

Fenomenología de los Movimientos Anormales

Claudia Lucia Moreno Lopez, Neurologa, jefe del Departamento de Trastornos del Movimiento, Fundación Cardio Infantil. Francisco José Arias Mora, Residente IV año, Programa de Neurología, Universidad del Rosario.

El término “Movimientos Anormales” viene desde 1968, cuando el jefe del departamento de Neurología de la Universidad de Pennsylvania le solicitó al Dr. Stanley Fahn, que creara un departamento que cubriera desordenes hiperquineticos, así como desordenes parkinsonianos, desde entonces el término se ha adoptado por la comunidad neurológica.

Los movimientos anormales se pueden definir como síndromes neurológicos en los que puede haber un exceso de movimiento o por enlentecimiento de movimientos automáticos o voluntarios, que no estén relacionados con debilidad o espasticidad. Estos se pueden reunir en 2 grandes grupos. Uno en el que hay movimientos excesivos (hiperquinesias), dentro de los cuales se encuentran el temblor, las coreas, distonías, mioclonus y los tics. Por otro lado, puede haber enlentecimiento de los movimientos (hipoquinesia), en el que los síndromes parkinsonianos son la causa más frecuente de este grupo.

DESORDENES HIPOQUINÉTICOS:

Los síndromes parkinsonianos son los principales representantes de desordenes hipoquineticos, que se caracterizan por el enlentecimiento de movimientos.

Enfermedad de Parkinson (EP):

Es una enfermedad neurodegenerativa que compromete tanto funciones motoras como no motoras. Se trata de la forma de parkinsonismo idiopático más frecuentemente encontrado en la consulta. Su edad media de inicio es a los 55 años (Hoehn y Yahr, 1967), siendo más frecuente en hombres que en mujeres con una relación 3:2. Su diagnóstico en etapas tempranas en ocasiones es un reto incluso en Unidades de trastornos del movimiento. En un estudio clínico patológico, prospectivo, Rajput y colaboradores mostraron que el diagnóstico en etapas tempranas es correcto en un 65% de los casos.

Inicia con una fase pre-clínica o pre-motora, cuyos síntomas frecuentes suelen ser:

1. Hiposmia: Aunque no es específico de EP, este síntoma no está presente en otros tipos de parkinsonismo. Hay estudios que muestran que hasta 90% de los pacientes con EP tienen hiposmia medible (Katzenschlager y Lees, 2004).

2. Trastornos del sueño: De tipo REM, como sueños vívidos con movimientos violentos durante el sueño. Se encuentra hasta en el 60% de pacientes con EP (Gagnon et al, 2002).
3. Síntomas Autonómicos: Inicialmente manifestados con constipación. Los síntomas cardiovasculares son infrecuentes en etapas iniciales.

Síntomas Motores:

Suele iniciar en un lado del cuerpo y progresan con el tiempo hasta ser bilaterales. Clásicamente se caracteriza por cualquier combinación de las siguientes 6 características: bradicinesia /aquinesia, temblor en reposo, rigidez, deformidad postural, pérdida de reflejos posturales, Bloqueos Motores o por congelamiento.

1. Bradicinesia: La manifestación inicial compromete actividades de la vida diaria como abotonarse o uso de utensilios), también con disminución de los movimientos espontáneos, disminución del parpadeo, de la mímica facial (hipominia), babeo por compromiso de la deglución. En general compromete los movimientos automáticos, como también el inicio de los movimientos y la amplitud de los movimientos voluntarios.
2. Temblor: Es el primer síntoma que se reconoce mas frecuentemente. Es unilateral, en reposo, en pronación – supinación con una frecuencia entre 4 a 6 Hz. Cede con el sueño y con los movimientos de miembro, reaparece cuando la extremidad permanece en postura en contra de la gravedad. A nivel craneal, las estructuras craneales puede involucrar los labios y mandíbula. Rara vez involucra cuello, cabeza o voz.
3. Rigidez: Aumento en la resistencia, usualmente acompañada por el fenómeno “en rueda dentada”. Puede ser evidenciado tanto proximal (hombros, cadera) o distal (muñecas y tobillos).
4. Deformidad postural: Dada la rigidez de tronco y cuello, puede terminar en deformidad postural que usualmente ocurre en etapas avanzadas de la enfermedad. También pueden presentarse deformidades tales como mano y pie estriatal. La captocormia (flexión extrema de la columna toracolumbar), que aunque no es exclusiva de EP, se exacerba al caminar y mejora al sentarse .
5. Pérdida de reflejos posturales: Es una manifestación tardía, es el causante de caídas frecuentes y sus respectivas consecuencias (p ej. Fractura de cadera). Otros factores involucrados en la inestabilidad postural tales como la hipotensión ortostática y los cambios sensitivos.
6. Bloqueos Motores (freezing): Es uno de los síntomas más discapacitantes. Afecta la principalmente marcha y causa la “duda” al inicio. Con el tiempo, tienen una marcha caracterizada por “pies pegados al suelo”.

Síntomas No Motores:

Se trata de síntomas comunes y poco reconocidos en la EP que suelen comprometer de manera importante la calidad de vida del paciente con EP.

1. Disfunción cognitiva y del comportamiento: Según el Sydney Multicenter Study of Parkinson Disease, mostró que después de 15 años de seguimiento, 84% mostraron algún tipo de deterioro cognitivo y que 48% cumplían criterios para demencia, porcentaje que aumento con la edad. Dentro de los pacientes con demencia, es frecuente encontrar síntomas asociados como depresión (58%), apatía (54%), alucinaciones (44%).
2. Disfunción autonómica: Caracterizado por hipotensión ortostática (47%), sudoración, disfunción eréctil y constipación, este último por compromiso de los plejos autonómicos a nivel gastrointestinal.
3. Trastornos del sueño: Además de los trastornos de la fase REM ya mencionados, puede encontrarse con frecuencia fragmentación del sueño hasta el el 50% de los pacientes aunque puede tener una presentación variable.

DESORDENES HIPERQUINÉTICOS:

Temblores

Tiene la fenomenología mas simple de todos los movimientos anormales, y aún así resulta en ocasiones de difícil diagnóstico. Se define como un movimiento involuntario, rítmico y oscilatorio de alguna región del cuerpo. Se puede clasificar de la siguiente manera:

1. Temblor en reposo: Cuando la parte afectada se encuentra apoyada en contra de la gravedad y no se activa voluntariamente.
2. Temblor de acción: Se observa durante la contracción voluntaria de músculos y puede tener diferentes características:
 - a. *Temblores posturales*: Se observa cuando hay mantenimiento voluntario de una posición en contra de la gravedad, p. Ej. el que se observa al mantener las manos hacia el frente.
 - b. *Temblores de intención o quinéticos*: Ocurre en cualquier momento de una acción voluntaria. Se puede presentar al inicio de la acción, durante el curso o cuando finaliza el movimiento.
 - c. *De acción específica*: Durante la ejecución de una tarea específica, como escribiendo o cantando.
 - d. *Rubral o de Holmes*: Es una combinación de temblor en reposo, postural y en movimiento. Aumenta con el movimiento, predomina en regiones distales.

Temblores Fisiológicos:

Escasamente visible a simple vista y sintomático solamente con tareas que requieren cierto tipo de precisión, por ejemplo cirujanos, joyeros. Tiene una frecuencia de 8 – 12 Hz, producido por descargas rítmicas de unidades motoras a la misma frecuencia. Su amplitud varía de manera importante entre sujetos, y tiene a ser más evidente en cierto tipo de condiciones.

Temblores Esenciales:

Es la forma más común de temblor patológico, teniendo una prevalencia en la población general de 5%. Se trata de una entidad con un patrón de herencia autosómico dominante, que usualmente inicia en la niñez, adultez temprana o tardía. La frecuencia del temblor suele estar entre 4Hz a 10 Hz, siendo en niños mayor a 10Hz. Afecta en la gran mayoría de los casos las manos, la cabeza (34%), miembros inferiores (30%) cara y mandíbula (7%), la voz (12%), tronco (5%). Las mujeres tienden a desarrollar más temblor en la cabeza que los hombres.

Se trata de un temblor con evolución progresiva, lenta que usualmente se presenta en la adultez, aunque puede tener algunas manifestaciones en la infancia. Es un postural, de movimiento o ambos, típicamente ausente en reposo aunque esta última característica puede verse en etapas avanzadas de la enfermedad, donde suele acompañarse también de marcha en tándem lo que es consistente con disfunción cerebelosa asociada. Inicialmente puede presentarse de manera unilateral, pero con el tiempo el compromiso es bilateral. Si el temblor es unilateral, suele tener peor pronóstico a largo plazo (Putzke et al, 2006). Es de anotar que el temblor puede afectar actividades de la vida diaria como comer (al sostener la cuchara), autocuidado, escribir, digitar, entre otras.

Una característica típica es la mejoría del 50 al 90% observada con el consumo de alcohol (Koller et al, 1994; Lou y Jankovic 1991), aunque presenta efecto de rebote cuando termina su efecto. La realización del espiral de Arquímedes, puede demostrar el temblor y puede ser de gran utilidad documentando la progresión y la respuesta al tratamiento.

Se han descrito también otros signos y síntomas no motores tales como síntomas de ansiedad, deterioro cognitivo y pérdida auditiva que pueden como tal acompañar al temblor esencial. Lo anteriormente descrito, puede sugerir que no se trata de un trastorno con un origen focal como se describía anteriormente.

Distonías:

Es un síndrome neurológico con contracciones musculares sostenidas que producen torceduras y movimientos repetitivos involuntarios con posturas anormales (Fahn et al., 1987). En cuanto a la epidemiología, según datos del Reino Unido (Nutt et al., 1988), para distonía generalizada la prevalencia es de 3,4 x 100.000 habitantes y para la focal, la prevalencia es de 30 x 100.000 habitantes.

La fenomenología clásica de las contracciones distónicas se resumen a continuación:

1. Son de larga duración.
2. Hay contracción simultánea de agonistas y antagonistas.
3. Produce “Torcedura” de una parte del cuerpo.
4. Contracción continua de la misma parte del cuerpo que produce un patrón de movimiento.

Se trata de un desorden cambiante teniendo en cuenta que su severidad varía según la actividad (aumento con el movimiento voluntario) y la postura del paciente. La duración de las contracciones suele ser variable, siendo desde contracciones prolongadas movimientos muy cortos que incluso den la apariencia de mioclonías (distonía mioclónica). Una característica muy frecuentemente asociada es el “*geste antagoniste*” o truco sensorial, que describe un toque o una maniobra sensitiva que cuando se aplica puede reducir o eliminar el movimiento distónico.

La distonía primaria generalmente inicia afectando una parte específica del cuerpo (distonía focal), y en la minoría de los casos se puede irradiar, afectando otras partes contiguas o no del cuerpo. Usualmente inicia asociada a acciones específicas, y no ocurren en reposo a diferencia de las distonías secundarias.

Según la edad de aparición de la distonía, cuando es de inicio en la infancia la presentación inicial mas frecuente es un miembro inferior, siendo evidente al realizar actividades como caminar o correr, suele comprometer el otro miembro inferior, miembros superiores o tronco y con frecuencia se torna generalizada en un promedio de 5 años. Pese al importante compromiso motor, áreas como la cognitiva no se comprometen. Por otro lado, las distonías que inician en la vida adulta inician con compromiso del hemicuerpo superior: cara, miembros superiores o cuello. Los síntomas tienden a empeorar con el tiempo en la zona afectada y con poca frecuencia llega a ser una distonía generalizada. Como regla general, entre mas temprano sea el inicio de la distonía, mayor probabilidad de que esta generalice y de que sea de presentación mas severa.

Por localización se enumeraran las principales localizaciones de las distonías:

1. Distonía cervical: Afecta la musculatura de cuello y hombros. Se presenta con un giro horizontal de la cabeza (torticollis), flexión lateral del cuello (laterocolis), flexión hacia adelante del cuello (anterocolis) o extensión posterior de la cabeza (retrocolis). A diferencia de otro tipo de distonías, esta suele acompañarse de dolor en un 75% de los pacientes que se explica por las contracciones musculares a este nivel y su alivio con la aplicación de toxina botulínica. También suele acompañarse de espasmos distónicos que en ocasiones se confunden con temblor, pero este movimiento lleva la dirección de los movimientos.
2. Distonía Facial y Oromandibular: Compromete lengua manifestado con protrusión, músculos de la masticación con desviación mandibular y movimientos de masticación y musculatura faríngea evidenciada por dificultad para hablar.

3. Blefaroespasmos: Por compromiso de los músculos peri oculares. Produce limitación por el parpadeo, espasmos y cierre ocular frecuente.

Espasmo Hemifacial:

Son contracciones musculares faciales unilaterales, afectando tanto la hemicara superior como inferior, sin embargo los pacientes suelen quejarse más por el compromiso visual más que por los movimientos mandibulares y en la boca. Generalmente continuas, pero con periodos de remisión. Estos movimientos en ocasiones pueden ser provocados al hacer contracción forzada de la musculatura facial y después relajarla. En el momento de la relajación es cuando aparecen.

El espasmo hemifacial puede diferenciarse del blefaroespasmos, ya que en este último el compromiso suele ser bilateral la mayoría de las veces, además las contracciones distónicas suelen diseminarse a regiones contiguas como músculos oromandibulares y de la nuca.

Tics:

Son considerados como movimientos anormales somáticos (tics motores) o sonidos anormales (tics fónicos), o una combinación de los dos. Se presentan por breves momentos durante periodos de actividad motora normal. Estos varían en severidad sobre el tiempo, alternando periodos de remisión y exacerbación.

Los tics pueden ser simples, en estos casos suele ser difícil o imposible diferenciarlos de sacudidas mioclónicas, dado su presentación abrupta, repentina y su presentación de manera aislada (p. ej. Sacudidas de la cabeza, encogimiento de los hombros). Estos tics simples suelen ser repetitivos, y en ocasiones presentándose en seguidilla, en este caso se vuelven complejos. Los tics complejos, son secuencias de movimientos que tiene un patrón coordinado y aparecen en diferentes partes del cuerpo. Estos, no son necesariamente idénticos de evento a evento, incluso cuando involucra la misma parte del cuerpo. Ejemplos de estos son el tocarse la nariz, tocar otras personas, sacudidas de la cabeza con encogimiento de hombros.

Los tics pueden ser precedidos de una sensación de incomodidad que es aliviada con la ejecución del movimiento. La mayoría de los tics pueden ser suprimidos de manera voluntaria, con una creciente acumulación de esta sensación, que solamente se alivia con una descarga posterior de una seguidilla de estos.

Mioclonus:

Se definen como movimientos involuntarios súbitos, generalmente asimétricos, en forma de sacudidas que involucran uno o más músculos pudiendo aparecer en reposo o con movimientos voluntarios (mioclonus de acción). Pueden producirse contracciones musculares al que se llama mioclonus positivo, o inhibiciones que se denominan mioclonus negativo, cuya forma más común es el asterixis. Los mioclonus (de tipo no epiléptico) según el sitio de origen se pueden clasificar en:

1. Mioclonus cortical: Producida por descargas anormales corticales transmitidas por haces corticoespinales. Son prominentes en partes distales de extremidades y usualmente son de presentación focal, sin embargo si hay diseminación a través del cuerpo calloso, pueden producirse mioclonus generalizado o multifocal.
2. Mioclonus espinal: Puede ser de tipo propioespinal, por compromiso de vías propioespinales polisinápticas, con compromiso de musculatura axial. Se produce por traumas cervicales. También se presentan de manera segmentaria, con compromiso de uno o dos segmentos contiguos. Sus principales causas son lesiones estructural como mielitis o siringomielia.

Corea:

Se define como un movimiento involuntario que es de corta duración, irregular, no rítmico, se lleva a cabo sin ninguna finalidad que migra de una parte del cuerpo a otra de manera aleatoria. Generalmente se presenta en reposo, se exacerban con maniobras de distracción, ceden con el sueño y su marcha en “en forma de baile”.

En ocasiones los movimientos coreicos pueden ser suprimidos temporalmente de manera parcial, incluso el paciente los puede camuflar incorporándolos dentro de sus movimientos (paraquinesia). Loas coreas usualmente se acompaña de “impersistencia motora”, que se trata de la incapacidad para mantener la contracción sostenida de un grupo muscular, por lo que suelen quejarse de caída frecuente de objetos.

La corea puede ser la manifestación de de un trastorno primario (Enfermedad de Huntington) o puede ser la manifestación de o complicación sistémica, por tóxicos u otras entidades. Los movimientos coreicos se suelen confundir en la práctica clínica con movimientos anormales hiperquineticos como distonías, mioclonus y tics.

Atetosis:

Se refiere a movimientos lentos de torceduras, continuas, generalmente apendiculares pero en algunas ocasiones comprometen la musculatura axial incluyendo el cuello, cabeza y lengua. Estos movimientos pueden ser mas rápidos de lo usual, incluso teniendo semejanza con el patrón de una corea, en este caso se denomina coreoatetosis. Si no se encuentra en reposo, la atetosis se puede desencadenar por cierto tipo de movimientos voluntarios específicos, fenómeno conocido como “desbordamiento” de su traducción del ingles “overflow”. Por ejemplo el hablar puede inducir o exacerbar episodios de atetosis.

Cuando la atetosis se acompaña de movimientos de contracciones mas sostenidas, es importante tener en cuenta el diagnóstico diferencial con distonía.

Balismo:

Se refiere a un movimiento involuntario, abrupto, rápido, de gran amplitud sin ninguna finalidad. Se puede asociar a movimientos coreicos, usualmente se presenta de un solo lado (hemibalismo) y menos frecuente con presentación bilateral (bibalismo).

Este tipo de desorden es generalmente la manifestación de lesiones del nucleo subtalámico bilateral o de sus conexiones con el estriado. Sin embargo la corea o balismo pueden ser la presentación de sobredosis de levodopa.

Estereotipias:

Son movimientos simples o complejos que se repiten de manera continua e idéntica y aparecen en forma de paroxismos. Son movimientos encontrados en pacientes con esquizofrenia, autismo o retardo mental, en este tipo de pacientes, los tics suelen ser estereotipados, ocurriendo típicamente de manera intermitente más que de manera continua. Su diagnóstico diferencial es con la disquinesia tardía, en la que los movimientos son involuntarios, ininterrumpidos, que se repiten una y otra vez de manera incesante.

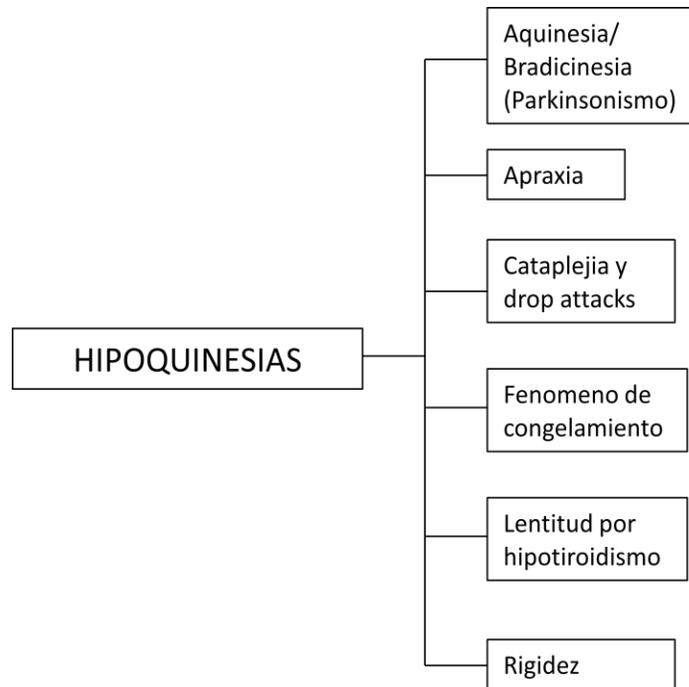


Figura 1.

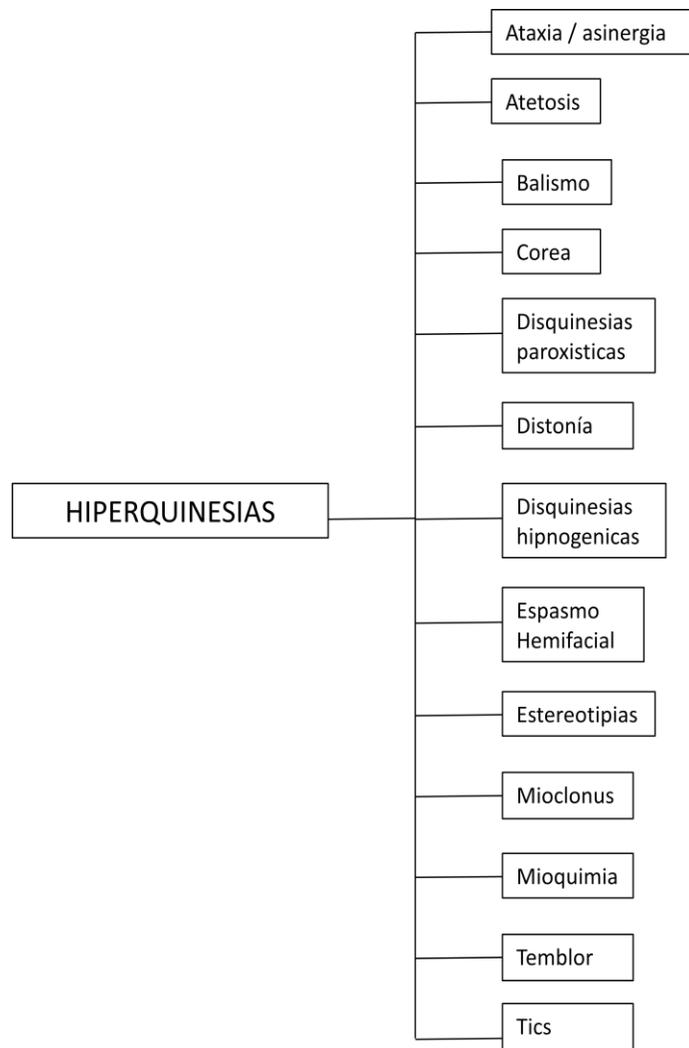


Figura 2.

Tomado y Modificado de:
Fahn S, Jankovic J, Hallett M. Principles and Practice of Movement Disorders. 2nd ed. Philadelphia:
Elsevier; 2011.

REFERENCIAS

Bain P, Brin M, Deuschl G, et al. Criteria for the diagnosis of essential tremor. *Neurology* 2000;54(Suppl 4):S7.

Bressman SB. Genetics of dystonia: an overview. *Parkinsonism Relat Disord* 2007;13(suppl 3):347–355.

Cynthia L. Comella , *Dystonia and Related Diseases*, Continuum: Lifelong Learning Neurol. *Movement Disorders*. 2004; 10(3):89-112.

Dalvi, Arif, MD, MBA, Premkumar, Ashvini, MD, Tremor: Etiology, Phenomenology, and Clinical Features, *Dis Mon* 2011;57:109-126.

Driver JA, Logroscino G, Gaziano JM, Kurth T. Incidence and remaining lifetime risk of Parkinson disease in advanced age. *Neurology* 2009;72(5):432–438.

Fahn, Stanley, MD, *Classification of Movement Disorders*, *Movement Disorders*, Vol. 26, No. 6, 2011

Fahn S., Jankovic J., *Principles and practice of Movement Disorders*, Churchill Livingstone, Elsevier, Copyright © 2007.

Jankovic, J., Parkinson's disease: clinical features and diagnosis, *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2008;79:368-376

Hyperkinetic Movement Disorders, Continuum: Lifelong Learning in Neurology. (*Movement Disorders*):9-42, 1994.

Lennox, Graham, *Fluctuations in Parkinson's Disease*, *Practical Neurology* 2002;2:117-120.

Ostrem, Jill L., Galifianakis, Nicholas B., *Overview of common Movement Disorders*, Continuum Lifelong Learning Neurol 2010;16(1):13–48.

Tolosa, Eduardo, Wenning, Gregor, Poewe, Werner, *The diagnosis of Parkinson's disease*, *Lancet Neurol* 2006; 5: 75–86.

Tolosa E, Gaig C, Santamaría J, Compta Y. Diagnosis and the premotor phase of Parkinson disease. *Neurology* 2009;72(7 suppl):S12–S20.