamadas técnicamente fisiológicas y otras patológicas es decir corresponden a una enfermedad,

Clasificación según presentación en relación al movimiento:

Reposo:

Que aparece con las manos en inactividad o reposo.

Enfermedad de Parkinson y parkinsonismos

Actitud o postural:

Se pone de manifiesto durante la mantención de una postura antigravitatoria.

Fisiológico

Esencial

Enfermedad de Parkinson

Polineuropatías

Distonias

Fármacos

Cinético e intención:

Se evidencia al realizar un movimiento.

Esclerosis múltiple

Vascular

Tumoral

Otros

Específico:

Aparece en situaciones específicas por ejemplo la escritura.

Temblor de la escritura

TEMBLOR FISIOLÓGICO

El temblor fisiológico es aquel que se presenta en todas las personas y no representa enfermedad, generalmente no es importante, sin embargo existen condiciones que lo pueden exagerar: como la tensión, emociones, ansiedad, fatiga y en algunas enfermedades como la hipoglucemias, hipertiroidismo, feocromocitoma o algunos medicamentos y drogas.

TEMBLOR ESENCIAL

Este tipo de temblor tiene una alta frecuencia de presentación, estimándose una prevalencia de 1% que aumenta con la edad y en los mayores de 40 años es de un 4% para los mayores de 60 años llegar a un 10% de la población general. Es probable de que estas cifras sean mayores ya que la mayoría de los casos leves no consultan.

Es un cuadro temblor que aparece de preferencia al mantener una postura y empeora generalmente al realizar un movimiento. Disminuyendo cuando el paciente está tranquilo y/o en reposo.

El diagnóstico es clínico y no existen pruebas que lo certifique, los exámenes que se piden tiene por objeto el descartar otras patologías que pudieran presentarse en forma similar.

Es frecuente 50% de los casos variando en diferentes series entre un 17 a 70 por ciento de los casos. No indispensable que exista antecedentes de historia familiar y en los casos con antecedente se ha planteado una herencia autosómica dominante de penetración incompleta por lo que la expresión del cuadro es variable en cuanto a su intensidad de un individuo a otro. Si es de presentación esporádica no se espera que tenga un patrón hereditario.

Habitualmente afecta las manos (94%) pero también puede afectar otras partes de cuerpo como cabeza (40%), mentón, piernas o/y cuerdas vocales (11%). En ocasiones se presenta solo en una parte del cuerpo sin presentarse en las otras. Su curso clínico es variable pudiendo ser estable o lentamente progresivo. Algunas situaciones como el estrés pueden exacerbar el temblor. Algunos medicamentos pueden aumentar el temblor como la amitriptilina, la amiofilina, fenoterol y otros.

Frecuentemente es mal diagnosticado por lo que les sugerimos los siguientes criterios:

- Temblor aparece al mantener una postura, por ejemplo al estirar la manos.

- No esta presente en reposo

- No empeora al realizar un movimiento, como en la prueba índice nariz

- No hay elementos que sugieran daño cerebeloso ni un síndrome acineto rígido.

Criterios opcionales

- Historia familiar de temblor de iguales características.

- Mejora con el alcohol o betabloqueadores.

- Frecuencia de oscilación más rápida que el temblor parkinsoniano.

Tratamiento

El uso de tranquilizantes como los benzodiazepina es parte de un tratamiento inespecifico que reduce la ansiedad y previene el empeoramiento del temblor por el estímulo adrenergico propio del estrés, pudiendo usarse Clonazepam en dosis de 1 a 4 mg día o alprazolam 0,75 a 1,5 mg al día. En estudios controlados estas medicamento demuestran ser ineficaces para el manejo del temblor esencial.

El alcohol en bajas dosis (una o dos unidades básicas) en muchos paciente atenúa la severidad del temblor. En condiciones de laboratorio 10 a 15 minutos después de ingerir 45 cc de Vodka el 45% de los paciente tiene una disminución del temblor por horas.

Esta acción es probablemente sobre el sistema nervioso central e inespecifica. Su uso terapéutico esta limitado por la eventual adicción y tolerancia que se puede desarrollar. En el grupo de paciente con temblor no se observa una mayor prevalencia de alcoholismo.

Los betabloqueadores en particular el propanolol son de los medicamentos mas usado en el tratamiento del temblor esencial. Es muy efectivo para el control del temblor fisiológico o esencial exacerbado por la ansiedad o adrenalina debido a su bloqueo beta receptores periféricos.

Los efectos laterales inespecíficos como debilidad y fatiga o contraindicaciones son conocidos: falla cardiaca congestiva, asma, bloqueo de conducción cardiaca, diabetes suelen limitar el tratamiento.

Primidona es efectiva en el control del temblor esencial. Se inicia con dosis de 62,5mg con lentos incremento pudiendo llegar a 750 mg al día.

Tratamiento quirúrgico aquellos pacientes que no tienen una buena respuesta al tratamiento con medicamentos y su temblor es altamente incapacitante se plantea la posibilidad de tratamiento quirúrgico en el que existen dos alternativas definidas

Talamotomía técnica disponible en nuestro país mediante guía esterotáxica se lesiona una zona denominada VIM en el Tálamo cerebral con excelentes resultados en la mayoría de los casos sin embargo no exenta de riesgos 1% de los casos operados podrían presentar problemas graves como consecuencia de la cirugía. Otra técnica denominada DBS (Deep Brain Stimulation) es decir estimulación cerebral profunda consiste en instalar un electrodo en esta misma del tálamo y mediante un generador eléctrico similar a un marcapaso cardíaco con esta estimulación eléctrica inactivar el VIM, la ventaja de esta técnica es no provocar una lesión que resultaría irreversible por lo que tendría menores riesgos que la forma tradicional de cirugía, la gran desventaja es su costo elevado.

TICS

Definición: Se presentan en forma de sacudidas musculares, súbitas, involuntaria que pueden ir precedidas de una sensación irresistible de realizar el movimiento u acción (vocalización), pudiendo ser suprimida por un periodo de tiempo en general no mayor a minutos. Existen tics motores o vocales. Los tics no son constantes y pueden fluctuar en el tiempo e incluso desaparecer.

Clasificación:

Según tipos semiológicos (forma de presentación):

Motores	Simples Complejos
Vocales	Simples Complejo
Sensoriales	

Por simples entendemos movimientos o sonidos breves súbitos con un segmento de movimiento o sonido. Complejos se refiere a acciones complejas que pueden tener seudopropósito y emular movimientos o sonidos complejos por ejemplo olfatear para los aspectos motores y palilalia, ecolalia o coprolalia para lo vocal.

Tics sensoriales entendemos por la aparición de una sensación táctil, calor u otra en general con disconfortot, que puede o no preceder a una irresistibles ganas de mover el segmento afectado.

Según etiología:

Desordenes primarios o idiopáticos

- Síndrome de Gilles de la Tourette
- Tics transitorios de la infancia
- Tics crónicos motores simples o múltiples

Desordenes secundarios

- Postencefalíticos
 - Corea de Sydenham
 - Traumatismos de cráneo
 - Neuroacantosis
 - Inducidos por medicamentos o drogas (esto es cada vez mas frecuente)
 - Retardo mental
 - Autismo
-

TICS TRANSITORIOS DE LA INFANCIA

Estos son los tics más frecuentemente observados, se calcula que entre el 12 a 24% de los niños en edad escolar han presentado tics. Su evolución es benigna y en la mayoría de los casos no requieren terapia específica. Los frecuentes son los tics motores como un parpadeo exagerado, olfateo u otros.

Criterios diagnósticos:

- Edad de inicio en la infancia.
 - Presencia de tics motores simples.
 - Puede suprimir voluntariamente los tics por al menos un minuto.
 - Variación de la intensidad de los síntomas en el tiempo semanas o meses.
 - Duración del cuadro de mas de un mes y menos de un año.
-

TICS MOTORES PRESISTENTES O CRONICOS

Criterios diagnósticos:

- Presencia de tics motores simples.
 - Puede suprimir voluntariamente los tics por al menos un minuto.
 - Sin mayores variaciones de la intensidad de los síntomas en el tiempo.
 - Duración del cuadro mayor a un año.
-

SINDROME DE GUILLES DE LA TOURETTE

Es una enfermedad caracterizada por iniciarse en la infancia con tics motores y vocales comúnmente acompañada de trastornos conductuales del tipo obsesivo compulsivo y déficit atencional, que afectan más de la mitad de los casos.

Su prevalencia se estima en 0.1 a 1 por cada 1.000 habitantes para los EEUU, en Chile no contamos con estadísticas al respecto.

Se estima que es una enfermedad genética aunque no se conoce su forma de transmisión, prima en los hombres. En los descendientes de un paciente con síndrome de Tourette el

60% de los casos puede presentar el cuadro con variable intensidad des tics motores crónicos al síndrome completo.

Criterios diagnósticos:

Edad de inicio 2 a 15 años

Presencia de tics motores simples o complejos recurrentes

Presencia de tics vocales simples o complejos

Puede suprimir voluntariamente los tics por al menos un minuto

Variación de la intensidad de los síntomas en el tiempo semanas o meses

Duración del cuadro de más de un año

Se debe aclarar que en este síndrome no es necesario en contar el cuadro completo para plantear el diagnóstico.

MIOCLONIAS

Definición: Las mioclonias se definen como movimientos involuntarios súbitos, breves, como sacudidas, causados por contracciones musculares activas.

CLASIFICACION

Según fisiopatología

Se pueden ordenar según el lugar de origen del impulso nervioso que origina la mioclónia:

CORTICALES

SUBCORTICALES

TRONCALES

MEDULARES

Si el impulso eléctrico que origina la mioclonía nace de la corteza y se denomina mioclonus cortical, por propagación subcortical de estímulos corticales mioclonus subcortical, del tronco cerebral o de la médula espinal.

Podemos distinguir dos formas de mioclonias las positivas que se originan por un impulso que se traduce en un movimiento mioclónico y en el otro extremo tenemos las denominadas mioclonias negativas o asterixis que se caracteriza por pérdida súbita del tono muscular en músculos afectados y clásicamente se observa en las manos extendidas en hiperextensión. Los asterixis bilateral usualmente se debe a encefalopatía tóxica-metabólica como la enfermedad pulmonar crónica, falla hepática, encefalopatía urémica, desequilibrio hidroelectrolítico y tóxico o por medicamento como la difenilhidantoína. La asterixis unilateral puede verse en lesiones cerebrales focales en el lóbulo parietal contralateral o en la cápsula interna.

Según segmento corporal afectado:

GENERALIZADAS O MULTIFOCALES

SEGMENTARIAS

FOCALES

En el mioclonus multifocal, las sacudidas musculares ocurren asincrónica e independientemente en diferentes partes del cuerpo. Por el contrario, en el mioclonus generalizado, una gran parte del cuerpo se afecta en cada sacudida muscular. El origen fisiológico de este tipo de mioclonias puede ser cortical, reticular o una combinación de ambos. Como los dos tipos de mioclonias pueden ocurrir en el mismo paciente y tener una base etiológica idéntica.

Según factor desencadenante:

ESPONTANEA

ACCION O INTENCION

REFLEJA

Las mioclónias pueden ocurrir durante la actividad mioclonus de acción o intencional o como respuesta a un estímulo somatosensorial mioclonus reflejo o espontáneamente.

Según etiología

FISIOLOGICAS

Hipo

Inducidas por el ejercicio

Relacionadas con la fatiga

Relacionadas con la ansiedad

Mioclonus del sueño

Mioclonus del sueño del recién nacido

ESENCIALES

Hereditarias

Esporádicas

EPILEPTICAS

Enfermedad de Unverricht-Lundborg

Epilepsia mioclonica de la infancia

Epilepsia mioclonica benigna familiar

SINTOMATICAS

Corea de Huntington

Enfermedades cerebelosas

Atrofias multisistémicas

Enfermedades mitocondriales

Enfermedades de depósito

Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob

Enfermedad de Alzheimer

Encefalopatías tóxicas y metabólicas

Encefalopatía anóxica

Drogas

MIOCLONUS ESENCIAL:

En 1881, Friedreich describió a un hombre de 50 años con una historia de 5 años de sacudidas multifocales de todos los músculos del cuerpo excepto la cara. Las sacudidas ocurrían entre 10 y 50 veces por minuto y eran tan leves que no producían movimientos en las articulaciones. Estas estaban presentes durante el reposo, disminuían con los movimientos o podían ser inducidas por estimulación táctil. Friedreich llamó a este trastorno paramioclonus múltiple, haciendo notar la naturaleza simétrica y multifocal de estas rápidas sacudidas musculares. Este caso de mioclonus descrito por Friedreich se conoce hoy como un ejemplo de mioclonus esencial. Este término puede ser usado para describir a aquellos pacientes en quienes su única anomalía neurológica es el mioclonus. Esta enfermedad puede ser esporádica, sin embargo hay casos familiares descritos que siguen un patrón de herencia autosómica dominante con penetrancia variable, con incidencia similar en hombres y mujeres, inicio en la primera o segunda década de la vida y un curso benigno con vida normal. El EEG y otras pruebas de laboratorio son normales.

El mioclonus esencial puede ser generalizado o multifocal. La amplitud de las mioclonías varía, en algunos casos como los descritos por Friedreich, en los que las sacudidas son tan pequeñas que la incapacidad que producen es mínima. Las sacudidas pueden presentarse durante el reposo y mejorar o empeorar con la acción.

MIOCLONIAS EPILEPTICAS

Epilepsia mioclónica progresiva (EMP): Es un término genérico que se usa en la combinación de mioclonus, epilepsia y disfunción neurológica progresiva y se incluyen diversas etiologías en est punto nos corresponde analizar la primera:

Enfermedad de Unverricht-Lundborg

Enfermedad de Lafora

Lipofuccinosis ceróide neuronal

Enfermedades mitocondriales

Sialidosis.

EMP del tipo Unverricht-Lundborg.- Inicialmente descrita por Unverricht en 1891 y luego por Lundborg en 1903. Es un trastorno autosómico recesivo el cual se presenta entre los 6 y 12 años con crisis generalizadas y mioclonias multifocales de acción y estímulo-sensibles. Por lo general se observa también disfunción cerebelosa y deterioro intelectual progresivo. En el EEG es frecuente encontrar paroxismos punta-onda generalizadas con marcada fotosensibilidad. La muerte ocurre usualmente alrededor de los 24 años. En la autopsia se ha descrito pérdida de las células de Purkinje en forma aislada, así como mayor compromiso difuso del cerebelo y el sistema extrapiramidal. El defecto genético se encontró en el cromosoma 21q22

El mioclonus infantil ocurre a menudo en conjunto con epilepsia. Los síndromes en los cuales las mioclonías son la principal característica, conocida como "epilepsia mioclónica verdadera", se divide en aquella que ocurre en la lactancia y preescolares, como la epilepsia mioclónica sintomática (que tiene como causas las descritas en la sección anterior) y la epilepsia mioclónica criptogénica, y la que aparece en la edad escolar y en la adolescencia, que comprende las mioclonias con ausencias y la epilepsia mioclónica juvenil, epilepsia de Janz. Hay otros síndromes en los que predominan las crisis generalizadas, tales como los espasmos infantiles o síndrome de West (de inicio entre los 4 y 9 meses); la encefalopatía mioclónica temprana (de inicio antes de los 3 meses y que a menudo evoluciona hacia espasmos infantiles) y el síndrome de Lennox-Gastaut.

Es importante distinguir los espasmos infantiles de la epilepsia mioclónica benigna de la infancia. Esta última comienza entre los 3 a 8 meses de edad y se caracteriza por espasmos en flexión repetitivos, sin anomalías en el EEG ni deterioro mental, con un curso benigno y autolimitado.

MIOCLONIAS SINTOMATICAS

Enfermedades mitocondriales: Pueden presentarse con epilepsia mioclónica y fibras rasgadas rojas (ragged red fibers) en muestras de biopsia de músculo (MERFF). La herencia puede ser autosómica dominante o materna. Otras manifestaciones clínicas incluyen demencia, sordera, retinitis pigmentosa, atrofia óptica, miopatía, baja estatura y acidosis láctica (ref). Los hallazgos post-mortem en MERFF muestran degeneración de los sistemas dentatorúbico y pálido-luisiano, sustancia negra, corteza cerebral, oliva inferior, locus ceruleus, núcleos cerebelosos, tegmentum pontino y médula espinal.

Enfermedades de depósito.- Pueden éstas presentarse como EMP. La más frecuente es la enfermedad de cuerpos de Lafora, seguida de las lipidoses, tales como la gangliosidosis GM2 enfermedad de Tay-Sachs, lipofuccinosis ceroides enfermedad de Batten y Kuf y la sialidosis síndrome mancha roja cereza-mioclonus. Todas estas entidades obviamente cursan con demencia, mioclonus y crisis.

Síndrome de Ramsay-Hunt.- En 1921, Ramsay-Hunt describió seis casos de un síndrome al cual llamó "dissynergia cerebellaris mioclónica", que se caracterizaba por mioclónicas, epilepsia y disfunción cerebelosa (dyssynergia). El síndrome de Ramsay-Hunt en la actualidad se utiliza para referirse a la combinación de mioclónicas de acción y ataxia progresiva con crisis infrecuentes del tipo gran mal, sin o con muy leve deterioro intelectual. Si bien en muchos pacientes con este síndrome se consigue aclarar la causa etiológica, otro grupo de éstos quedan sin diagnóstico.

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob encefalopatía espongiiforme subaguda presentan precozmente mioclónicas. Estas pueden ser producidas por estímulos externos, tales como ruidos o pueden ser espontáneas, rítmicas y asociadas a patrones periódicos en el EEG.

La enfermedad de Alzheimer también pueden haber mioclónicas aunque estas más bien se ven en la fase final. Los mioclonus en esta entidad son multifocales y espontáneas, y raramente pueden ser inducidos por la acción y los estímulos.

Encefalopatías virales: Una variedad de virus y síndromes post-virales producen mioclónicas. La encefalitis por Herpes simplex es posiblemente el ejemplo más común.

La panencefalitis esclerosante subaguda se caracteriza por presentar movimientos periódicos lentos, a menudo llamados mioclónicas, a pesar de que su duración oscila alrededor de un segundo.

Encefalopatías tóxicas y metabólicas: Entre las sustancias tóxicas productoras de mioclónicas se conocen: bismuto, metilbromuro, metales pesados, inhalación de vapor de gasolina y aceite de cocina tóxico. Estas mioclónicas son típicamente provocadas por estímulos externos auditivos o somestésicos y son agravadas por la acción.

Trastornos metabólicos tales como insuficiencia hepática, insuficiencia renal, hiponatremia, hipoglucemia e hiperglucemia sin cetoacidosis, pueden producir mioclónicas multifocales y espontáneas, generalmente agravadas por la acción.

Drogas: Una gran variedad de drogas pueden inducir mioclónicas multifocales espontáneas y de acción. Entre estas se encuentran los antidepresivos, agentes anestésicos, anticonvulsivantes (incluyendo ácido valproico, carbamacepina y difenilhidantoína), retiro de benzodiacepinas, levodopa, litio e inhibidores de la monoaminoxidasa.

Encefalopatías físicas: Se describen entre otros traumas, golpes de calor, shock eléctrico, daño por descompresión e hipoxia. Se ha puesto mucha atención en las mioclonías posthipóxicas síndrome de Lance-Adams, desde que se demostró que éstas podían mejorar en forma dramática con 5-hidroxitriptófano. Este síndrome fue descrito por primera vez por Lance y Adams en 1963 quienes observaron mioclonias de acción posterior a períodos de hipoxia asociados además con ataxia cerebelosa, lapsos posturales, trastornos de la marcha y crisis tónico-clónicas generalizadas. El lugar responsable de la lesión en el cerebro se desconoce.

MOVIMIENTOS ANORMALES INDUCIDOS POR MEDICAMENTOS

Muchos y variados medicamentos pueden producir trastornos del control motor sin embargo los neurolépticos son los causantes de la mayoría de los problemas, ya que son de uso común en el tratamiento de patologías psiquiátricas. Sin embargo donde debe tener mayor cuidado es en los con politerapia y ante la aparición de movimientos anormales o parkinsonismo se debe chequear todas las drogas usadas un ejemplo clásico es el síndrome vertiginoso se que se suele tratar con neurolépticos o bloqueadores del calcio por largo tiempo.

NEUROLEPTICOS

Reacción distónica aguda: Se presenta característicamente en niños y adultos jóvenes y se produce antes de las 96 horas de iniciada la terapia en el 95% de los casos. Se presenta en el 2,3 a 21% de los pacientes que inician el uso de neurolépticos. Varían la frecuencia de presentación según la potencia y dosis del neuroléptico usado. Tienen mayor riesgo las mujeres, consumidores de cocaína, hipetiroideos e hipoparatiroides.

Se presenta clínicamente como un cuadro distónico severo que compromete preferentemente la región axial con extensión del cuello y la región orofacial con protrusión lingual y apertura forzada de la lengua. Que viene en forma de episodios dolorosos y muy desconcertantes para el paciente y quien desconoce el cuadro.

Parkinsonismo inducido por neurolépticos: El parkinsonismo inducido puede ser producido o agravado por múltiples fármacos y los más importantes son los neurolépticos. Las cifras son variables pero se habla de que un 17% de los pacientes tratados con antipsicóticos en un hospital estatal de EEUU tienen parkinsonismo y diskinesias tardías.

Los factores de riesgo más importantes para desarrollar parkinsonismo son la potencia del neuroléptico es decir su capacidad de bloquear los receptores dopaminérgicos en especial tipo D2 y la edad en una relación proporcional directa, ya que con la edad se pierde dotación dopaminérgica.

Medicamentos que pueden inducir o agravar parkinsonismos:

Neurolépticos

- Fenotiazinas
 - Tioridazina
 - Clorpromazina
 - Tietilperazina
 - Butirofenonas
 - Haloperidol
-

Droperidol
 Tioxantina
 Benzamidas
 Metoclopramida
 Bloqueadores del calcio
 Flunaricina
 Cinaricina
 Litio
 Reserpina y tetrabenazina
 Alfa-metil dopa

Acatisia aguda inducida por neurolépticos: Se define acatisia como la imposibilidad de mantenerse quieto. En relación al uso de neurolépticos la acatisia aparece un bloqueo parcial entre un 50 a 70% de los receptores dopaminérgicos D2, puede presentarse a la hora de iniciado el medicamento o semanas después. Su prevalencia se estima en un 20% de los pacientes tratados con neurolépticos. Desde el punto de vista terapéutico responde al incremento de las dosis a diferencia de las diskinesias tardías.

Síndrome neuroléptico malignos: Es una reacción idiosincrática y poco común al uso de neurolépticos, cuya incidencia se estima en 0,01 a 2% de los casos tratados. Se caracteriza por hipertermia, rigidez y trastorno de conciencia. Su mortalidad es de 11 a 30% y se presenta al iniciar o restituir una terapia con neurolépticos. Se ha postulado que sería un trastorno inducido por el rápido bloqueo dopaminérgico a nivel de hipotálamo

Clínica:

Signos cardinales

Agitación, letárgica, confusión, estupor, delirio y coma
 Hipertermia, taquipnea, taquicardia, arritmia, hipotensión e hipertensión.
 Rigidez en tubo de plomo o con rueda dentada, acinesia. temblor,
 distonias, corea o mioclono.
 Convulsiones ataxia, nistagmus signos piramidales.

Laboratorio

Aumento de creatinfosfoquinasas.
 Aumento de glóbulos blancos en base polimorfonucleares.
 Aumento enzimas hepáticas.
 Hipocalcemia.
 Hipomagnecemia.
 Proteinuria.
 Mioglobinuria.
 Elevación de la urea.

Síndrome Neuroléptico Maligno en Parkinson se puede presenta en relación a la suspensión o reducción abrupta de los antiparkinsonianos. Para su prevención en la enfermedad de parkinson se deben evitar los precipitantes:

- Descontinuación o disminución de los antiparkinsonianos en forma abrupta
- Toma irregular de la medicación
- Infecciones intercurrentes
- Tiempos calurosos

- Deshidratación
- Fluctuaciones motoras muy severas
- Ileo paralítico Manejo

Síndromes tardíos: Son movimientos anormales que aparecen a los meses de iniciado o ya suspendido el uso de neurolépticos. Los mas frecuentes son de tipo diskineticos con movimientos bucolinguales que aparece el paciente como comiendo chicles sin embargo se pueden presentar diferentes cuadros:

- Diskinesias tardías
- Distonias tardías
- Acaticias tardías
- Mioclonus tardíos
- Tics tardíos
- Temblor tardío
- Movimientos estereotipados

MOVIMIENTOS ANORMALES PSICOGENOS

Para el neurólogo es este quizás el diagnóstico más difícil ya que debe llegar al en ultimo tiempo por descarte, sin embargo existen algunos criterios positivos que nos deben hacer pensar en este tipo de problemas.

Se deben establecer diferentes grados de certeza para este tipo de diagnósticos:

Definido:

En aquellos casos que el desorden sede completamente a la psicoterapia. Se espera un grado de respuesta dramática y súbita en pocos días.

Probable:

Clínicamente es sugerente por presentar síntomas no concordantes y cuadro psiquiátrico acompañante con somatizaciones múltiples. Los movimientos anormales desaparecen con las maniobras de distracción o no son claramente congruentes con un cuadro orgánico.

Posible:

Existe un cuadro psiquiátrico concomitante con somatizaciones múltiples pero el cuadro clínico de los movimientos anormales es compatible con un cuadro orgánico.

Los trastornos del movimiento según el DSM-III pueden ser de tres tipos:

Somatomorfos:

Son síntomas físicos en clara relación causal con factores psicológicos. Esto no son de control voluntario.

Facticios:

Son síntomas físicos intencionalmente producidos por una necesidad psicológica conciente.

Simulación:

Son síntomas físicos voluntariamente producidos con el objetivo de buscar una compensación económica o evadirse de una obligación. Esto no es considerado una enfermedad mental.

Elementos que nos sugieren un movimiento anormal psicógeno:

Inicio abrupto

Movimientos inconsistentes, con cambios de características en el tiempo

Semiología del movimiento no concordante.

Fatigabilidad del movimiento anormal.

Remisión espontánea.

Desaparición con la distracción.

Respuesta espectacular a placebo o sugestión.

Distonia que comienza en una postura fija.

Sacudidas rítmicas.

Marcha bizarra.

Enlentecimiento deliberado.

Otras somatizaciones.

Automutilaciones.

Trastornos psiquiátricos concomitantes.

Compensación laboral o económica pendiente.

Ninguno de estos elementos aislados constituye diagnóstico por si solo, pero nos deben hacer plantear la posibilidad e incluirla en nuestro ejercicio diagnóstico.