

Fundamentales en neurología: trastornos del movimiento y de la marcha



Alejandro Rivero de Aguilar Pensado

25 de enero de 2024

Guion de la charla

1. Introducción
2. Semiología extrapiramidal
3. Enfermedad de Parkinson y otros parkinsonismos
4. Trastornos de la marcha



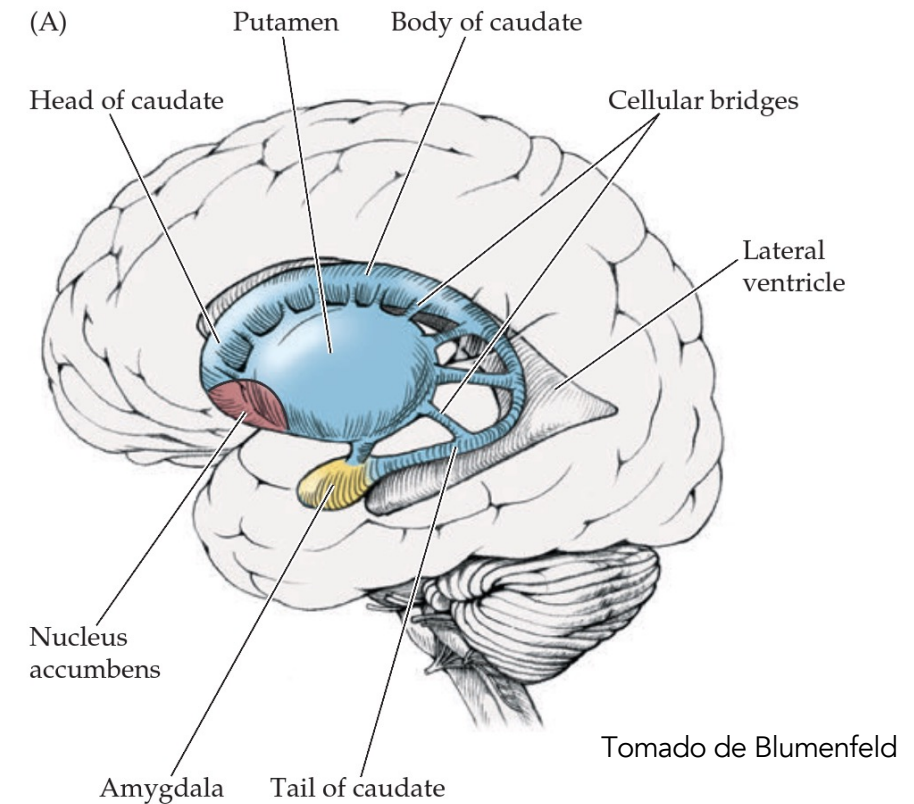
I. INTRODUCCIÓN

INTRODUCCIÓN

Los trastornos del movimiento son un grupo de enfermedades neurológicas caracterizadas por una alteración, bien por exceso o bien por defecto, de los movimientos normales.

Esta alteración no está causada por pérdida de fuerza, pérdida de sensibilidad, alteración de la coordinación ni apraxia.

Suelen deberse a alteraciones morfológicas o funcionales de los ganglios de la base o de otras vías distintas a la piramidal (ej: vía dentato-rubro-talámica).



Hipercinéticos

- Temblor
- Corea
- Distonía
- Tics

Hipocinéticos

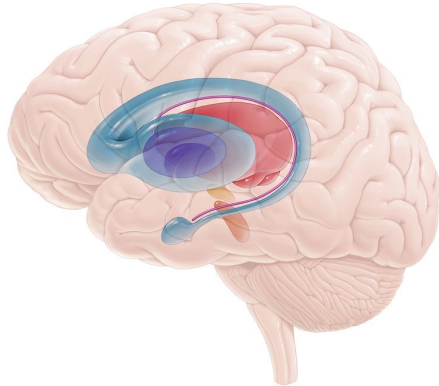
- Rigidez
- Bradicinesia

INTRODUCCIÓN

¿Por qué
se dice
"extrapiramidal"?

GANGLIOS BASALES

- Temblor
- Corea
- Distonía
- Tics
- Rigidez
- Bradicinesia



SISTEMA NERVIOSO MOTOR

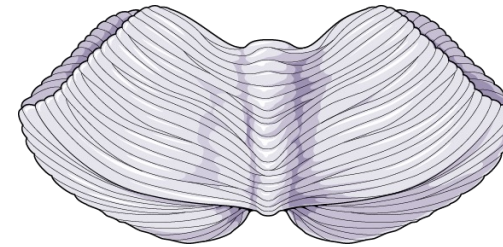


VÍA PIRAMIDAL

- Parálisis
- Atrofia
- Espasticidad
- Hiperreflexia
- Babinski

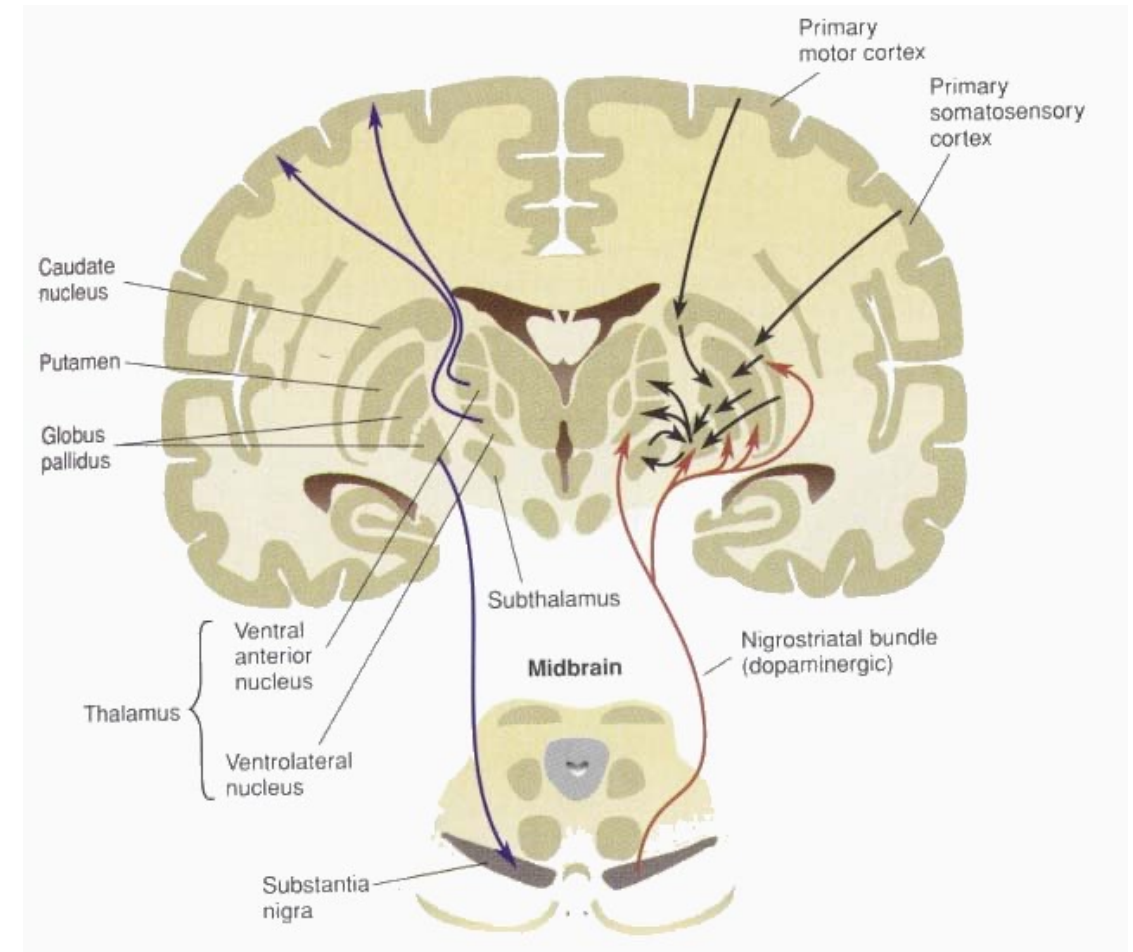
CEREBELO

- Disartria
- Nistagmo
- Hipotonía
- Dismetría
- Disdiadococinesia
- Ataxia de la marcha



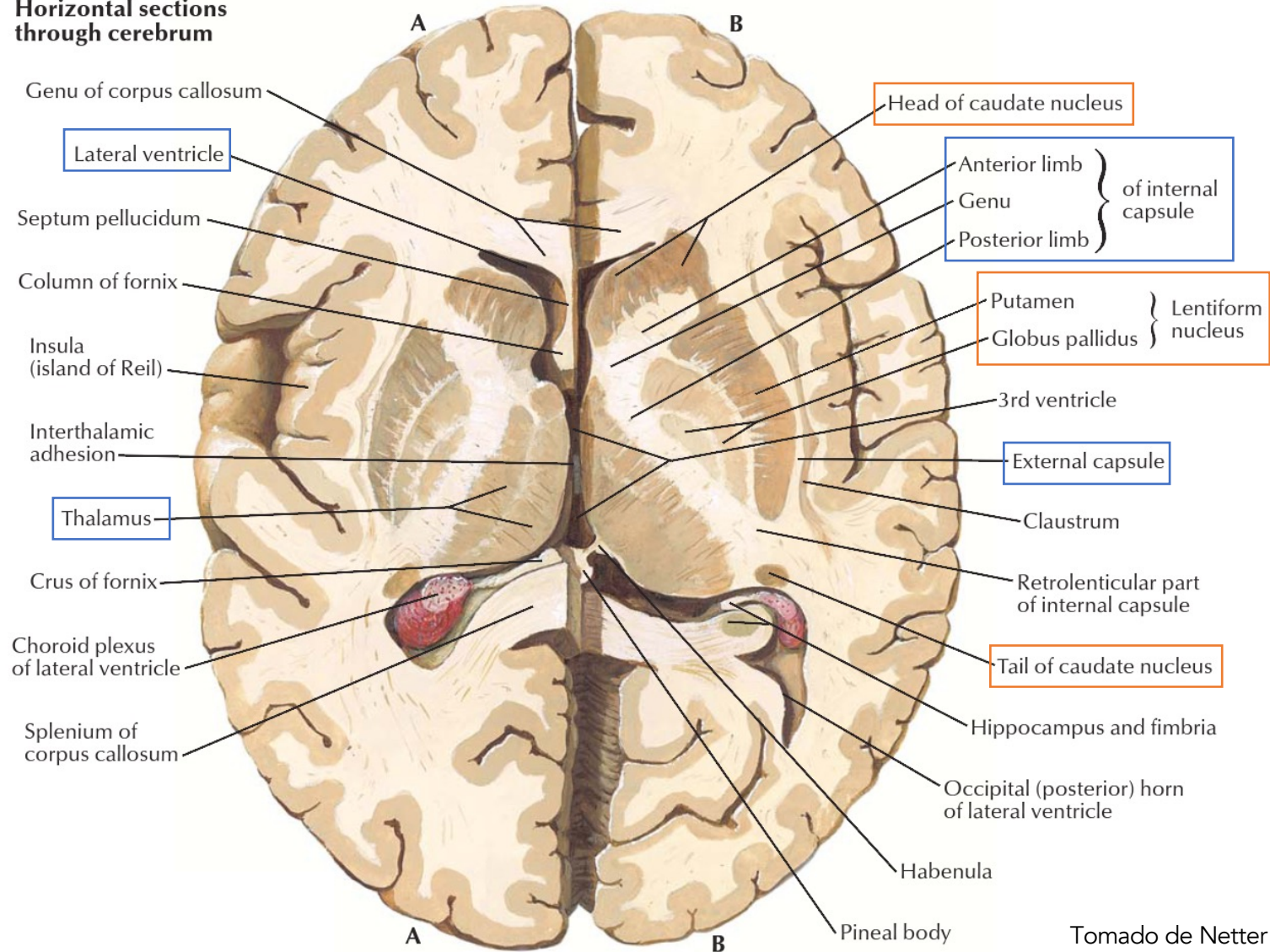
El circuito de los ganglios basales

- Núcleo caudado
 - Núcleo lenticular
 - Putamen
 - Globo pálido externo
 - Globo pálido interno
 - Sustancia negra
 - Núcleo subtalámico de Luys
 - Otros núcleos: accumbens, Meynert...
- Estriado

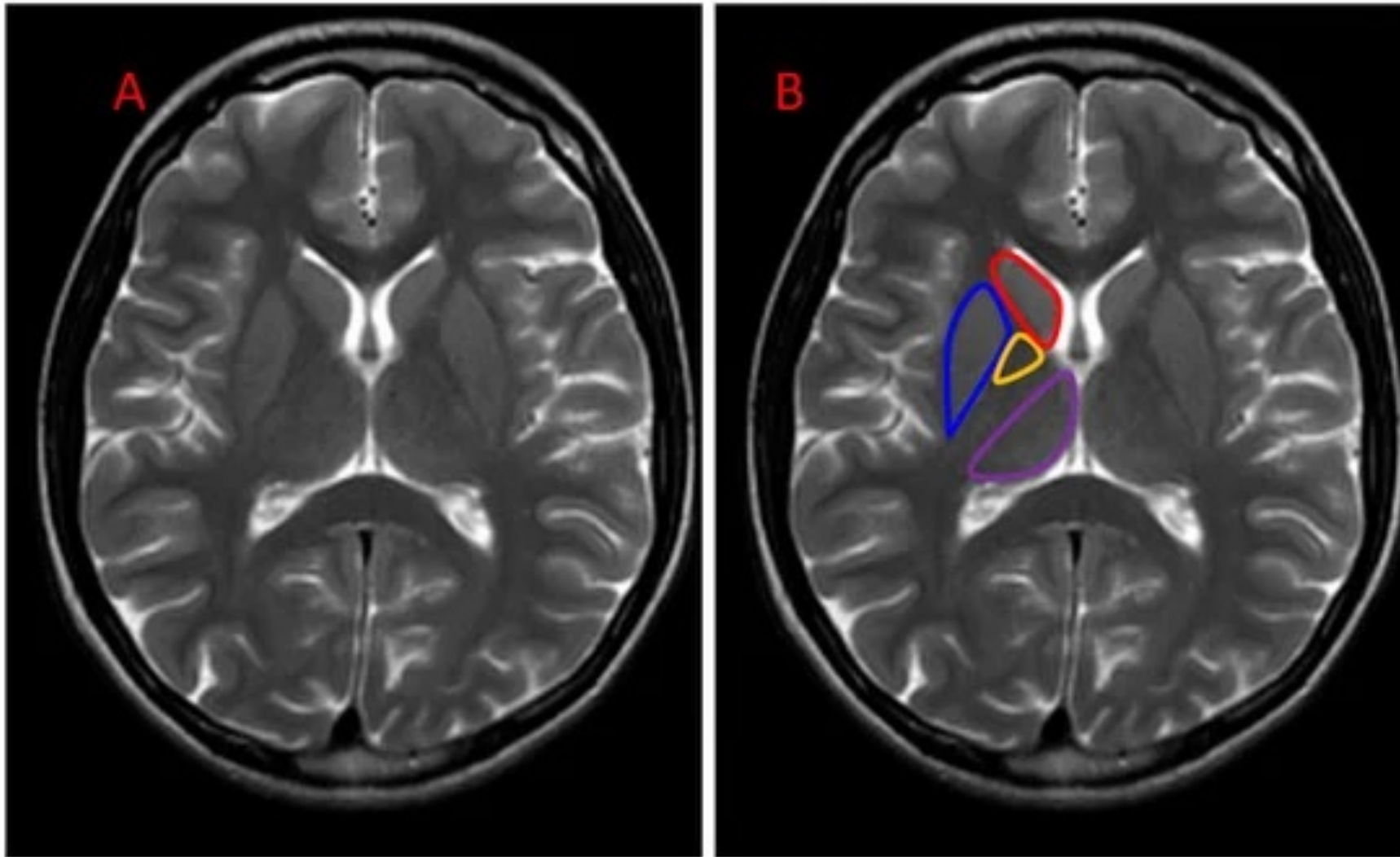


La dopamina es el principal neurotransmisor:
se encarga de regular el movimiento

Horizontal sections through cerebrum



Tomado de Netter



a caudate nucleus; b putamen; c globus pallidus; d thalamus; e lentiform nucleus = b + c; f striatum = a + b



Lo primero que se debe hacer ante un paciente con trastornos del movimiento es revisar su historial farmacológico en el último año



Tabla 173-2 Fármacos que pueden inducir o agravar un parkinsonismo

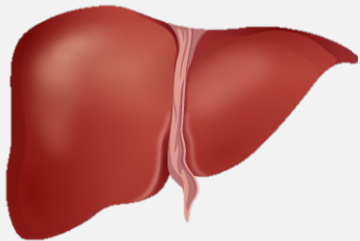
FÁRMACO	EVIDENCIA
Neurolépticos antipsicóticos	+++
Antagonistas del calcio	
Flunarizina, cinarizina	+++
Diltiazem, verapamil, amiodarona, amlodipino, manidipino	+
Ortopramidas y benzamidas sustituidas	
Metoclopramida	+++
Sulpiride, clobopride	++
Cisaprida, domperidona, veraliprida	+
Inhibidores de almacenamiento y transporte de dopamina	
Reserpina, tetrabenazina	+++
Antieméticos/antivertiginosos	
Tietilperazina, proclorperazina	+++
Metildopa	++
Antidepresivos	
Fluoxetina, paroxetina, trazodona	+
Fenelzina	+
Bupropión	+
Litio	+
Diazepam	+
Anticonvulsionantes	
Valproato sódico, fenitoína	+
Agentes colinérgicos	
Betanecol, piridostigmina	+
Otros fármacos	
Amiodarona, procaína, meperidina, anfotericina B, cefaloridina, naproxeno, etanol, anticonceptivos orales, incolexazina, captopril, citarabina	+

+: se han descrito algunos casos ocasionales; ++: relativamente bien documentados o relativamente frecuentes; +++: bien documentados o frecuentes.



Descartar enf. de Wilson en < 40 - 50 años con trastorno del
movimiento

(enfermedad de herencia AR por mutación en la proteína ATP7B)



Enfermedad
hepática



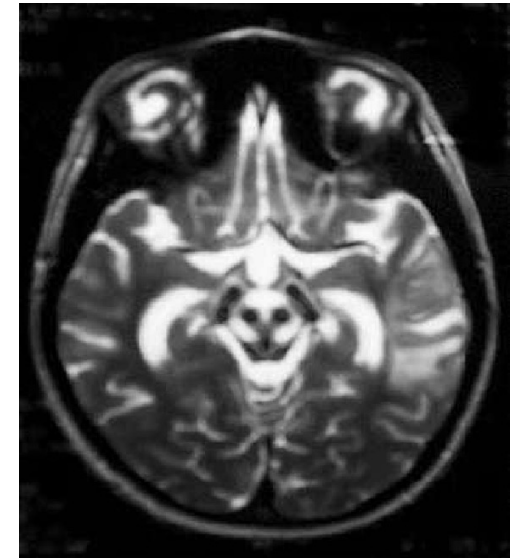
Anemia
hemolítica



Síntomas NRL
y PSQ



Anillo de
Kayser-Fleischer



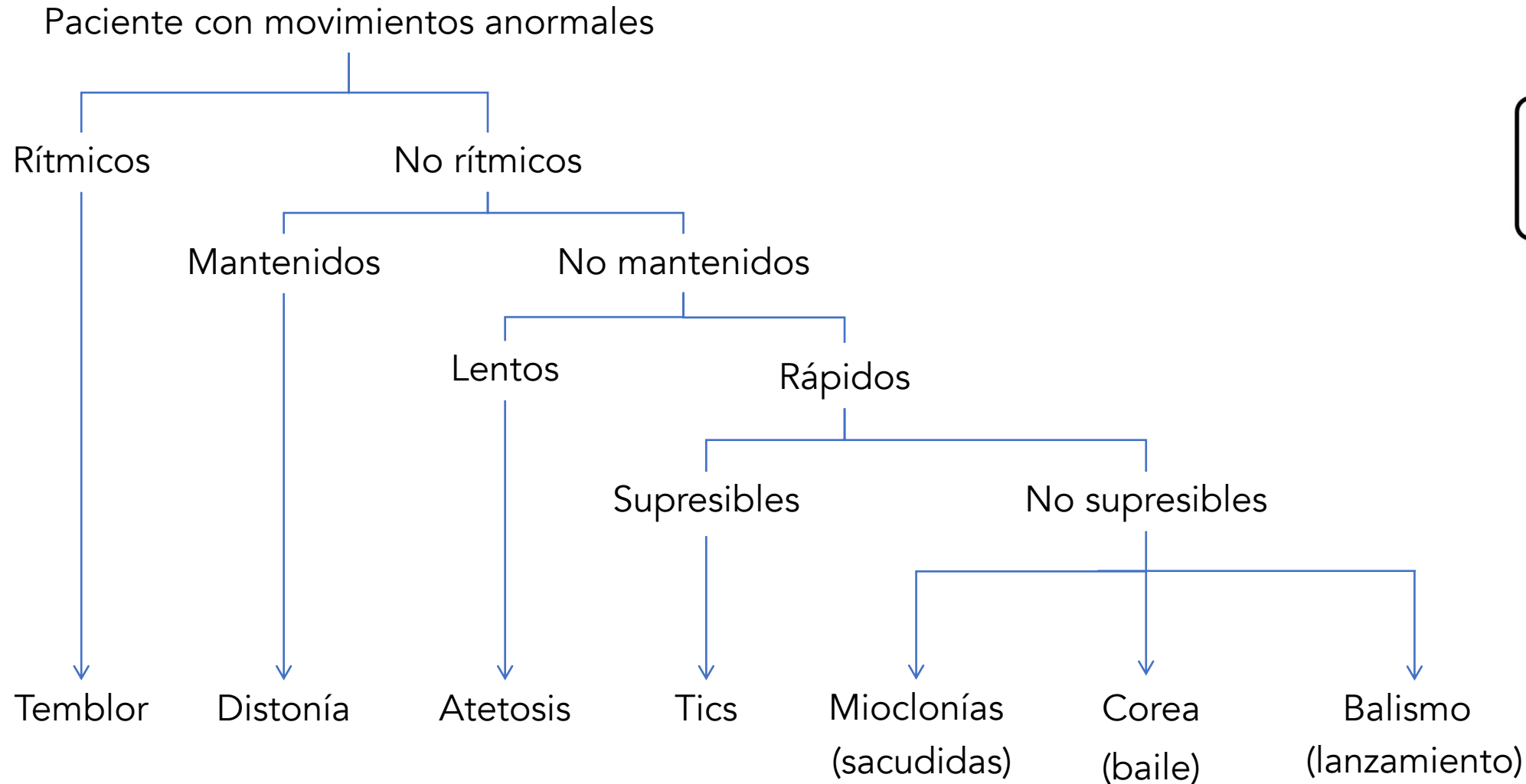
Diagnóstico: BQ ($\downarrow$ ceruloplasmina, $\downarrow$ Cu_p, $\uparrow$ Cu_O), biopsia hepática, RM, estudio genético

II. SEMIOLOGÍA EXTRAPIRAMIDAL



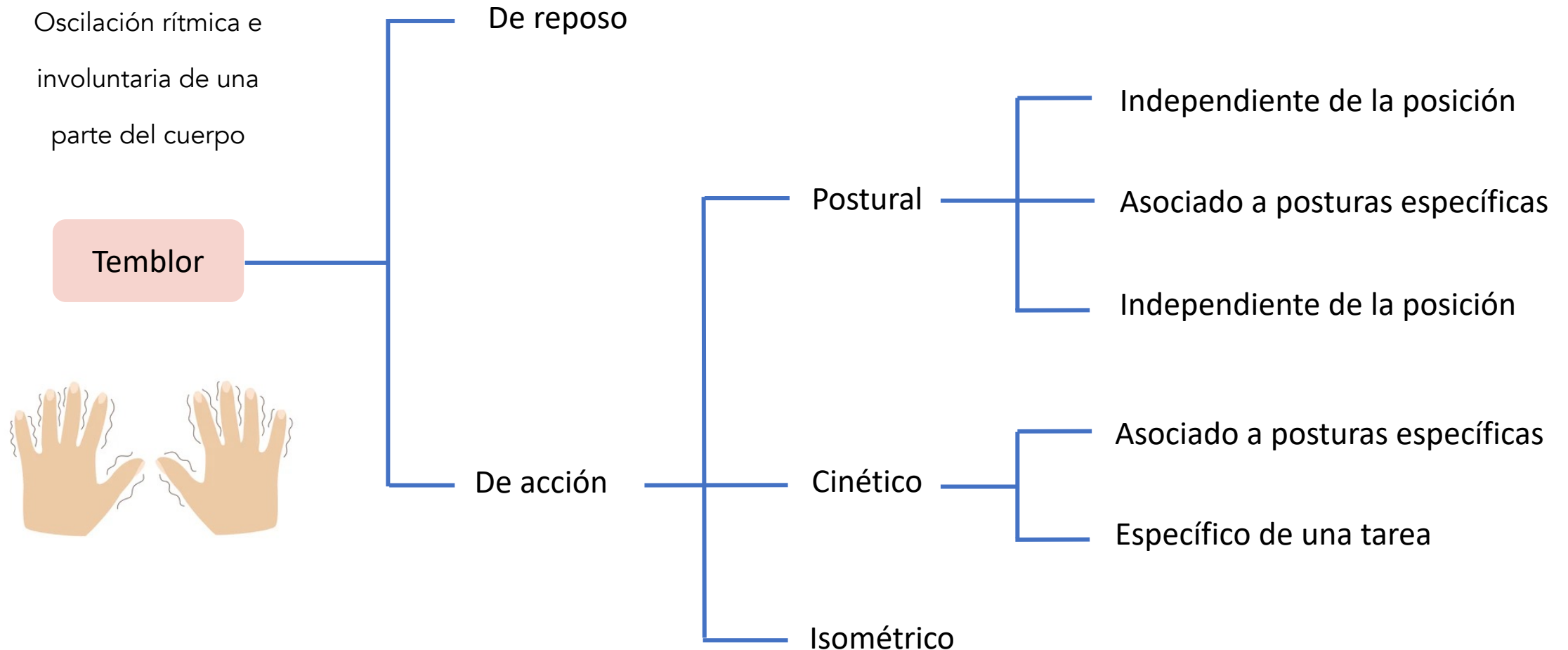
“El que no sabe lo que busca, no entiende lo que encuentra”

– Claude Bernard (1813 - 1878)



Otros: acatisia (inquietud), parkinsonismo (temblor + bradicinesia + rigidez), hiperekplexia (sobresalto)

1. Temblor (es el trastorno del movimiento más frecuente en la población adulta)



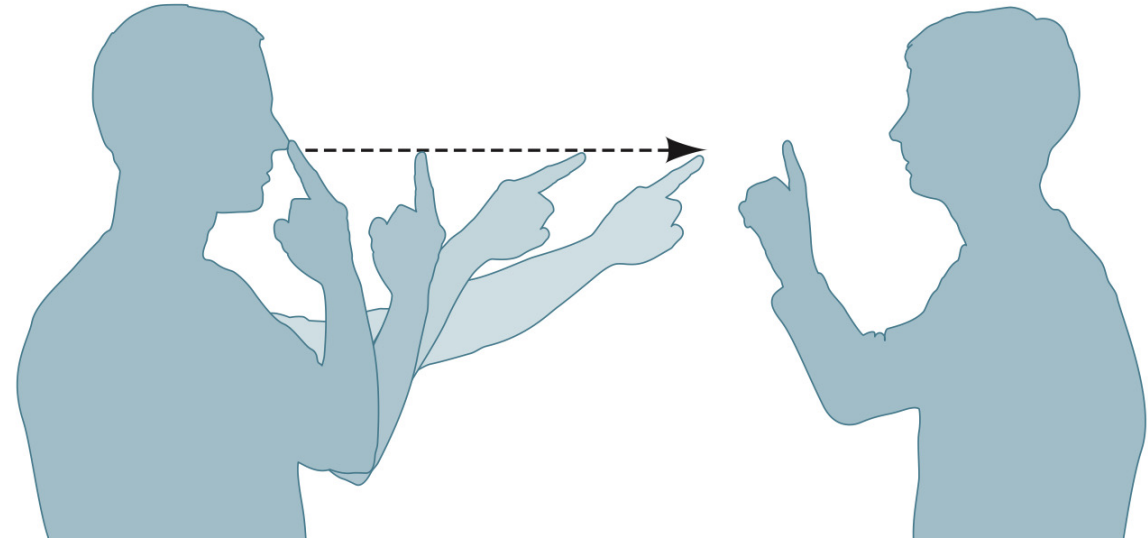
Cómo explorar el temblor en extremidades



Reposo



Postural



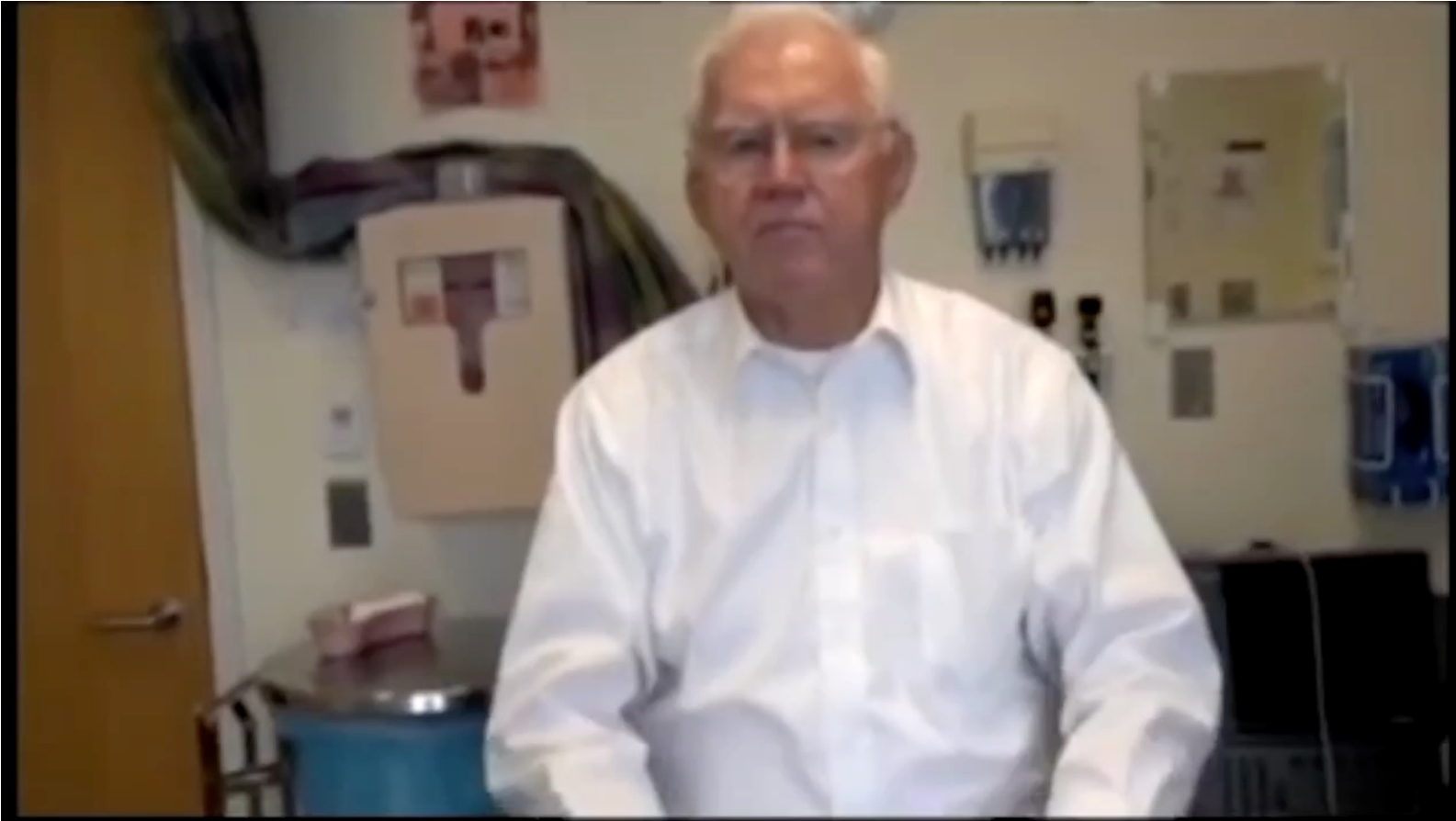
Cinético

Cómo explorar el temblor en extremidades



Temblor de reposo

Cómo explorar el temblor en extremidades



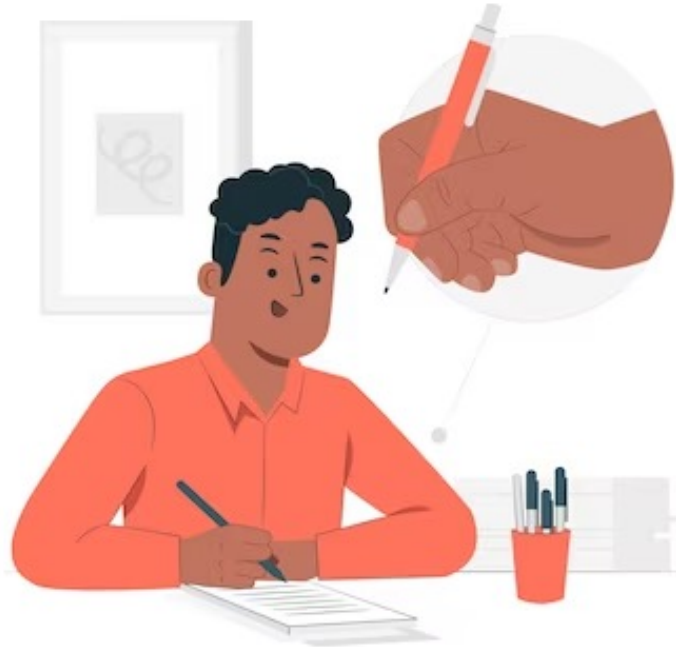
Temblor postural

Cómo explorar el temblor en extremidades

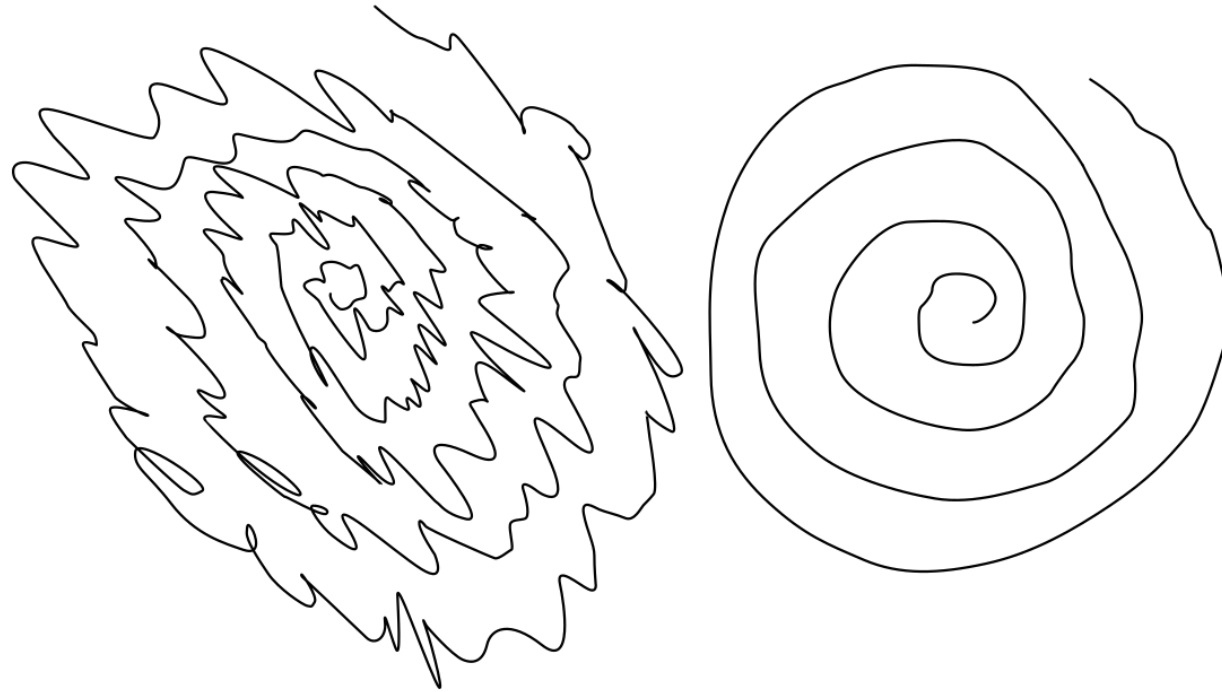
Temblor cinético



Otras maniobras para explorar el temblor



Otras maniobras para explorar el temblor



Otras maniobras para explorar el temblor



Temblor esencial

Temblor de acción que afecta a las extremidades superiores, de al menos 3 años de evolución, asociado o no a temblor en otras localizaciones (por ejemplo, cabeza, voz o extremidades inferiores), en ausencia de otros signos neurológicos como distonía, ataxia o parkinsonismo

- Es el trastorno del movimiento más prevalente
- Suele aparecer a partir de los 60 años
- Tiene un componente familiar (herencia autosómica dominante)
- El temblor es más cinético que postural (aparece en actividades cotidianas), con componente intencional
- Es moderadamente asimétrico (rara vez marcadamente asimétrico o unilateral)
- Mejora con la ingesta de alcohol

Temblor esencial



Tratamiento del temblor esencial

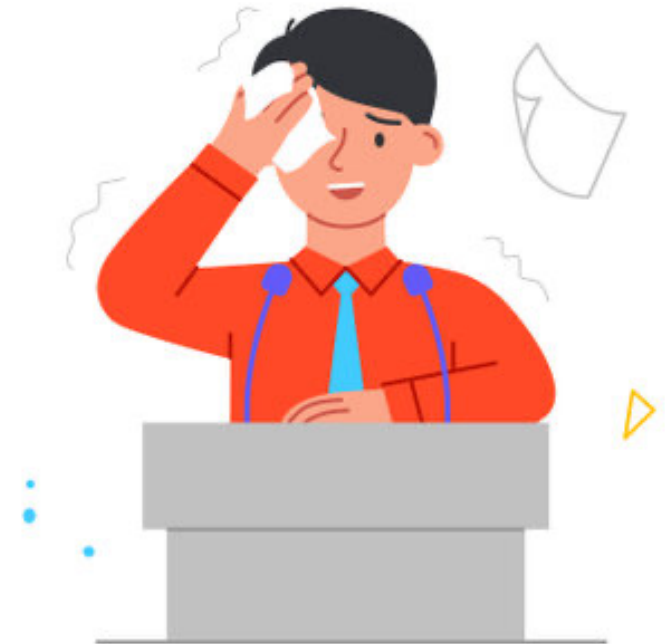
- Fármacos orales
 - Propranolol
 - Primidona
 - Gabapentina
 - Topiramato
 - Clonazepam
- Toxina botulínica

- High intensity focused ultrasound (HIFU)



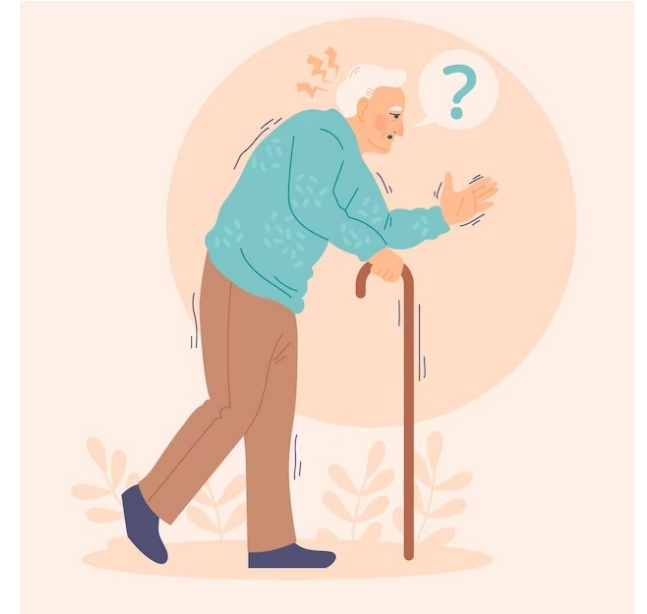
Temblor fisiológico exacerbado

- Precipitado por:
 - Estrés
 - Excitantes
 - Simpaticomiméticos
 - Hipertiroidismo
- Predominantemente postural y cinético pero no intencional
- Sobre todo en extremidades superiores
- Puede afectar a la voz pero **nunca es cefálico**



Temblor asociado a parkinsonismo

- Suele ser asimétrico
- Predomina en reposo (temblor en pronosupinación o cuenta de monedas)
- Puede tener componente postural (temblor reemergente)
- Puede aparecer en lengua, mandíbula y extremidades inferiores
- Se asocia a bradicinesia $\pm$ rigidez



Temblor asociado a parkinsonismo



2. Distonía

Contracción muscular sostenida o intermitente de músculos agonistas y antagonistas que produce movimientos o posturas anormales y a menudo repetitivos.

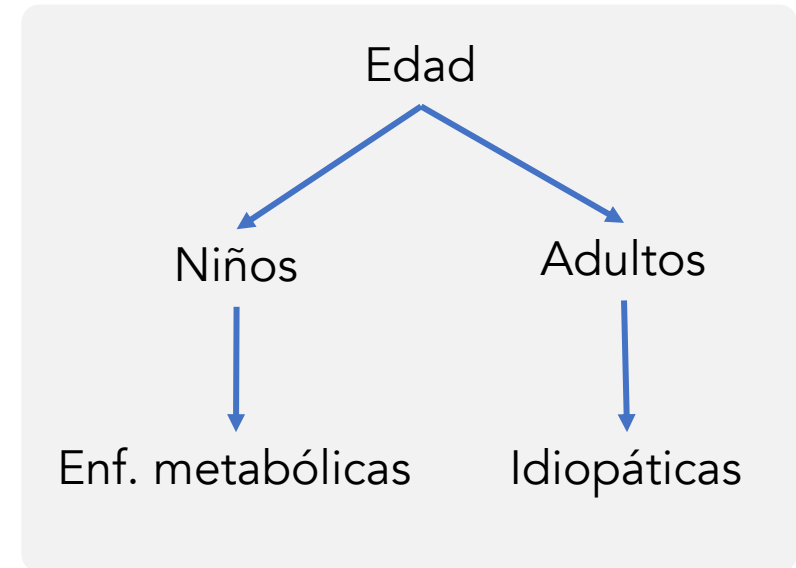
Puede ser lenta y torsional (postura mantenida) o rápida e intermitente (temblor distónico; desaparece en posición nula).

Puede disminuir al realizar un movimiento voluntario (gesto antagónico) o por estímulos táctiles (truco sensitivo)



Clasificación topográfica de las distonías

- **Focal** (una sola región del cuerpo) → **bótox**
 - Cervical (la más frecuente)
 - Blefaroespasma
 - Oromandibular
 - Otras: laríngea, hioidea, del brazo, de la pierna...
- **Segmentaria** (zonas contiguas del cuerpo): síndrome de Meige
- **Multifocal** (varias zonas no contiguas del cuerpo)
- **Hemidistonía**
- **Generalizada** (afecta al tronco y a otras regiones)



En todo paciente < 40 años,
ensayar levodopa (además de
descartar Wilson)

Distonía cervical

- Es la distonía más frecuente
- Inicio a los 50 años
- Dolor (70%)
- Considerar si temblor cefálico aislado



Torticollis



Laterocollis



Retrocollis



Antecollis

Distonía cervical



Blefaroespasmo

- Es la 2ª distonía más frecuente
- Inicio a los 60-70 años
- Inicialmente: ↑ parpadeo
- Asociación con d. oromandibular (Meige)



Síndrome de Meige



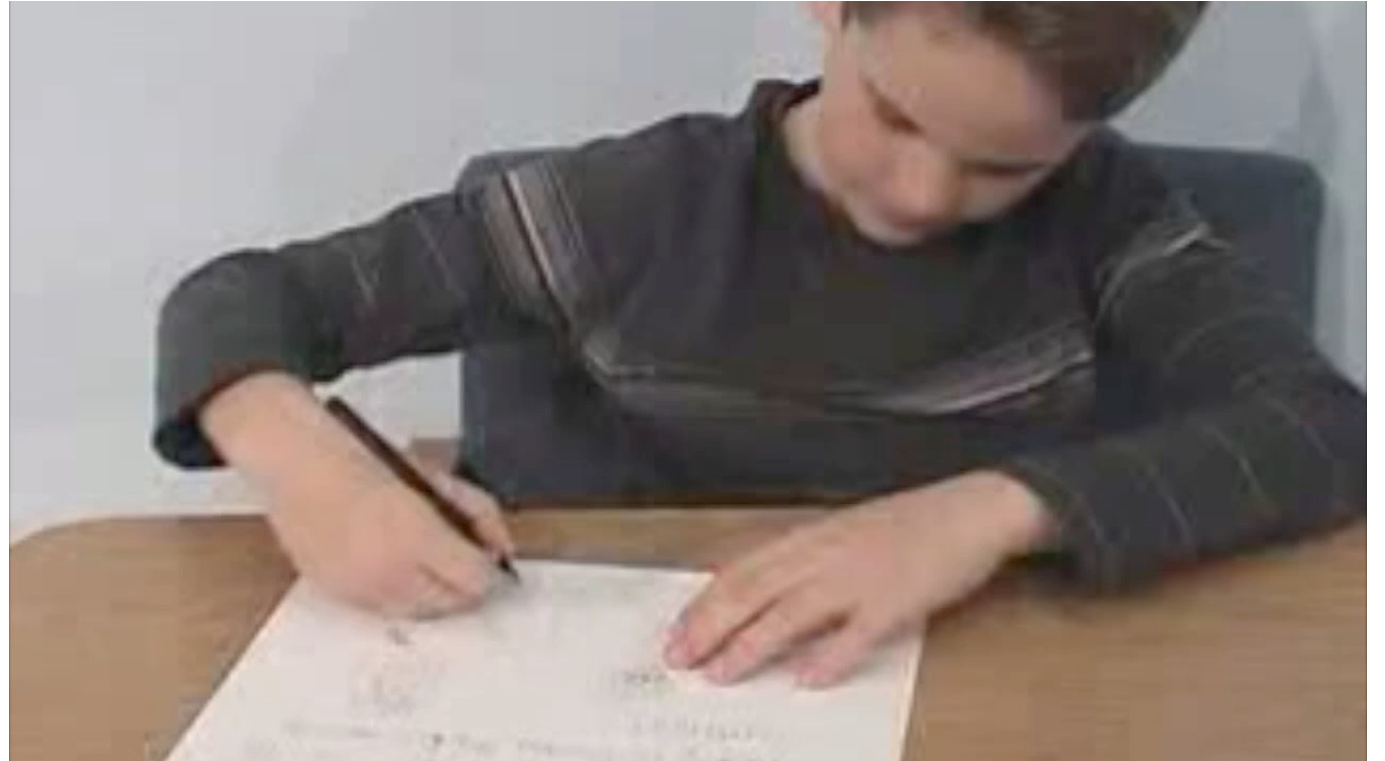
Distonía generalizada



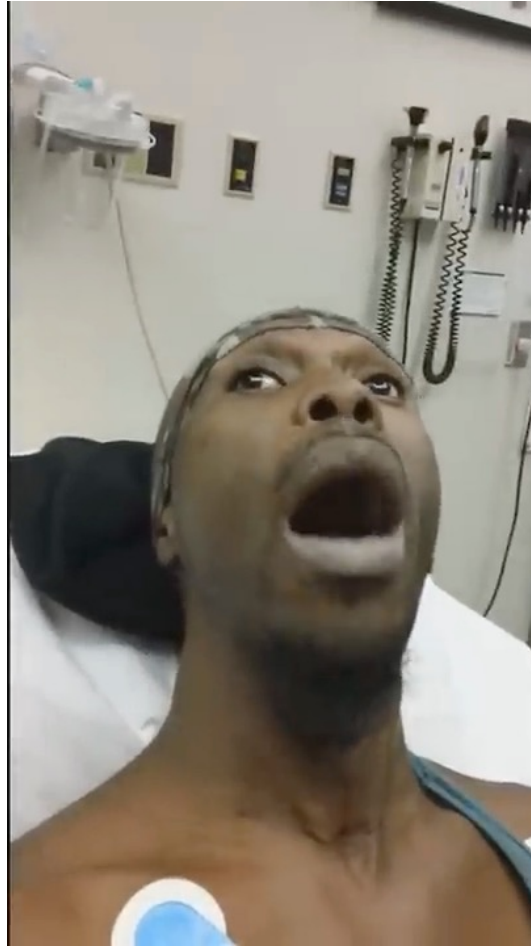
Distonía de acción específica

Aparece con relación a determinadas actividades motoras:

- Espasmo del escribiente
- Distonía del músico



Distonía aguda por fármacos



Se trata con anticolinérgicos como el biperideno

3. Tics

Movimientos y sonidos breves, intermitentes y repetitivos, más o menos estereotipados, de naturaleza involuntaria o semiinvoluntaria (dada la necesidad de realizar el movimiento para aliviar la necesidad de realizarlo).

Habitualmente están precedidos de un impulso premonitorio (urgencias anticipatoria) y una sensación de alivio temporal una vez se realiza el movimiento.

Son suprimibles temporalmente mediante un intenso esfuerzo mental pero a menudo se siguen de efecto rebote.

Se exacerban con el estrés y la toma de estimulantes o fármacos dopaminérgicos. A diferencia de otros trastornos del movimiento, pueden persistir durante el sueño.



Tics

Subtipos	Descripción	Ejemplos	
Motor simple	Involucran un solo músculo o grupo de músculos	Parpadeo, mover labios...	
Motor complejo	Patrones de movimiento coordinados o secuenciales que implican varios grupos musculares	Olfatear, dar vueltas, frotar las manos, saltar, lanzar algo...	· Ecopraxia · Copropraxia
Fónico o vocal simple	Ruidos o sonidos elementales sin sentido	Carraspear, gruñir, toser, aclararse la garganta...	
Fónico o vocal complejo	Sílabas, palabras o frases con significado, si bien se emiten de manera no propositiva	"Vale", "Cállate", ...	· Palilalia · Ecolalia · Coprolalia

Tics motores



Síndrome de Gilles de la Tourette

- Prevalencia del 0.5 – 1.0% (predominio masculino, 4 : 1)
- Riesgo x10 – 100 si antecedentes (familiar 1^{er} grado afecto)
- Criterios diagnósticos:
 - Inicio antes de los 18 años
 - Al menos dos tics motores y un tic fónico
 - Durante más de un año
 - No atribuible a consumo de sustancias ni otras enfermedades
- Comorbilidades: TOC (10 – 50%), TDAH (60%), trastornos conductuales, ansiedad, depresión...



Síndrome de Gilles de la Tourette



4. Mioclonías

Movimientos involuntarios repentinos, bruscos, breves, causados por contracciones o inhibiciones musculares que generan desplazamiento articular:

- **Mioclonías positivas**
- **Mioclonías negativas** (flapping, asterixis)

Algunas se pueden inducir con estímulos táctiles, visuales (estimulación lumínica intermitente) y auditivos.

A diferencia del temblor, suelen ser arrítmicas.

Fisiológicas

- Hipo
- Sobresalto
- Hípnic

Esenciales

Epilépticas

- Epilepsia mioclónica juvenil
- Encefalopatías mioclónicas progresivas

Sintomáticas

- Hipoxia cerebral (Lance-Adams)
- Encefalopatía: CO₂, amonio
- Enfermedades degenerativas: ECJ
- Fármacos: FAE bloqueantes del sodio

Mioclónías



Asterixis



Hiperekplexia

Respuesta motora excesiva a un estímulo externo inesperado.

Parpadeo, contracción de la musculatura facial y flexión de cuello y tronco con abducción de miembros superiores y flexión de codos



5. Corea

Exceso de movimientos arrítmicos, involuntarios y serpenteantes que resultan de un estado continuo de contracciones musculares aleatorias.

Causa	Niños	Adultos
Adquirida	Corea de Sydenham	Vascular, cocaína, levodopa, hiperglucemia
Genética	Corea hereditaria benigna	Enfermedad de Huntington



La corea puede ser más lenta y distal (atetosis) o violenta y proximal (balismo)

Corea



Balismo

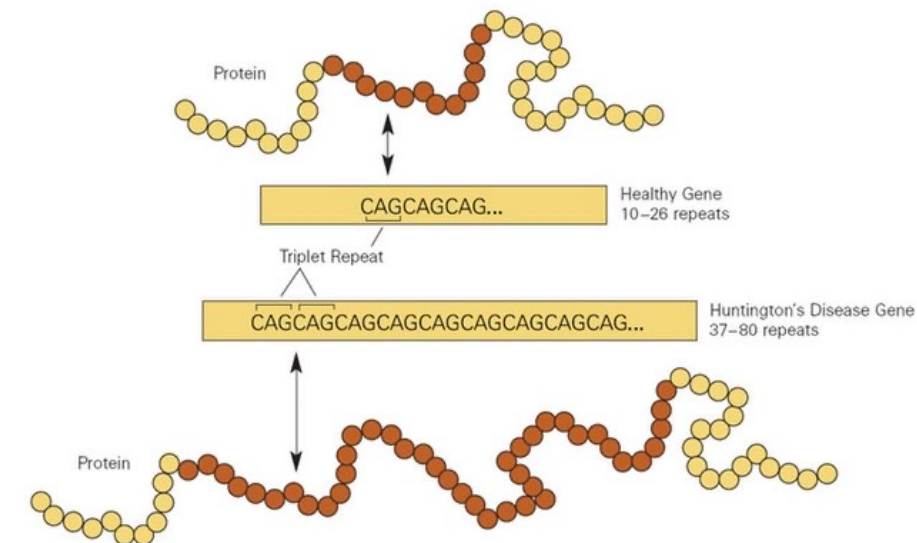


Atetosis

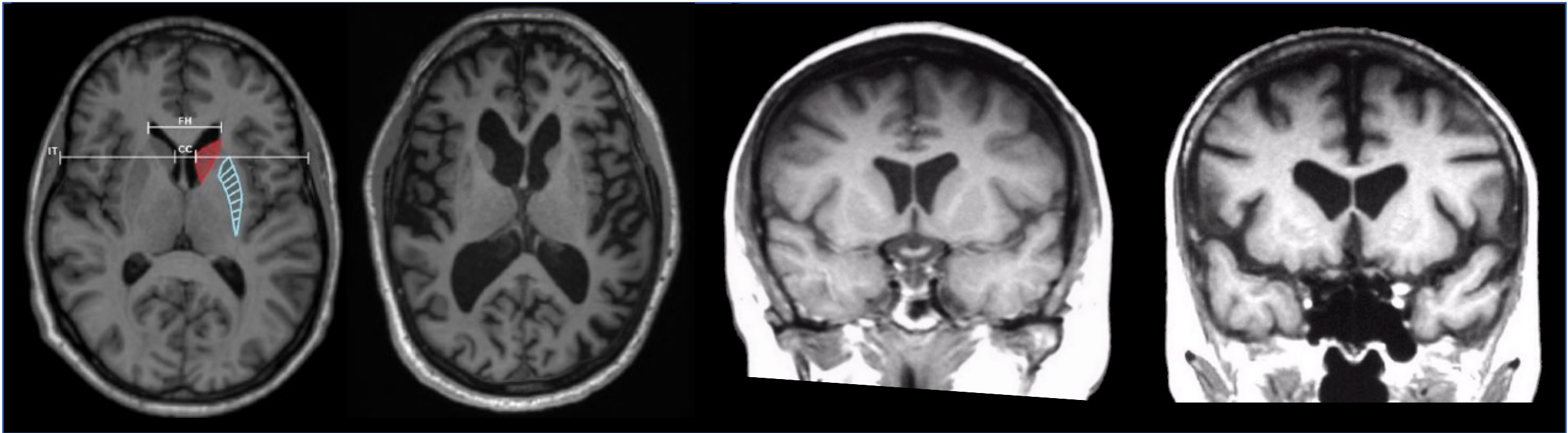


Corea de Huntington

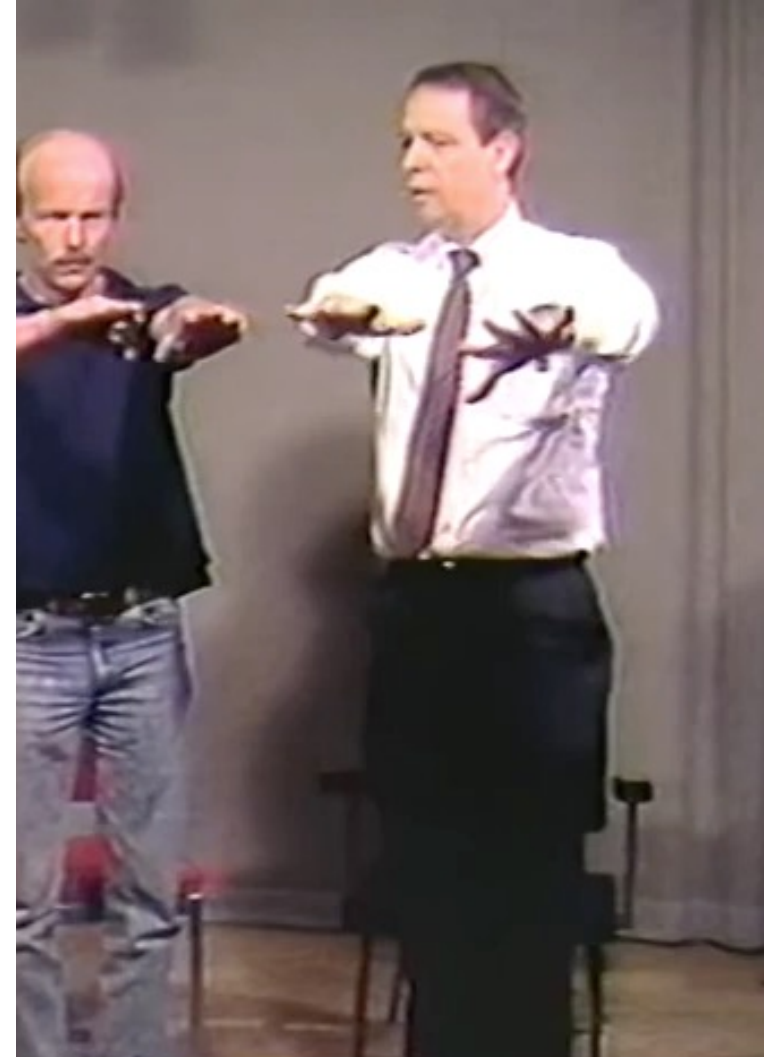
- Enfermedad NRL monogénica más frecuente en el mundo desarrollado
- Expansión del trinucleótido CAG en el gen de la huntingtina (HTT)
- Herencia autosómica dominante con fenómeno de anticipación (♂)
- Manifestaciones clínicas:
 - Corea (inicialmente paracinesias e impersistencia motora)
 - Otros: distonía, parkinsonismo
 - Deterioro cognitivo: trastorno disejecutivo (muy precoz)
 - PSQ: depresión, apatía, t. conducta, psicosis (10%)
- Tratamiento (sintomático): tetrabenazina, antipsicóticos atípicos



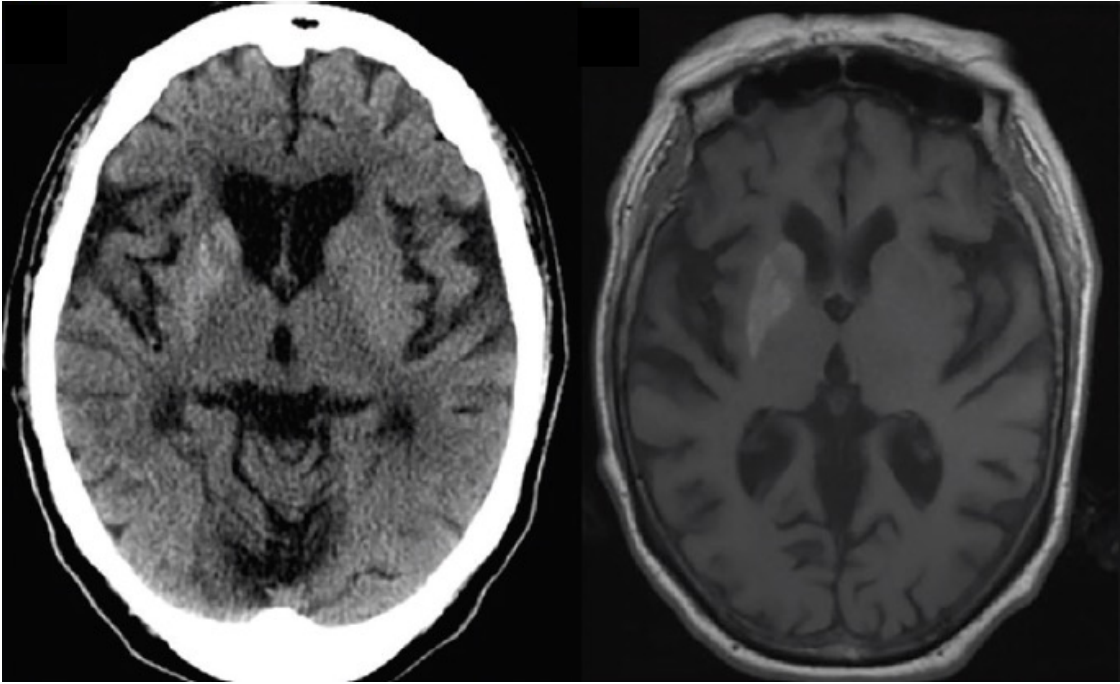
Corea de Huntington



Corea de Huntington



Hemicorea inducida por hiperglucemia (estriatopatía diabética)



6. Acatisia

Incapacidad para permanecer quieto (de pie, sentado o tumbado).

El paciente siente una necesidad imperiosa de estar en constante movimiento (se balancea, cambia de postura, cruza y descruza las piernas, se levanta, etc.).

Principales causas:

- Fármacos antidopaminérgicos
- Off no motor en paciente con enfermedad de Parkinson



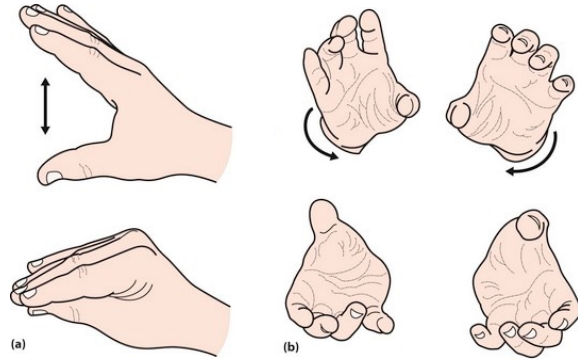
III. ENFERMEDAD DE PARKINSON Y OTROS PARKINSONISMOS

Concepto de parkinsonismo

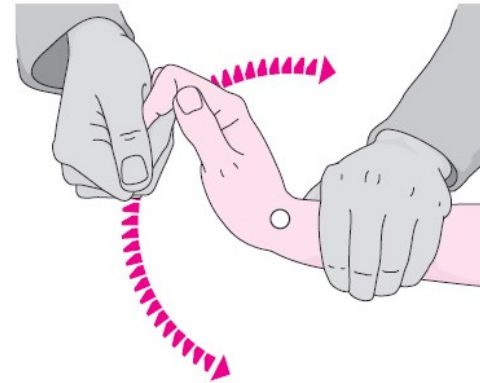
Síndrome debido a una hipofunción de la vía dopaminérgica nigroestriatal



Temblor



Bradicinesia



Rigidez

Primario

- EP idiopática
- EP genética

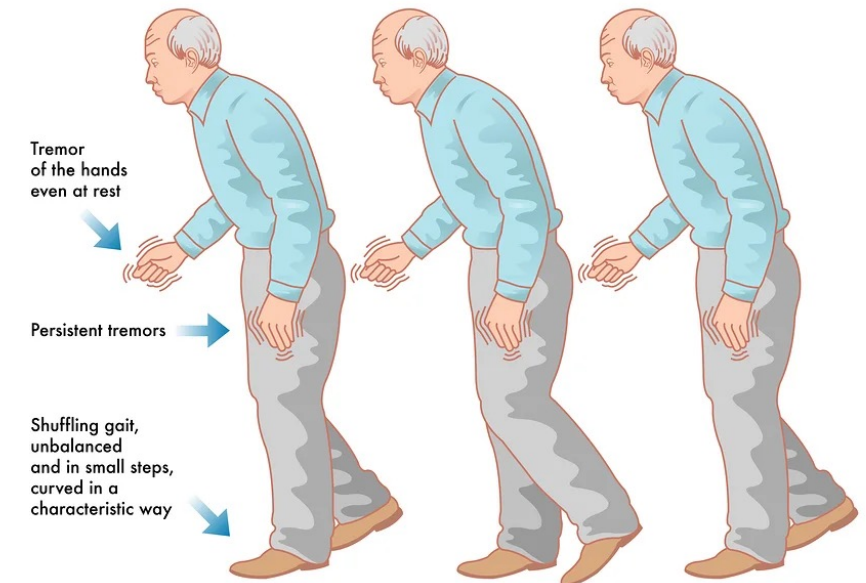
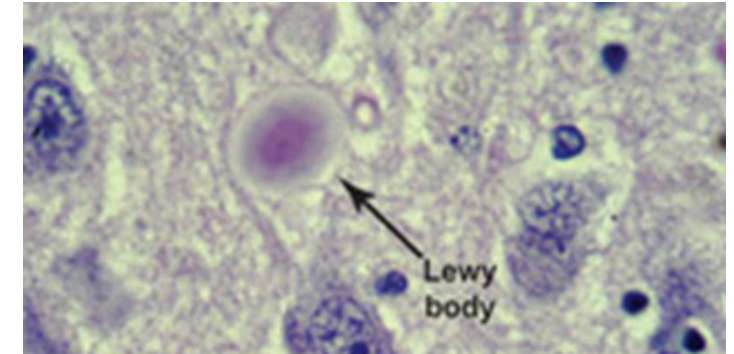
Secundario

- Farmacológico
- Vascular
- ...

Atípico o plus

Enfermedad de Parkinson

- Segunda enfermedad neurodegenerativa más frecuente (tras la EA)
- Suele aparecer en la sexta década de la vida (predominio masculino)
- Idiopática (85%), aunque hay forma genéticas (50% en < 40 años)
- Patología: degeneración nigral pura y cuerpos de Lewy
- Algunas características:
 - Parkinsonismo de inicio asimétrico
 - Hipomimia facial, disprosodia, facies seborreica, micrografía...
 - Marcha típica (encorvada, paso corto, giros en bloque)
 - No hay precozmente deterioro cognitivo, caídas ni disautonomía
 - Buena respuesta a levodopa

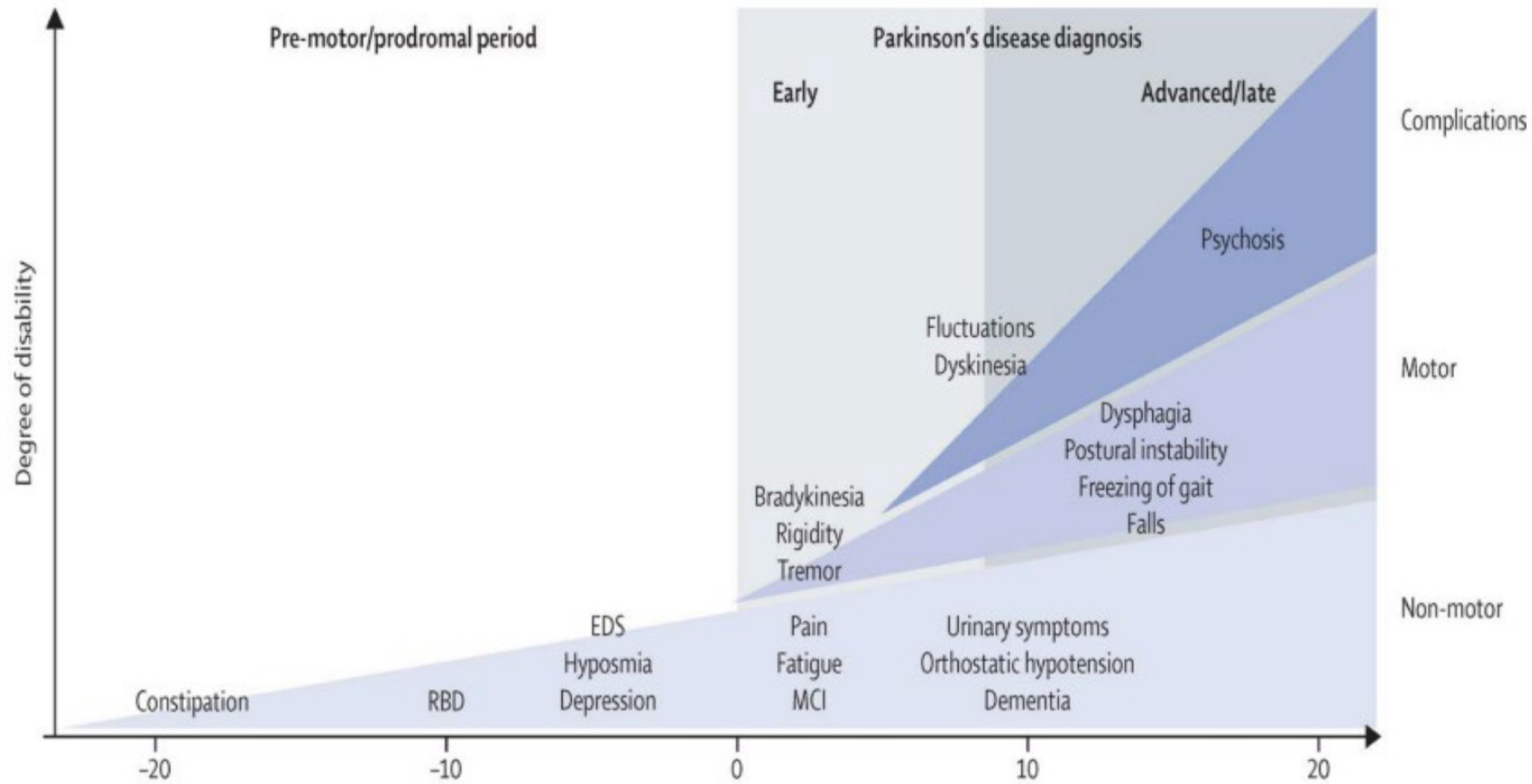


Enfermedad de Parkinson



ENFERMEDAD DE PARKINSON Y OTROS PARKINSONISMOS

Enfermedad de Parkinson



Síntomas motores

Temblor, bradicinesia, rigidez

Síntomas no motores

- Neuropsiquiátricos
- Trastorno del habla
- Trastorno del sueño (SPI, TCSREM)
- Disautonomía
- Sensoriales
- Visuales
- Cutáneos (seborrea)

Tratamiento convencional

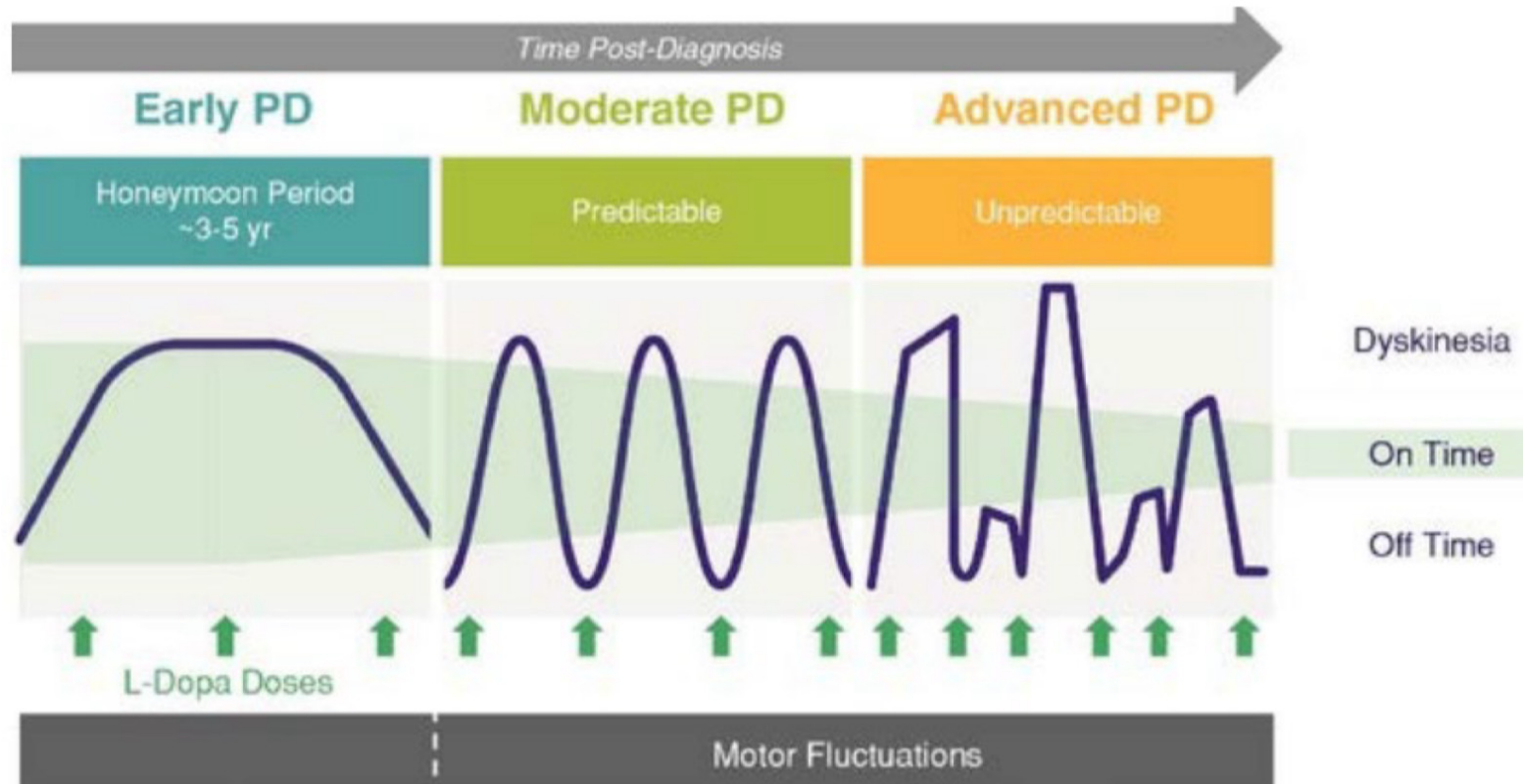


¡y domperidona!

- iMAO-B
 - Rasagilina (altina, azilect)
 - Selegilina (plurimen)
 - Safinamida (xadago)
- Levodopa
 - Levodopa / carbidopa (sinemet)
 - Levodopa / carbidopa / entacapona (stalevo)
 - Levodopa / benserazida (madopar)
 - Opicapona (ongentys)
- Agonistas dopaminérgicos
 - Pramipexol (mirapexin, oprymea)
 - Ropirinol (requip)
 - Rotigotina (neupro)

ENFERMEDAD DE PARKINSON Y OTROS PARKINSONISMOS

Fluctuaciones motoras...



... pero también las hay no motoras

Fluctuaciones motoras



Discinesias coreicas (on)



ENFERMEDAD DE PARKINSON Y OTROS PARKINSONISMOS

Terapias de rescate



Inhalada:

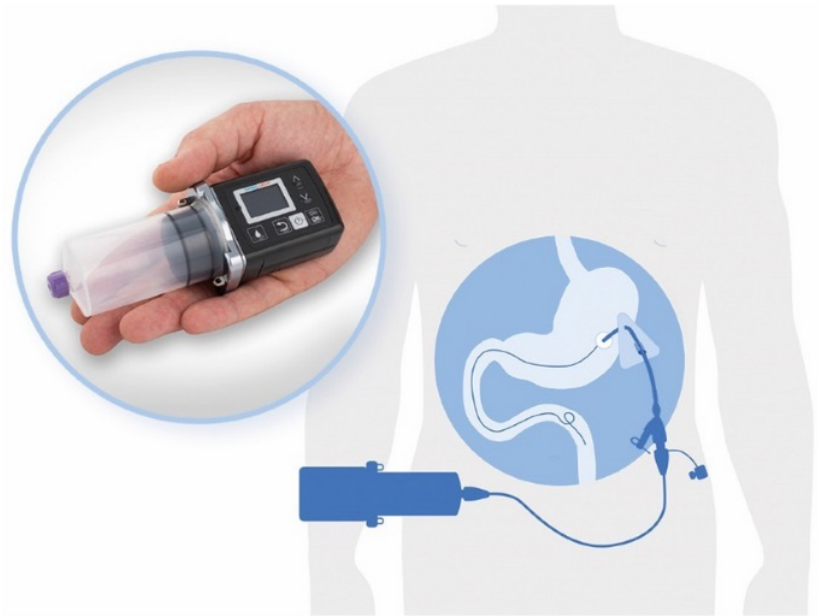
- Levodopa (inbrija)



Subcutánea:

- Apomorfina (APO-pen)

Terapias de infusión



Intrayeyunal

- Levodopa/carbidopa (duodopa)
- Levodopa/carbidopa/entacapona (lecigon)



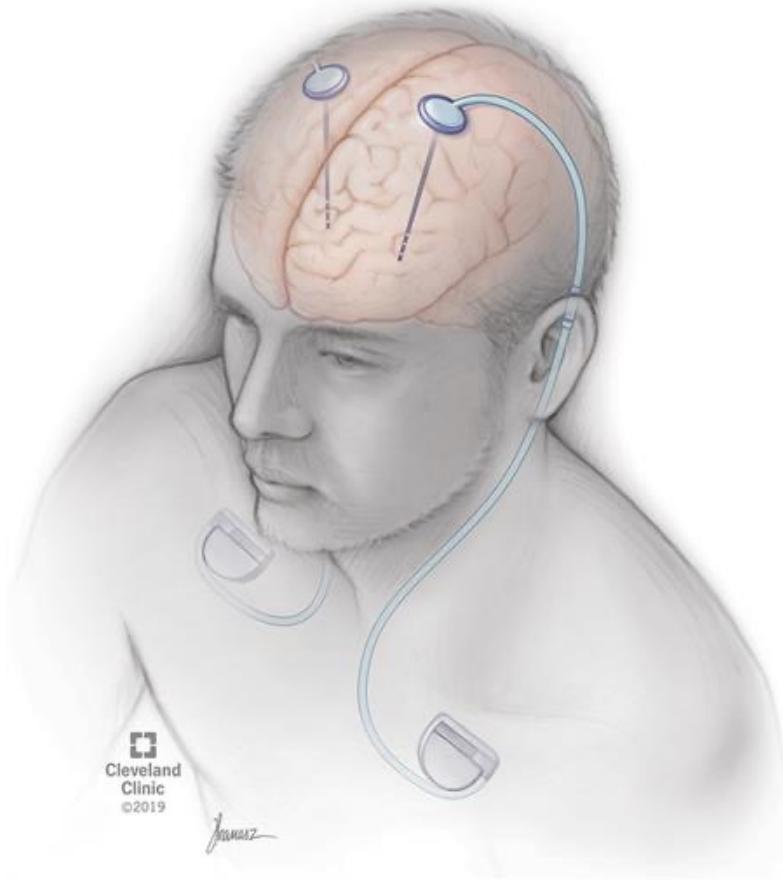
Subcutánea:

- Apomorfina (APO-go, dacepton)
- Foslevodopa/foscarbidopa (duodopa)

Consulta monográfica de
trastornos del
movimiento del CHUP



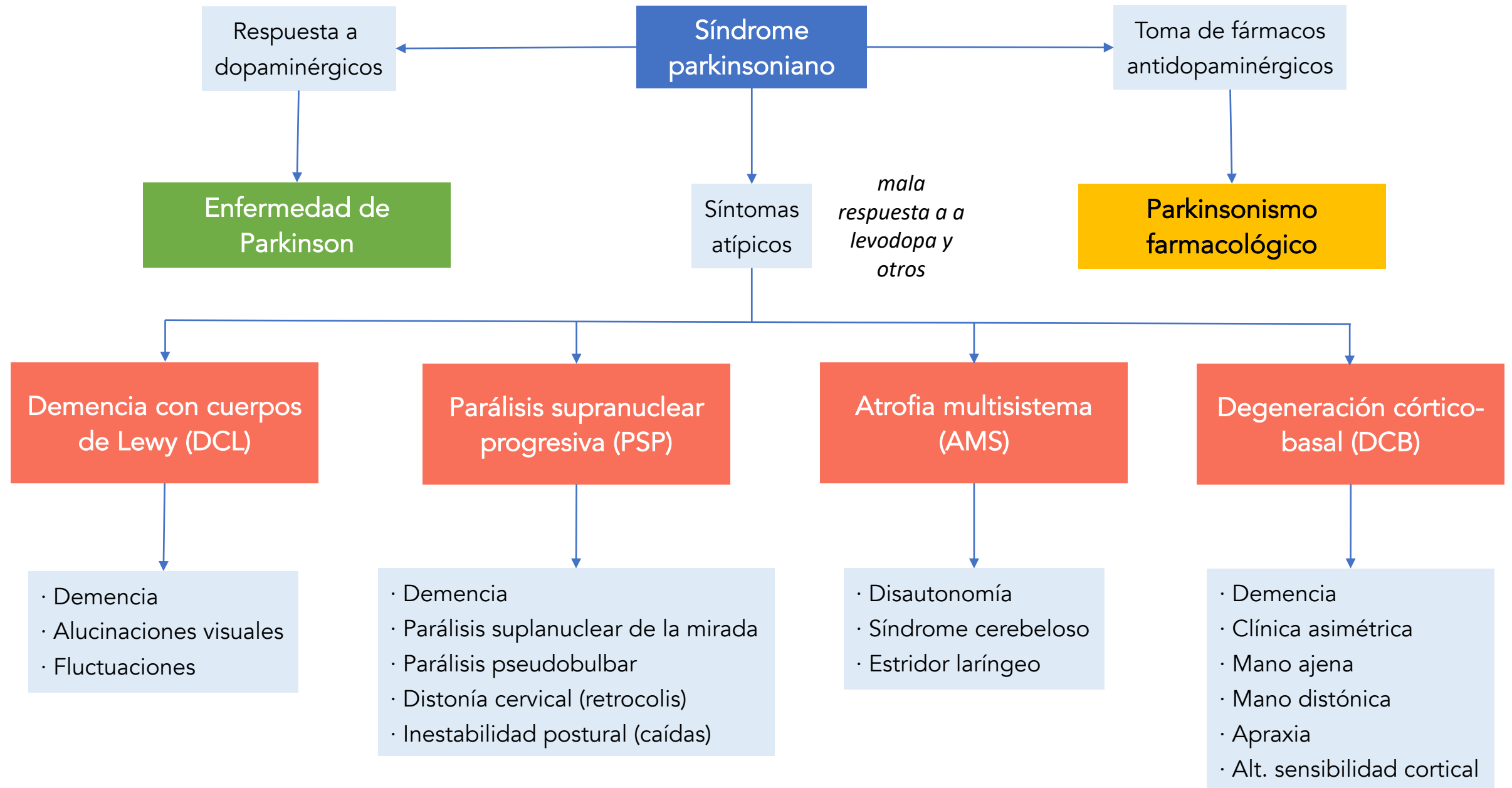
Estimulación cerebral profunda



HIFU



ENFERMEDAD DE PARKINSON Y OTROS PARKINSONISMOS



Parálisis supranuclear progresiva



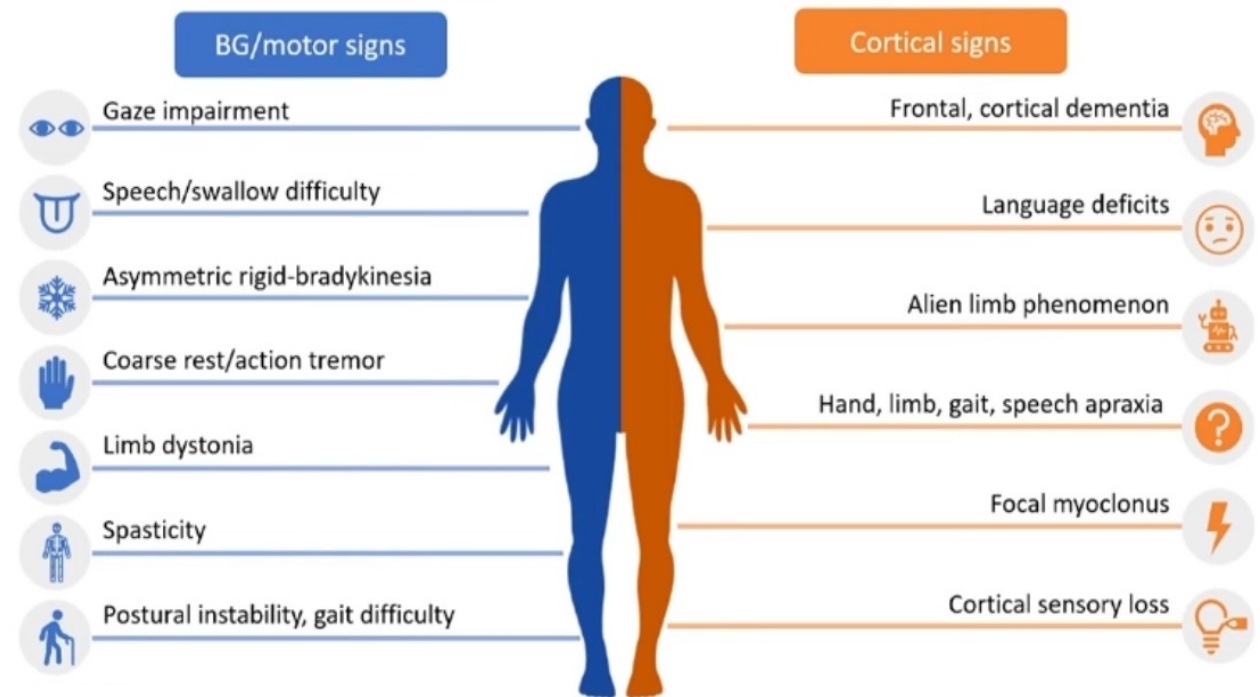
Parálisis supranuclear progresiva



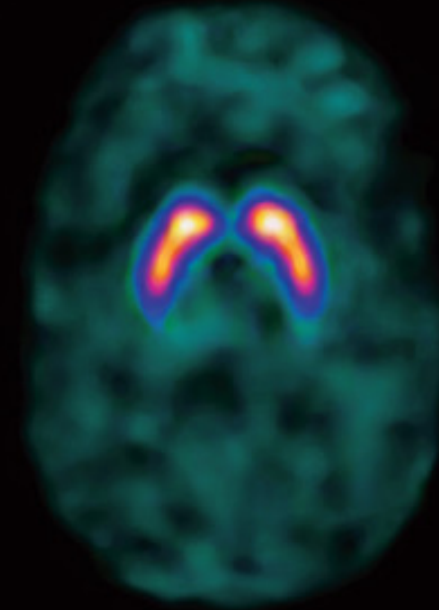
Atrofia multisistema



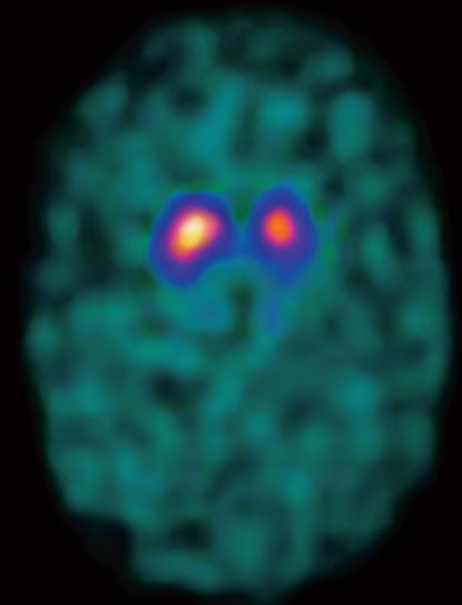
Degeneración corticobasal



Utilidad de la DaTSCAN

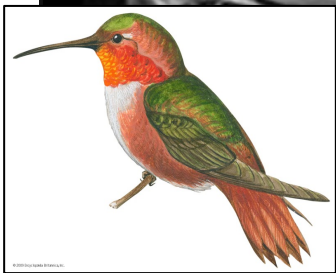


Sujeto sano
o temblor esencial

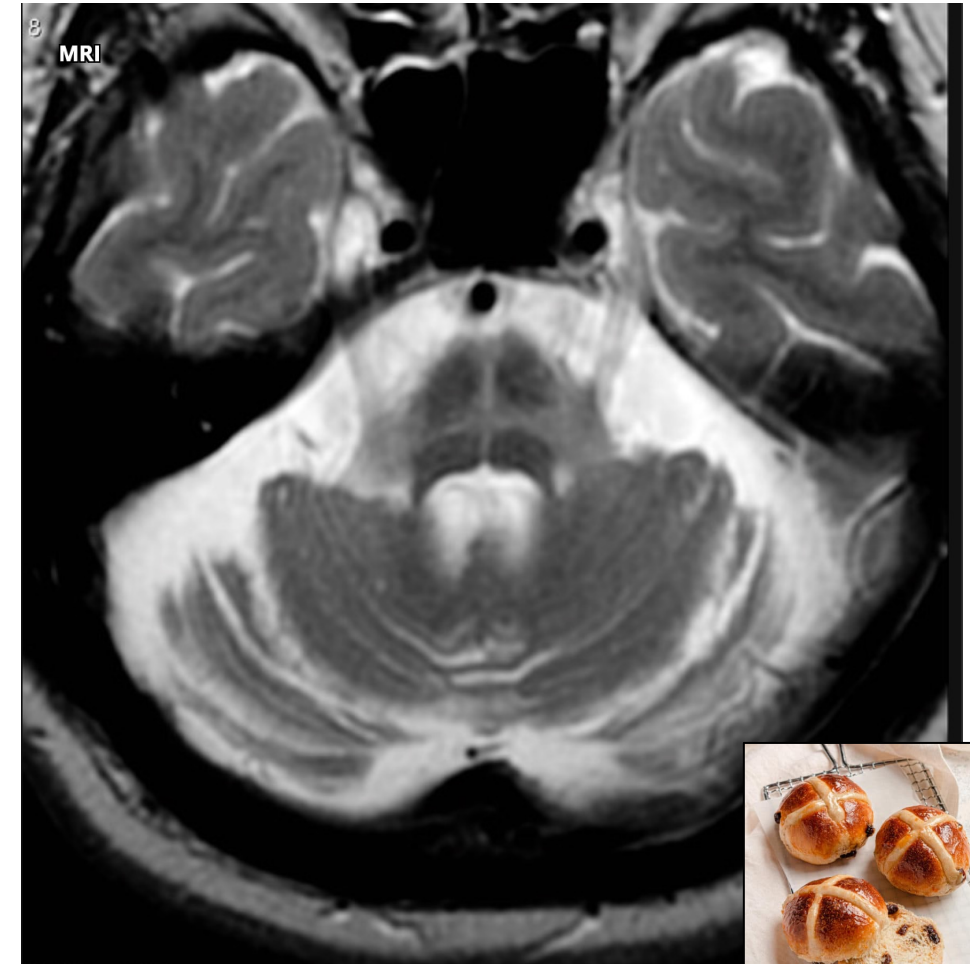


Cualquier
parkinsonismo
degenerativo

Algunos signos típicos en la resonancia



Signo del colibrí (PSP)



Hot cross bun (AMS)

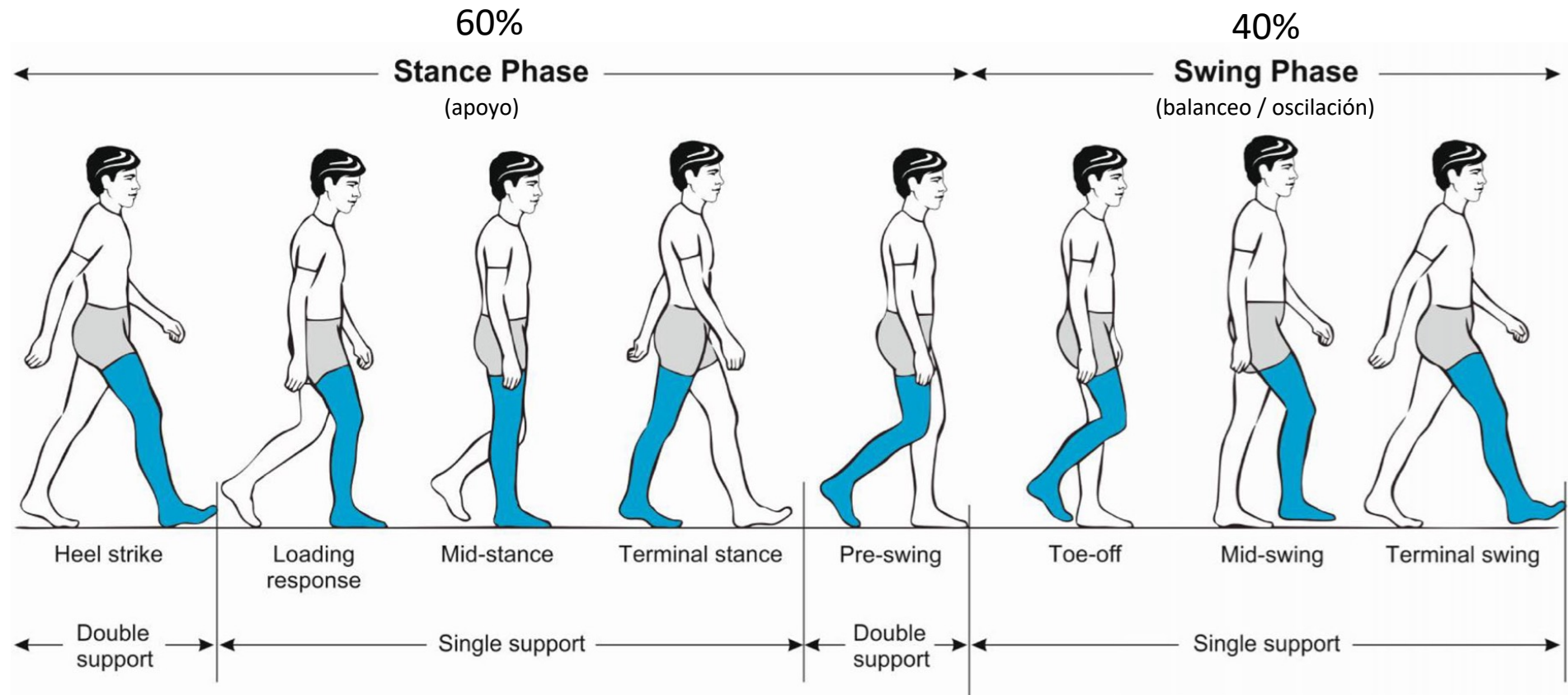
IV. TRASTORNOS DE LA MARCHA

TRASTORNOS DE LA MARCHA

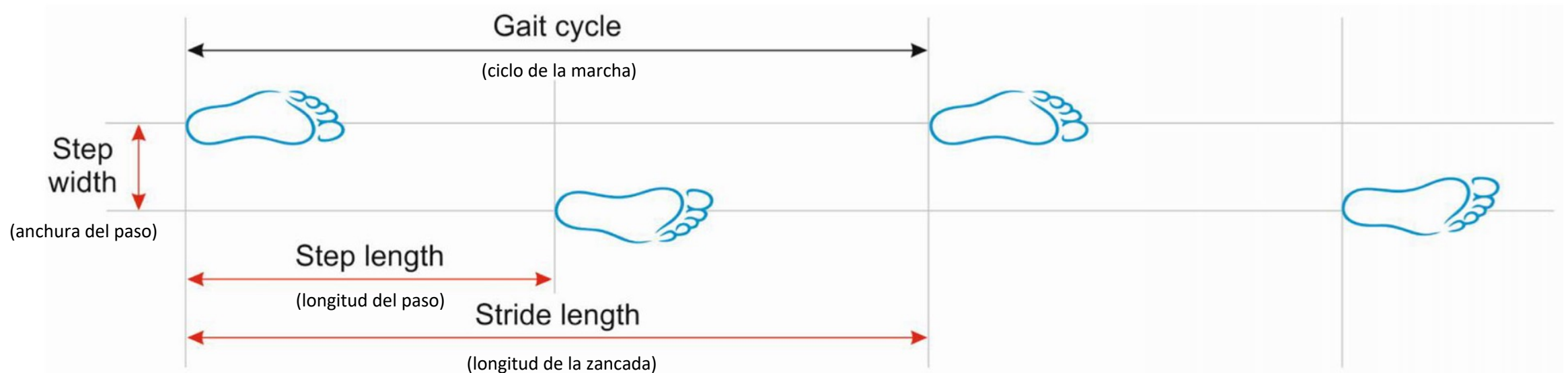
- La deambulaci3n es la capacidad de desplazarse en bipedestaci3n
- Actividad cotidiana pero a la vez compleja:
 - 3rganos de los sentidos
 - Sistema nervioso (central y perif3rico)
 - Aparato locomotor
 - Sistema cardiorrespiratorio
- Indicador sensible de la salud del individuo:
 - Ni3os (hito del neurodesarrollo)
 - Ancianos (trastorno de la marcha en el 60% de los mayores de 80 a3os)



El ciclo de la marcha

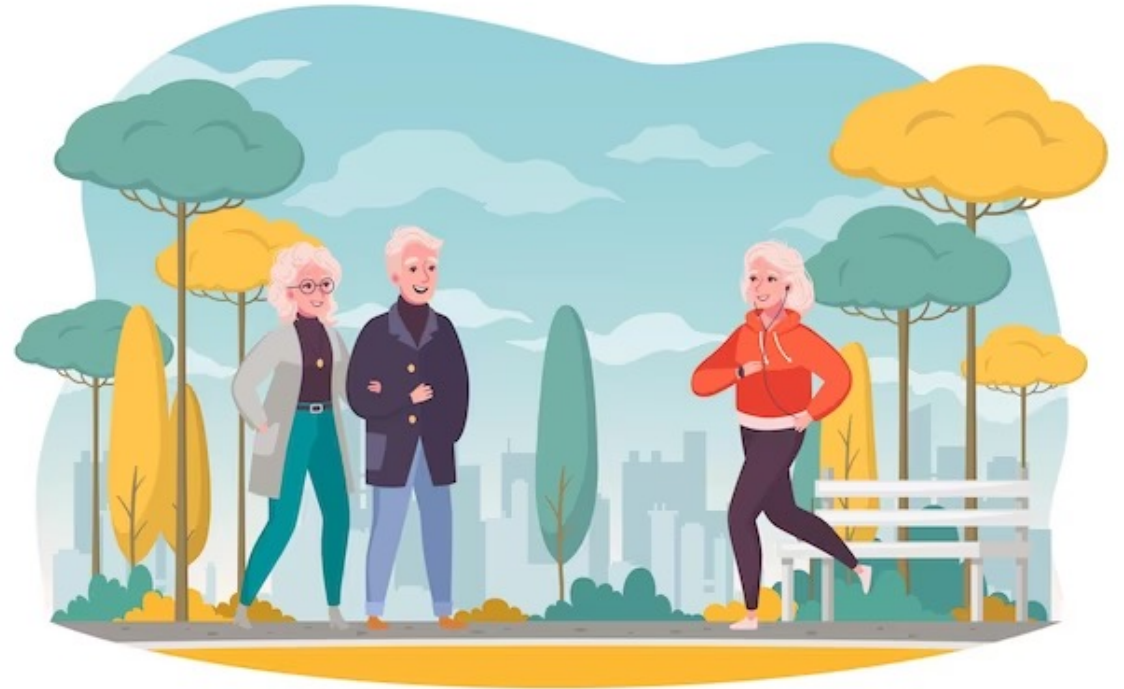


Terminología básica



Factores fisiológicos que modifican la deambulación

- Edad
- Temperatura
- Personalidad
- Estado de ánimo
- Socioculturales



Factores patológicos que alteran la deambulaci3n

- Alteraciones sensoriales: baja agudeza visual, vestibulopatía...
- Trastornos neurol3gicos: parkinsonismos, mielopatías, miopatías, polineuropatías...
- Enfermedades osteoarticulares: artrosis, artritis, fibromialgia...
- Enfermedades médicas: obesidad, claudicaci3n intermitente, fallo cardíaco, insuficiencia respiratoria...
- Fármacos: antihipertensivos, anticolinérgicos, antidopaminérgicos, benzodiazepinas, opioides ...



En los ancianos, el trastorno de la marcha suele ser multifactorial

Aspectos a tener en cuenta en la anamnesis

- Edad
- Inicio: agudo (ictus de fosa posterior) vs. crónico
- Síntomas acompañantes: dolor, mareo, vértigo, temblor
- Fármacos (sobre todo si hay ortostatismo)
- Caídas (Nutt, 2001):



Colapso (atonía)

síncope, crisis atónica, cataplejía, mioclonías

Caída en bloque

crisis tónica, extrapiramidal

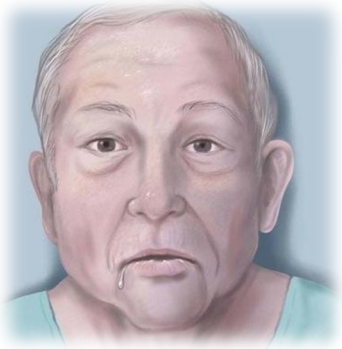
Tropiezo

espasticidad, pie caído, extrapiramidal

Bloqueo de la marcha

trastorno frontal, extrapiramidal

Cómo dirigir la exploración neurológica



Extrapiramidal

- Temblor
- Rigidez
- Bradicinesia



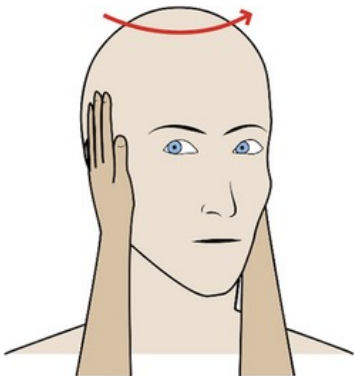
Cerebelo

- Dismetría
- Disdiadococinesia
- Ataxia de la marcha



Sensibilidad

- Vibratoria



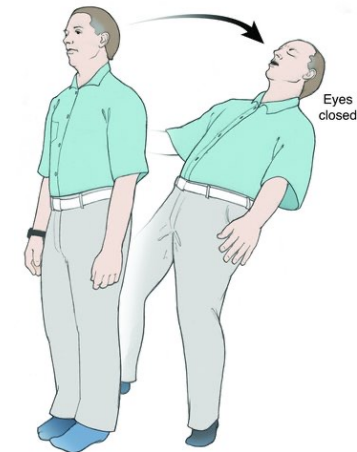
Vestibular

- Halmagyi



Tensión arterial

- Ortostatismo



Estática

- Romberg
- Empujón

Exploración de la marcha

- Levantarse y sentarse
- Velocidad (test up & go)
- Paso (altura, longitud, cadencia, bloqueos)
- Base de sustentación
- Postura corporal y braceo
- Temblor
- Giros y obstáculos
- Reflejos posturales (caídas)



Espontánea

Tándem

Puntillas

Talones

Es mejor explorar con poca ropa (incluso descalzo) e indicar que lleve los brazos “suelos”

Clasificación de los trastornos de la marcha

Trastornos musculoesqueléticos

- Marcha antiálgica
- Marcha coxálgica
- Marcha con hiperextensión de rodilla

Trastornos neuromusculares

- Marcha miopática (anadeante)
- Marcha en steppage
- Claudicación intermitente neurógena

Trastornos del SNC

- Marcha espástica (segador, tijera)
- Marcha extrapiramidal:
 - Parkinsoniana
 - Coreica
 - Distónica
- Marcha atáxica:
 - Cerebelosa
 - Sensitiva
 - Vestibular
- Marcha frontal (nivel superior)

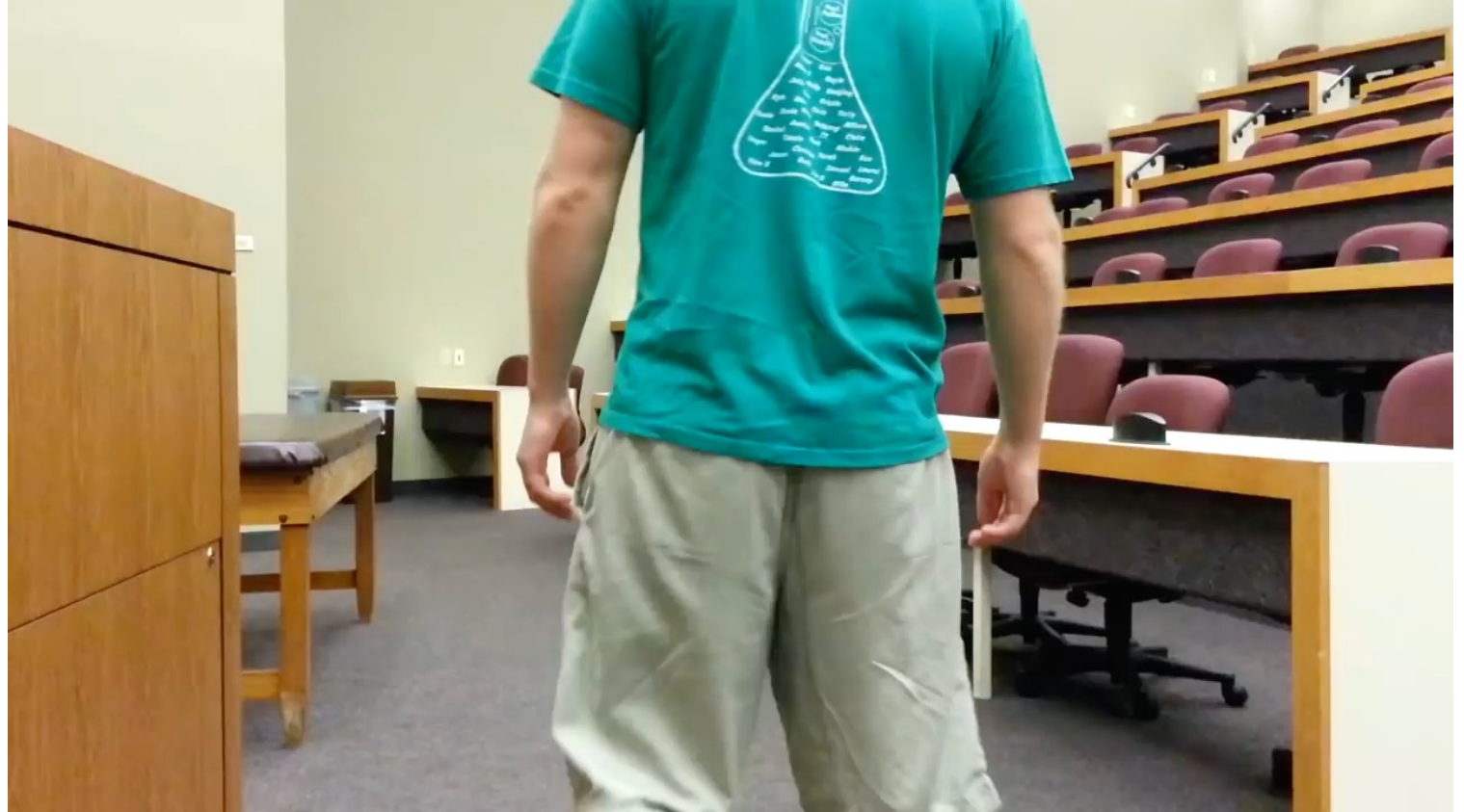
Otras

- Marcha cautelosa
- Marcha psicógena

Marcha antiálgica

Se reduce el tiempo de apoyo sobre la extremidad dolorosa

Se debe a patología dolorosa osteoarticular (ej: esguince de tobillo)



Marcha miopática o anadeante

Se debe a debilidad en la musculatura de la cintura pélvica (por patología traumatológica o neurológica)

Balanceo pélvico (Trendelenburg) por debilidad del glúteo medio.

Hiperlordosis lumbar.



Marcha en steppage

Se produce por lesiones que producen un pie caído (paresia para la dorsiflexión), típicamente neuropatías del CPE.

Aumento compensatorio de la altura del paso (elevación de la rodilla)

Dificultad para caminar de puntillas



Marcha espástica

Se produce por lesiones de la vía piramidal (ictus, esclerosis múltiple...)

- Marcha en segador: unilateral
- Marcha en tijera: bilateral



Marcha parkinsoniana



Marcha atáxica cerebelosa

Se produce por lesiones cerebelosas. Hay un aumento de la base de sustentación con una marcha insegura. Los movimientos de las extremidades y la longitud del paso son irregulares y variables.



TRASTORNOS DE LA MARCHA



Marcha atáxica sensitiva

Se produce por lesiones de la sensibilidad propioceptiva (cordones posteriores)

La marcha es taloneante, con aumento de la base de sustentación y empeoramiento con privación visual (signo de Romberg)

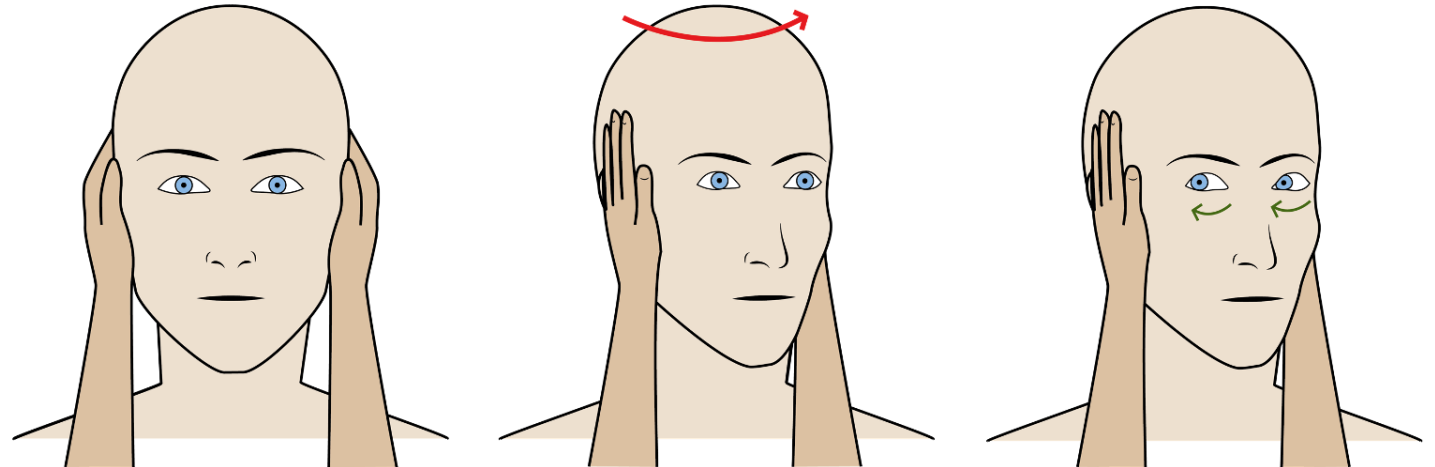


Marcha atáxica vestibular

En fase aguda predomina el cuadro vestibular (mareo, vértigo, síntomas vagales).

En fase crónica, cuando la afectación es bilateral, se parece a una ataxia sensitiva.

La clave diagnóstica la da la maniobra de Halmagyi (presencia de sacada correctora).

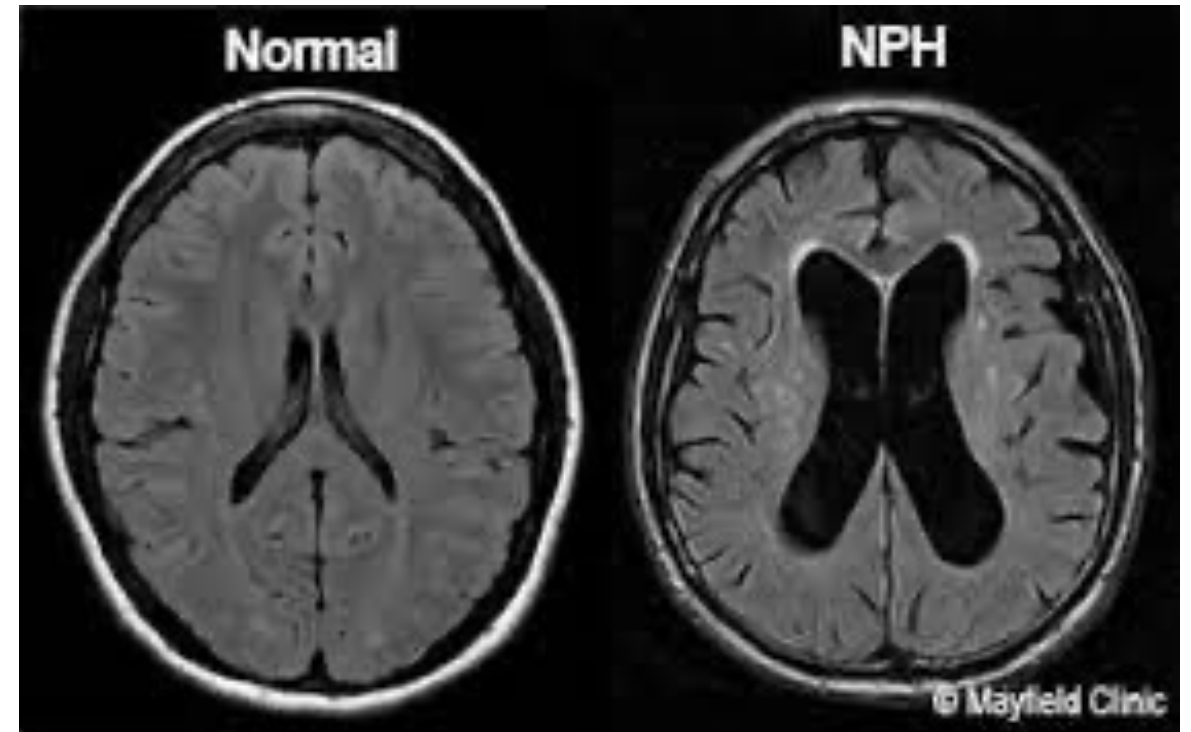


Marcha frontal (t. de la marcha de nivel superior)

Se produce por lesiones difusas de la sustancia blanca cerebral, lesiones bifrontales o por hidrocefalia normotensiva (triada de Hakim-Adams).

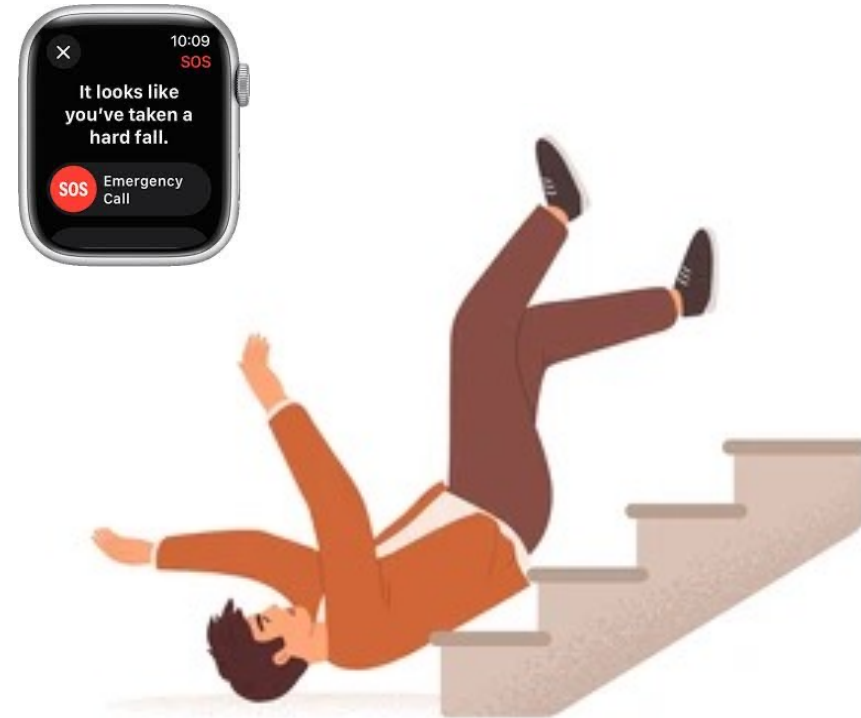
La marcha se describe como apráxica o imantada (a paso corto e irregular). Puede haber bloqueos y dificultad para iniciar la marcha.

Se asemeja a un parkinsonismo de la mitad inferior del cuerpo.



Evitar caídas y minimizar sus consecuencias

Check entire list of medication
Avoid sedatives, particularly with long half-life
Avoid (classical) neuroleptics and tricyclic antidepressants
Check the indications for and dose of atypical neuroleptics
Increase physical activity
Healthy diet, avoid malnutrition and overweight
Muscle training
Balance training
Anxiolytic and antidepressant therapy
Behavioral therapy for anxiety, depression and dementia
Therapy of orthostatic hypotension
Treatment for osteoporosis
Adequate footwear
Protective devices such as hip protectors
Remove risks at home and adjust personal environment
Electronic warning systems



- Iluminación
- Calzado
- Alfombras
- Escaleras

¡Gracias!

