



ACADEMIA SNC PHARMA



NEUROLOGÍA

[Trastornos motores]

CORTESÍA DE



4/37

Introducción

Este capítulo es extraordinariamente complejo, porque producir movimientos de todo tipo, voluntarios, automáticos y reflejos, es una de las funciones básicas del sistema nervioso, tanto central como periférico, lo cual exige, como en otras ocasiones, que el sistema nervioso funcione perfectamente integrado en «un todo».

Recuerdo anatómico y fisiológico

El eje básico de la regulación motora es el sistema corticoespinal, que asocia las áreas motoras primarias (motoneurona superior) con el asta anterior de la médula (motoneurona inferior y unidad motora). Sobre ese eje básico actúan una serie de sistemas neurales para modular todos los tipos de funciones motoras del organismo:

- La unidad motora comprende el conjunto de cada neurona motora, su axón y las fibras musculares a las que inerva. La unidad motora se integra en cada nivel segmentario con las neuronas motoras gamma y las interneuronas para dar soporte a las funciones reflejas básicas de la médula espinal y del tronco cerebral (fig. e3.1).
- Los sistemas descendentes de la corteza motora primaria y del tronco cerebral, cuyo componente más importante fisiológicamente es el procedente de las neuronas gigantopiramidales del área motora primaria (aunque numéricamente solo representa un pequeño contingente de la vía corticoespinal).
- Los ganglios de la base.
- El cerebelo.
- Una integración cortical en la que intervienen, además del área motora primaria, otras áreas corticales (área premotora, área motora suplementaria, área parietal sensitiva primaria, áreas parietales asociativas). Las lesiones en este nivel dan lugar a alteraciones complejas de los programas motores tanto de los movimientos intencionales como de los aprendidos (v. cap. 11, «Apraxias»).

Esta división simple es útil en clínica, puesto que los signos y síntomas clásicos permiten localizar la lesión y facilitan el diagnóstico. Las bases de la semiología son, en gran parte, empíricas y están soportadas por la experiencia y la correlación clínico-patológica sin un fundamento fisiopatológico preciso.

Las lesiones de la unidad motora y del sistema corticoespinal se traducen en parálisis de distintas características (tabla e3.1), mientras que las lesiones en los ganglios basales, en el cerebelo y en sus conexiones con la sustancia reticular se expresan como trastornos del tono muscular y de la postura, de los reflejos y de la modulación del movimiento, pero no como verdadera debilidad motora. En la tabla e3.2 se hace un resumen de los principales síntomas y signos motores de acuerdo con el nivel anatómico de la lesión.

Trastornos de la unidad motora

La unidad motora comprende cada motoneurona inferior, su axón y las fibras musculares que inerva, además de la unión o sinapsis neuromuscular. Hay trastornos o enfermedades selectivas de cada uno de esos elementos (tabla 3.1), que tienen síntomas o signos comunes, por ejemplo, la debilidad muscular o la hipotonía, mientras que otros son diferentes entre ellos y dan lugar a síndromes que permiten su diagnóstico (tabla 3.2).

Síntomas y signos principales

Fasciculaciones

Son contracciones de unidades motoras aisladas. Se manifiestan a través de pequeños saltos irregulares de una parte de los músculos (vídeo 3.1). Se observan en reposo y pueden incrementarse tras la activación voluntaria o la percusión suave del músculo. No producen desplazamiento articular, salvo en los dedos de los pies y las manos. Las fasciculaciones no siempre son patológicas y se observan en situaciones de estrés, fatiga, abuso de estimulantes, etc. (fasciculaciones «benignas»). Ocurren sobre todo en los párpados, las manos y los gemelos. Es propio de las fasciculaciones benignas que se trate de un hallazgo aislado y que no se acompañen de atrofia, debilidad o alteraciones de los reflejos. Las situaciones

Tabla 3.1 Unidad motora y sus trastornos

Elemento de la unidad motora	Enfermedad típica	Signos o síndromes de hiperexcitabilidad
Neurona motora inferior	Poliomielitis aguda Atrofia muscular espinal Enfermedades de las motoneuronas	Fasciculaciones, mioquimia, fibrilaciones Calambres Seudomiotonía
Axón	Neuropatías periféricas	Denervación: fibrilaciones y ondas lentas positivas Fasciculaciones Tetania (dobletes, tripletes, multipletes) Mioquimia Neuromiotonía
Unión neuromuscular	Miastenia grave	Ninguno
Fibras musculares	Distrofias musculares Miopatías inflamatorias	Miotonía Descargas repetidas complejas

Tabla 3.2 Características semiológicas de las lesiones de las diferentes partes de la unidad motora que producen debilidad muscular

Localización de la lesión	Características semiológicas				
	Atrofia	Distribución (debilidad y/o atrofia)	Reflejos	Fasciculaciones	Otros signos y síntomas
Motoneurona del asta anterior	++++	Variable Difusa en la ELA y la AME	Abolidos	++++	Hipotonía No hay dolor ni alteraciones sensitivas ni vegetativas Puede haber calambres yseudomiotonía
Troncos nerviosos periféricos	+++	Variable Habitualmente distal	Abolidos	++	Hipotonía Dolor, parestesias y alteraciones vegetativas Dolor a la presión de los troncos nerviosos
Unión neuromuscular	No	Bulbar, ocular Proximal en extremidades Músculos respiratorios	Presentes o disminuidos	No	Predomina la fatigabilidad sobre la debilidad permanente No hay atrofia Reflejos conservados No hay alteraciones sensitivas ni vegetativas
Músculos	++++	Proximal en extremidades Patrones fijos en las distrofias de base genética	Presentes o disminuidos	No	Seudohipertrofia, retracciones articulares Dolor de las masas musculares No hay parestesias ni alteraciones sensitivas Respuesta idiomuscular débil o abolida Miotonía

AME, atrofia muscular espinal; ELA, esclerosis lateral amiotrófica.

patológicas que más a menudo producen fasciculaciones son las lesiones de las neuronas motoras, en particular la esclerosis lateral amiotrófica.

Mioquimia y neuromiotonía

Las mioquimias y la neuromiotonía se producen por hiperexcitabilidad de los axones de las neuronas motoras. El mecanismo básico puede ser la alteración de los canales periféricos de K

dependientes del voltaje (VGKC) o sus proteínas asociadas. Ambas pueden ocurrir de una forma focal o generalizada. Un ejemplo del primer tipo es la mioquimia facial, y del segundo, el síndrome de Isaacs. Las descargas mioquímicas son brotes breves con un patrón fijo de 2 a 8 potenciales de unidad motora que descargan a una frecuencia variable que puede ser varias veces por segundo. Hay un silencio también variable entre brote y brote. En la neuromiotonía, las descargas tienen las mismas características, pero a una frecuencia mayor.

La mioquimia se traduce clínicamente en leves contracciones del músculo, que se ondula y contrae continuamente bajo la piel. La neuromiotonía asocia actividad muscular continua, espasmos musculares y mioquimias generalizadas. Otra enfermedad con mioquimias generalizadas es la ataxia episódica de tipo I por mutaciones en el canal K.1.1.

Fibrilaciones

Son contracciones de fibras musculares aisladas, no apreciables a simple vista y solo demostrables por electromiograma (EMG) (v. cap. 2).

Calambres

Son contracciones dolorosas del músculo. Muchas personas los tienen sobre todo en los tríceps surales de manera idiopática durante el sueño, y los propician la fatiga, la deshidratación y la hipopotasemia. Se observan al comienzo de las enfermedades de las motoneuronas y en las miopatías metabólicas o tóxicas.

Los calambres fisiológicos o los neurógenos se deben a contracciones de unidades motoras a alta frecuencia que se registran en el EMG. Por el contrario, los calambres de muchas miopatías metabólicas son contracturas o acortamientos de las miofibrillas sin despolarización de la membrana muscular (sin potencial de acción), por lo que en el EMG no se recoge ninguna actividad durante el calambre. En las miopatías metabólicas, las contracturas pueden ser generalizadas y producir una gran destrucción muscular con acidosis metabólica, elevación de la creatinina (CK) y mioglobinuria (incluso con fracaso renal agudo).

Miotonía

Es una dificultad para la relajación del músculo después de una contracción normal. Se debe a una hiperexcitabilidad de la membrana muscular, por lo que es independiente de la inervación y se observa, típicamente, en las distrofias musculares miotónicas y en las canalopatías. La miotonía se puede observar tras una contracción muscular voluntaria especialmente si es forzada y sostenida, por la percusión del vientre muscular con el martillo de reflejos o por la irritación que produce la inserción del electrodo del EMG (v. cap. 2). Tras apretar el puño, el paciente no puede volver a abrir los dedos o tiene mucha dificultad para hacerlo. También se provoca al iniciar bruscamente un movimiento, por ejemplo, el de la marcha, y las piernas quedan estiradas y el paciente puede caerse hacia delante.

En la enfermedad de las motoneuronas, en la neuromiotonía o en las polimiositis, se pueden ver fenómenos parecidos a la miotonía que se denominan pseudomiotónicos. Así, clínicamente, el paciente puede notar la dificultad para abrir los dedos tras cerrar el puño, pero no suele ser tan intensa como en la verdadera miotonía. En el EMG, las descargas repetidas tienen una morfología diferente.

Dolor muscular

Además del dolor de los calambres o contracturas, el músculo es muy sensible al dolor del esfuerzo y de la fatiga (*agujetas*). La mayoría de los dolores de espalda son fibromialgias. En las enfermedades musculares aparece dolor casi siempre que hay una rabdomiólisis aguda (p. ej., tóxica) y también en las

inflamaciones (miositis). Por el contrario, la mayoría de las distrofias musculares y la miastenia cursan sin dolor.

Tetania

La tetania es un estado de hiperexcitabilidad neuromuscular que produce descargas repetidas que se originan en los axones de las neuronas motoras y que en el EMG suelen aparecer agrupadas en descargas de dos o tres o más (dobletes, tripletes y multipletes). Se debe a una reducción del calcio extracelular o una alcalosis metabólica. La hiperventilación, al reducir aún más el pH por alcalosis respiratoria, puede desencadenar los espasmos en casos de tetania latente o hipocalcemia leve. Algunas personas hipersensibles pueden tener crisis de tetania durante un episodio de ansiedad que curse con gran hiperventilación.

Es característico de la tetania el espasmo carpopedal, que se manifiesta por una flexión involuntaria de las muñecas y articulaciones metacarpofalángicas con los dedos extendidos y aproximadas las yemas (*mano de comadrón*), mientras que el pie está en flexión y aducción. También es típica la contracción de la musculatura facial, espontánea o al realizar una leve percusión del nervio facial en la región parotídea (signo de Chvostek). Durante la crisis de tetania por hiperventilación los pacientes tienen parestesias linguales, peribucales y en las manos, mareo, sensación de cabeza hueca, borrosidad visual, y pueden llegar al síncope.

Atrofia muscular

Los músculos se atrofian como consecuencia de cualquier agresión directa de las fibras musculares (miopatías) o de las motoneuronas medulares. La atrofia se aprecia visualmente, pero la resonancia magnética (RM) permite observar con gran precisión toda la musculatura, incluso la no accesible a simple vista, y establecer «mapas» o patrones que sugieren claramente determinadas miopatías o distrofias musculares.

Las enfermedades de la placa motriz o del sistema nervioso central (SNC) no suelen producir atrofia importante. El músculo también se atrofia con la edad, en las enfermedades consuntivas (caquexia) y por el desuso (inmovilización o encamamiento).

Hipertrofia muscular

Hay una hipertrofia fisiológica propia de los músculos sanos muy entrenados. También presentan músculos hipertrofiados de forma generalizada los pacientes con enfermedad de Thompson o hipertrofia muscular verdadera de tipo familiar. Muy pocos pacientes sufren hipertrofia de algún músculo cuando este se recupera después de una lesión de su nervio o raíz espinal. También suelen estar hipertrofiados los músculos que participan en un movimiento distónico (p. ej., tortícolis). Los movimientos distónicos pueden ser tan violentos y generalizados que, excepcionalmente, produzcan rabdomiólisis, como los calambres.

Seudohipertrofia

Es el aumento de volumen de los músculos por la acumulación de grasa, que les da una consistencia gomosa o por edema. La infiltración grasa (y fibrosa) se observa en varias distrofias musculares progresivas, especialmente en el tipo Duchènne. La pseudohipertrofia es, a veces, localizada, y le da al músculo el

aspecto de una «bola». Otra pseudohipertrofia puede observarse en el mixedema y por infiltración muscular de granulomas o quistes parasitarios (cisticercos).

Un incremento del volumen del músculo por edema se puede producir por una denervación aguda y se acompaña de una alteración de la señal en la RM. Si el músculo se reinerva normalmente, pueden desaparecer las alteraciones en la RM.

Fibrosis muscular

Cualquier tipo de lesión muscular se puede seguir de fibrosis y retracción, que fija las articulaciones y limita el movimiento de las extremidades. La contractura presente desde el nacimiento se llama artrogriposis. Las retracciones musculares acompañan a la atrofia en la mayor parte de las distrofias musculares progresivas. En el adulto son más frecuentes en las agresiones musculares de rápida evolución (polimiositis aguda o miopatías tóxicas).

La fibrosis y la retracción del músculo con limitación de la movilidad articular, incluso en una postura fija, también se puede ver en las lesiones del SNC que cursan con hipertonía (p. ej., una parálisis cerebral, una hemiplejía o una paraplejía). Esto se debe a la tendencia natural de todo músculo que sufre un acortamiento de sus inserciones con una movilidad limitada a sufrir una transformación fibrosa.

Actividad muscular continua

Se debe a una descarga continua de unidades motoras y se observa en varios síndromes raros cuyas principales características están resumidas en la [tabla e3.3](#).

Síndromes por lesiones de la unidad motora

En la [tabla 3.2](#) se resumen los síndromes sugestivos de una lesión en cada uno de los tres elementos básicos de la unidad motora: la motoneurona del asta anterior (o en sus axones en los troncos nerviosos periféricos), la placa neuromuscular y la fibra muscular.

Síndrome de las lesiones en la neurona motora inferior

Incluye: *a*) una debilidad que puede llegar hasta la parálisis total (tanto de los movimientos voluntarios como automáticos y reflejos); *b*) hipotonía; *c*) abolición de los reflejos musculares, y *d*) amiotrofia precoz y fasciculaciones. Las lesiones puras de las motoneuronas (como en la esclerosis lateral amiotrófica) no se acompañan de trastornos sensitivos ni de dolores. Cuando las lesiones de las motoneuronas medulares ocurren en el contexto de enfermedades de la médula o de los nervios periféricos, se acompañan a menudo de trastornos de la sensibilidad y/o de la inervación vegetativa.

La distribución del déficit y de la amiotrofia ayuda en el diagnóstico de la causa. En las lesiones focales de las motoneuronas espinales, el déficit puede afectar a un solo músculo o a una parte de él, o a los músculos dependientes de uno o varios miotomas próximos. Las lesiones circunscritas a una raíz o a un nervio periférico producirán parálisis y atrofia en su territorio muscular correspondiente.

Las lesiones difusas de las motoneuronas pueden producir atrofas y debilidad tanto distales como proximales.

Síndrome de los trastornos de la unión neuromuscular

Predomina la fatigabilidad sobre la parálisis, aunque es habitual cierto grado de debilidad permanente de ciertos grupos musculares. Los reflejos musculares suelen estar conservados en la miastenia grave. En el síndrome de Eaton-Lambert pueden estar disminuidos y reaparecen tras la activación tónica del músculo correspondiente. La amiotrofia es nula o muy poco intensa. Los afectados no sufren calambres, ni dolor, ni retracciones musculares. Nunca hay trastornos de la sensibilidad.

Síndrome de las enfermedades musculares primarias

La pérdida de fuerza es el dato fundamental y no suele haber fasciculaciones. Los reflejos musculares se conservan hasta fases relativamente avanzadas de la enfermedad. La atrofia es importante y a veces muy rápida (p. ej., en las polimiositis), y casi siempre hay alteraciones en la consistencia del músculo (por la infiltración grasa y de tejido conectivo) y retracciones tendinosas (por la fibrosis). En general, los músculos más afectados son las grandes masas de las cinturas escapular y pelviana, pero hay toda clase de variaciones posibles, y las miopatías de base genética tienen distribuciones peculiares, incluida la musculatura ocular extrínseca. Nunca hay trastornos sensitivos. Puede haber dolor muscular en las lesiones tóxicas o inflamatorias agudas.

Además de estos elementos clínicos, son de gran ayuda para distinguir entre las lesiones de las motoneuronas, las de la placa motriz o las de los músculos, los estudios de EMG-ENG, la RM y la biopsia neuromuscular (v. cap. 2).

Trastornos de los sistemas corticoespinales

Recuerdo anatómico y fisiológico

Las áreas cerebrales más importantes en la producción y el control del movimiento voluntario son la corteza motora primaria (área 4), la corteza premotora (áreas 6 y 8), el área motora suplementaria (área 6 medial) y zonas próximas de la corteza sensitiva (áreas 1, 2, 3 y 5) ([fig. e3.2](#)). Todas estas áreas son citoarquitectónicamente de tipo agranular (solo neuronas piramidales). En la parte superior de la corteza motora primaria y premotora es donde se encuentran la mayor parte de las células piramidales gigantes (de Betz). El conjunto de los axones de estas áreas motoras desciende por la corona radiada, se agrupa en la cápsula interna y en el pedúnculo cerebral, se dispersa luego relativamente en la base de la protuberancia, se reúne en la pirámide bulbar y forma después los tractos corticoespinales directo y cruzado ([fig. e3.3](#)). Es característico de los primates, y sobre todo del hombre, el incremento de la proporción de los axones que decusan en la unión bulboespinal (80-90%), así como el mayor contingente, que va directamente a hacer sinapsis a las motoneuronas de las astas anteriores (en particular, los procedentes de las células gigantopiramidales de Betz). Los axones de las células de Betz solo representan una pequeña parte (menos del 5%) de las fibras que constituyen la pirámide bulbar. La parte más importante de las fibras descendentes

corticales no alcanza la médula y sus motoneuronas, sino que va haciendo sinapsis en los núcleos del tronco cerebral y de la sustancia reticular para participar en la regulación de los sistemas descendentes reticuloespinales, vestibuloespinales, tectoespinales, etc.

En algunas personas, la decusación tanto de las fibras motoras como de las sensitivas falta o es mínima, y esto puede explicar casos clínicos atípicos que presentan una hemiplejía ipsilateral a una lesión hemisférica. La importancia del fascículo corticoespinal directo puede explicar la mejor recuperación de la hemiplejía en algunos pacientes. Las fibras que no se decusan proceden en su mayoría del área 6 y de algunas zonas del área 4, particularmente de aquellas regiones que controlan la musculatura del cuello y el tronco. El área motora primaria está organizada de manera somatotópica (esquemática en el homúnculo de Penfield), pero los estudios más modernos han demostrado que la realidad no se ajusta a ese esquema rígido. La somatotopía se mantiene en el brazo posterior de la cápsula interna y en el pie del pedúnculo.

La corteza motora primaria es sensible a estímulos eléctricos de intensidad leve y produce movimientos simples siguiendo la distribución somatotópica. La corteza premotora requiere estímulos más intensos y produce movimientos más complejos, lo mismo que el área motora suplementaria, que da lugar a patrones motores más bien posturales. Las pruebas funcionales con PET o RMf han confirmado, *grosso modo*, los hallazgos de la estimulación. Los resultados no son siempre comparables porque los paradigmas de estimulación son muy variados (movimientos de un dedo o de dos, movimientos rítmicos o al azar, movimientos secuenciales, etc.) y tampoco las personas tienen la misma habilidad o entrenamiento para el movimiento de los dedos. No hay que olvidar que en la producción de todos esos tipos de movimientos intervienen muchas estructuras subcorticales y también el cerebelo.

La corteza motora primaria está implicada, sobre todo, en la producción de actos motores simples y repetidos, especialmente de la mano (tabla 3.3). Las lesiones habituales en clínica humana como tumores, infartos o hemorragias son grandes y dan lugar a parálisis globales. Pero, ocasionalmente, se observan lesiones corticales tan circunscritas que producen una parálisis de músculos individuales de la mano que simulan una parálisis periférica (fig. e3.4). La corteza premotora controla la musculatura proximal y la coordinación interextremidades, los movimientos complejos de la mano, así como los movimientos guiados sensorialmente; su lesión produce apraxia de tipo cinético, perseveración del movimiento y alteración de las tareas con control visuomanual en el espacio extrapersonal. En las tareas guiadas visualmente (como apuntar con

el dedo índice a un objeto en movimiento) participan muchas áreas corticales además de la motora primaria y premotora, fundamentalmente el *precuneus*, la corteza parietal superior, el área motora suplementaria (AMS) y el cerebelo homolateral a la mano en movimiento. Si se introduce la toma de una decisión («sí» o «no») en la prueba, se incrementa mucho el flujo y metabolismo del AMS. El AMS produce movimientos complejos en respuesta a un estímulo; es la zona donde se supone que se generan los potenciales endógenos que preceden al movimiento. Su lesión produce una pobreza de movimientos próxima a la acinesia y, en el caso de afectación del hemisferio dominante para el lenguaje, un trastorno del habla con tendencia al mutismo y una variedad de afasia denominada transcortical motora. Además de estas funciones en la iniciativa al movimiento voluntario y al lenguaje proposicional, el AMS interviene en tareas de coordinación bimanual, en la programación y la ejecución de movimientos secuenciales de los dedos y en la generación de movimientos oculares rápidos (sacadas) guiados por la memoria.

Se puede sintetizar diciendo que estos sistemas motores modulan el sistema corticoespinal para responder al *cuándo hay que iniciar o parar un movimiento* y al *cómo hay que llevarlo a cabo*. Los defectos del primer grupo (el cuándo) son la acinesia o hipocinesia, la impersistencia motora, el defecto de inhibición motora y las perseveraciones que se exponen a continuación, después del síndrome de lesión corticoespinal; los defectos del segundo grupo (el cómo) son las apraxias, que se estudian en el capítulo 11.

Síndrome piramidal o de la neurona motora superior

En la clínica ordinaria, los pacientes tienen extensas lesiones, sean vasculares, traumáticas o tumorales, que interesan más o menos globalmente a las fibras o neuronas de los diversos sistemas corticoespinales descendentes. En tal caso, presentan cuatro elementos semiológicos fundamentales:

1. Un tipo particular de parálisis.
2. La exageración del tono muscular (espasticidad).
3. El aumento de los reflejos musculares.
4. Los reflejos patológicos (signo de Babinski).

Relaciones clínico-patológicas o de imagen

Se llama síndrome piramidal o de la motoneurona superior al conjunto de esos elementos semiológicos. El síndrome piramidal clásico se debe, probablemente, a una lesión combinada

Tabla 3.3 Funciones fisiológicas y semiología de las áreas motoras corticales

Área	Función fisiológica	Semiología
Motora primaria	Movimientos simples repetidos	Alteración de los movimientos finos de la mano Parálisis selectivas «seudoperiféricas»
Corteza premotora	Movimientos proximales Coordinación entre extremidades Movimientos manuales complejos	Apraxia Alteración de los movimientos guiados sensorialmente (desconexión visuomanual)
Motora suplementaria	Potenciales premovimiento Patrones motores complejos Programación de los movimientos	Pobreza motora (como acinesia) Afasia transcortical motora (tendencia al mutismo) Movimientos anormales en el síndrome de la mano ajena

del área motora primaria, del área premotora y del AMS con afectación asociada de las fibras descendentes corticoreticulares, y no solo a la lesión del contingente que camina por la pirámide bulbar. En la esclerosis lateral amiotrófica, que es el paradigma del síndrome piramidal, la degeneración cortical es amplia, y la desmielinización de la cápsula interna, difusa, aunque sea más intensa en la zona posterior, donde se localiza el contingente piramidal de las vías corticodescendentes (fig. 3.1). La resonancia magnética (RM) permite hoy observar la imagen de la degeneración de la vía corticoespinal (fig. 3.2) como en las preparaciones neuropatológicas (fig. e3.5). Las técnicas modernas de RM relacionan la gravedad de la degeneración axonal del tracto piramidal en la cápsula interna con el pronóstico funcional tras un ictus cerebral. La correlación entre la gravedad del defecto motor o de su recuperación con las imágenes de la tractografía en RM no son perfectas, en parte por problemas metodológicos (las diferentes técnicas de RM) y en parte por las variaciones individuales anatómicas y de plasticidad neuronal.

Los elementos semiológicos del síndrome piramidal van apareciendo con el tiempo, conforme se produce la reorganización funcional de las áreas sanas después de una lesión, como un gran infarto cerebral del territorio de la arteria cerebral media o una hemorragia capsular. La vía corticoespinal también se puede afectar selectivamente por pequeños infartos situados estratégicamente (fig. 3.3) y dan lugar a una hemiparesia pura.

La hemiplejía de algunos enfermos no evoluciona hacia la espasticidad y persiste flácida. Su fisiopatología es incierta. Es posible que la hipotonía prolongada se deba a una lesión preferente en el núcleo lenticular y a una mayor disrupción funcional de conexiones corticales y cerebelosas. Así, en estos pacientes la tomografía por emisión de fotón simple (SPECT)

detecta áreas extensas de hipoperfusión a distancia (diasquisis) en la corteza premotora homolateral y en el cerebelo contralateral a la lesión.

Los estudios con PET de los pacientes hemipléjicos demuestran que la reorganización funcional cerebral puede ser muy diferente de unos casos a otros, lo que explicaría las diferencias semiológicas interindividuales después de lesiones similares.

La estimulación magnética transcraneal permite medir la velocidad de conducción de la vía corticoespinal.

Parálisis en el síndrome piramidal

La parálisis afecta sobre todo a los movimientos finos (especialmente de la mano) y, en general, a todos los movimientos voluntarios. No produce debilidad de un músculo, salvo las excepciones antes mencionadas, sino de movimientos globales. En las piernas, afecta sobre todo a los músculos anti-gravitatorios. En la mayoría de las lesiones de la vía corticoespinal en los hemisferios cerebrales y en el tronco cerebral, la parálisis tiene una distribución hemicorporal (hemiplejía) con diferentes modalidades semiológicas (tabla 3.4), mientras que, casi siempre, las lesiones medulares producen un déficit bilateral en forma de tetraplejía si la lesión es cervical o paraplejía si es dorsolumbar. Una monoplejía del brazo con signos piramidales indica una lesión hemisférica parcial, lo más frecuente un infarto incompleto del territorio de la arteria cerebral media. Es casi imposible anatómicamente que una monoplejía con síntomas piramidales se deba a una lesión medular cervical. Por el contrario, una monoplejía de la pierna es más a menudo de origen medular por lesión dorsolumbar que hemisférica por lesión del área motora con destino a la pierna (fig. 3.4). Una parálisis flácida del brazo

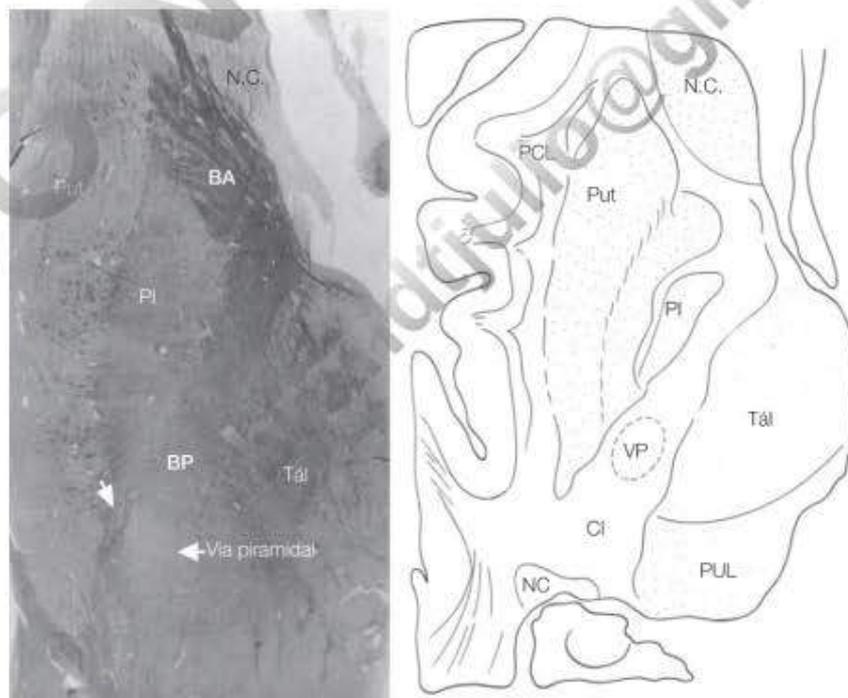


Figura 3.1 Localización de la vía motora y de su contingente piramidal en la cápsula interna en un corte horizontal del cerebro teñido para mielina. La imagen de la izquierda corresponde a un paciente con esclerosis lateral amiotrófica y degeneración de la vía motora descendente. Todo el brazo posterior (BP) de la cápsula interna está más pálido que el brazo anterior (BA). La zona de mayor desmielinización corresponde a la vía piramidal (VP), como señala Brodal en el dibujo de la derecha.

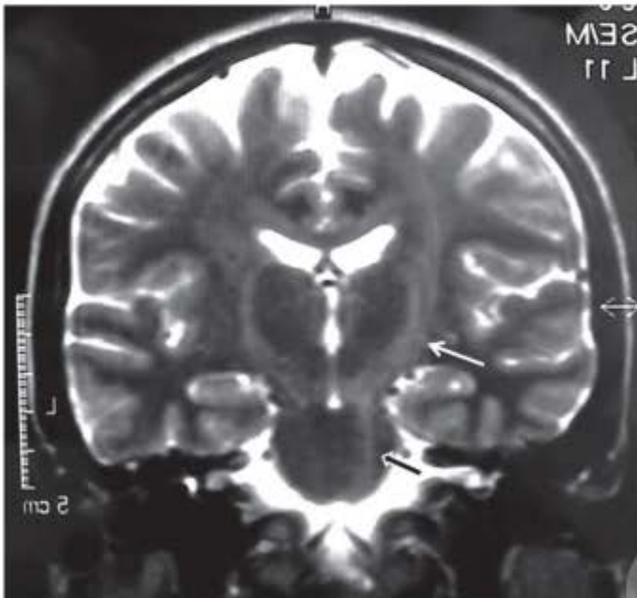


Figura 3.2 Degeneración descendente de la vía corticoespiral en un caso de esclerosis lateral amiotrófica.

o de la pierna indica, a menudo, una lesión periférica (raíces o plexos). El virus de la poliomielitis y otros enterovirus, el virus del Nilo occidental o el de la rabia, pueden producir parálisis flácidas agudas por lesión de las motoneuronas medulares o sus raíces.

Los músculos de la parte superior de la cara y los de la lengua, la faringe y la laringe, y el esternocleidomastoideo no sufren una debilidad apreciable en las lesiones unilaterales porque sus núcleos (VII, IX, X, XI y XII) reciben una gran inervación bilateral. Por ello, los cuadros de disartria, disfonía y, sobre todo, de disfagia graves solo se observan en las lesiones bilaterales de la corteza motora o de las vías corticobulbares. Esta parálisis bucolingüofaringolaríngea de tipo supranuclear (también llamada pseudobulbar) suele ir acompañada de paresia espástica de las extremidades y de una desinhibición de la risa y el llanto, que se tornan involuntarios y explosivos. Pero en las lesiones selectivas (en el opérculo frontal o en la cápsula) no hay parálisis de las extremidades y el síndrome remeda la parálisis consecutiva a la lesión de los núcleos motores bulbares («seudobulbares») (fig. 3.5).

Hipertonía en el síndrome piramidal

Se denomina espasticidad y resulta del desequilibrio de varios sistemas funcionales cerebrales, del tronco cerebral y de la médula espinal. Se distinguen diferentes tipos de espasticidad por la localización de la lesión, las características clínicas y la fisiopatología supuesta (tabla e3.4). El mecanismo final común de la hipertonía espástica es el aumento del reflejo de estiramiento (mediado por aferencias Ia) por un aumento de la excitabilidad de las motoneuronas α o incremento de la frecuencia de descarga de las motoneuronas gamma. El principal factor de control de la excitabilidad mediada por aferencias Ia es la inhibición presináptica por interneuronas GABA-A, las cuales, a su vez, están reguladas por vías descendentes. Una inhibición de estas interneuronas inhibitorias facilitará el reflejo de estiramiento y, por tanto, la espasticidad. Los

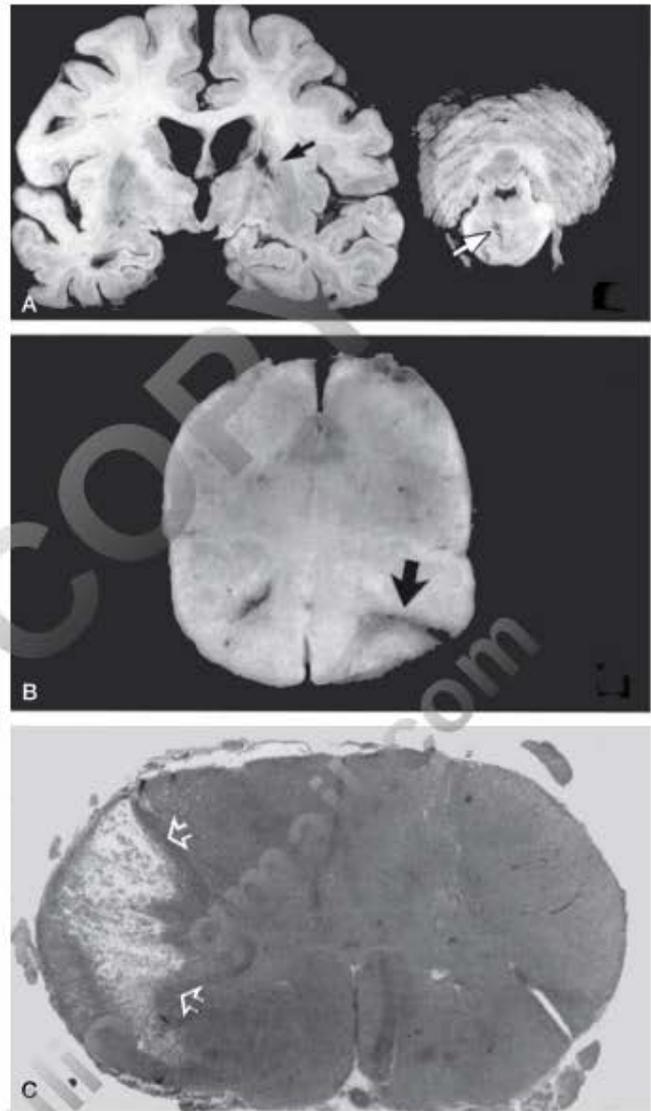


Figura 3.3 Los pequeños infartos pueden afectar muy selectivamente a la vía motora. A pesar de su diferente localización anatómica, todos producen una hemiplejía. En la figura se exponen ejemplos de lesiones en la cápsula interna, en la base de la protuberancia (A), en la pirámide bulbar (B) y en el cordón lateral de la médula (C). Los infartos de A son comunes, y los de B y C, excepcionales.

neurotransmisores pueden ser inhibitorios (GABA, glicina), excitatorios (glutamato) o moduladores (noradrenalina, serotonina, adenosina y varios neuropéptidos).

La espasticidad por lesiones de la médula se tratará más adelante; en ella, la lesión simultánea de las vías corticoespirales y reticuloespirales da lugar a una liberación de los reflejos flexores. En la espasticidad de origen cerebral, en una explicación muy esquemática, se produce un desequilibrio entre el efecto inhibitorio mediado por el tracto vestibuloespiral dorsal sobre el reflejo de estiramiento y el efecto facilitador sobre el tono extensor del tracto reticuloespiral medial y (menos en el hombre) del tracto vestibuloespiral.

La espasticidad piramidal predomina en ciertos músculos. En el brazo hay una tendencia a la aducción, semiflexión de la muñeca y del codo, y atrapamiento del pulgar por los otros

Tabla 3.4 Diagnóstico topográfico del síndrome piramidal

Nivel	Distribución	Síntomas y signos asociados por lesión de estructuras adyacentes
Cortical	Hemiparesia (de predominio faciobraquial o crural)	Paresia facial con disociación automática/voluntaria Paresia facial de tipo central (predominio inferior) Otros trastornos de origen cortical (afasia, apraxia), mioclonías o crisis convulsivas Trastornos sensitivos en la misma localización Hemianopsia homónima
Capsular	Hemiparesia proporcionada	Ninguno (hemiparesia pura) Alteraciones sensitivas (hemicorporal o queirooropodal) (lesión extendida al tálamo) Movimientos anormales (hemicorea o hemidistonia) (lesión extendida a ganglios basales)
Mesencefálico	Hemiparesia proporcionada	Síndrome alterno con parálisis del III par homolateral a la lesión y hemiparesia contralateral Temblor de tipo Holmes (núcleo rojo)
Protuberancial	Hemiparesia proporcionada	Síndrome alterno (parálisis de la mirada conjugada lateral, OIA, parálisis facial de tipo periférico del lado de la lesión y hemiparesia contralateral)
Bulbar	Hemiparesia proporcionada	Síndrome alterno (parálisis de la hemilengua homolateral a la lesión y hemiparesia contralateral) Alteraciones sensitivas propioceptivas en el hemicuerpo parético
Medular	Paraparesia o tetraparesia (hemiparesia o monoparesia excepcionales)	Alteraciones sensitivas con un nivel en el cuello o en el tronco Alteraciones de esfínteres

OIA, oftalmoplejía internuclear anterior.

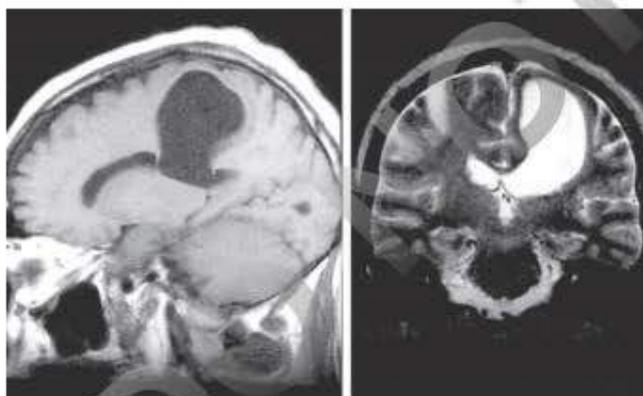


Figura 3.4 Ejemplo de lesión parcial de la vía motora corticoespinal. Quiste porencefálico paracentral que produce una paresia espástica limitada a la pierna contralateral.

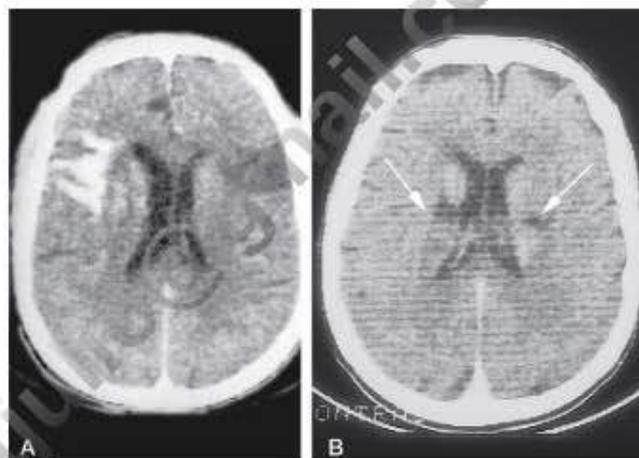


Figura 3.5 Ejemplos de lesiones bilaterales (infartos) que producen parálisis seudobulbar. A. Infartos operculares. B. Infartos en la cápsula interna.

dedos en flexión. En la pierna, la postura es de extensión de la rodilla y ligera rotación interna del pie con tendencia al equinovaro (vídeo 3.2). La espasticidad depende de la velocidad de estiramiento, por lo que se incrementa mucho si el movimiento que induce el examinador es rápido y brusco. Por el contrario, si el estiramiento es suave puede alcanzarse un arco mayor, aunque al ceder el explorador, la extremidad tiende a volver a su posición inicial. La espasticidad es, en sí misma, una importante fuente de incapacidad física. Además, puede haber incrementos bruscos en forma de espasmos espontáneos o provocados por los estímulos; por ejemplo, el roce da la ropa en la cama o simplemente los cambios de postura durante el sueño. Su tratamiento farmacológico es aún poco eficaz, aunque se dispone de varios agentes antiespásticos (tabla 3.5). En los casos de paraplejía grave en flexión, existe la posibilidad de hacer infiltraciones de toxina botulínica o, como última medida,

inyectar continuamente baclofeno intratecal mediante una bomba de infusión.

Hiperreflexia en el síndrome piramidal

La hiperexcitabilidad de las motoneuronas α del asta anterior de la médula es la base fisiopatológica de la exageración de los reflejos tónico y fásico de estiramiento. Este último explica la exageración de los reflejos musculares clínicos (llamados también osteotendinosos). La respuesta al golpear el tendón del músculo es brusca y amplia (vídeo 3.3). El reflejo se provoca golpeando en puntos alejados del tendón (aumento del área de provocación o *reflexógena*). La respuesta se amplía a más músculos que aquel cuyo tendón se percute (difusión del reflejo) o es múltiple (*clonus*) (vídeo 3.4).

Tabla 3.5 Fármacos antiespásticos

Fármaco	Acción	Dosis media	Efectos secundarios
Diazepam	Gabaérgica Aumento de la inhibición presináptica espinal y supraespinal	30-40 mg	Sedación Ataxia
Baclofeno	Agonista receptor GABA-B Disminuye la liberación de glutamato Disminuye los potenciales excitadores presinápticos Disminuye la liberación de sustancia P por las fibras nociceptivas (posible)	10-200 mg*	Sedación Vértigo, ataxia Disminuye el umbral convulsivo
Tizanidina	Agonista α_2 -adrenérgico Inhibe la liberación de sustancia P	6 mg (2-36 mg)	Hipotensión arterial Elevación de enzimas hepáticas (5%)
Dantroleno	Disminuye la liberación del Ca^{++} en el músculo	25-400 mg	Hepatotoxicidad Cefalea, letargia, diarrea
Gabapentina	Agonista gabaérgico	900-2.400 mg	Sedación, agitación
Sativex ^{***}	Agonista cannabinoide	1-12 pulverizaciones/día	Mareos, sedación, náuseas

*En pacientes refractarios se puede inyectar mediante bomba intratecal en unidades especializadas.
**Contiene dos derivados del cannabis, dronabinol y cannabidiol (2,7 y 2,5 mg, respectivamente, por cada pulverización de 100 μ l). Indicado para pacientes con esclerosis múltiple con dispensación hospitalaria.

Otros reflejos en el síndrome piramidal

El signo de Babinski consiste en la extensión del primer dedo del pie al rascar el borde externo de la planta (vídeo 3.5). Al mismo tiempo se puede producir la retirada de toda la extremidad inferior y la separación del resto de los dedos. El signo de Babinski es una parte del reflejo de triple retirada (reflejos nociceptivos). El reflejo de retirada se provoca al repetir un leve pinchazo sobre el dorso del pie (vídeo 3.6).

Sincinesias piramidales y movimientos «en espejo»

Las sincinesias anormales son movimientos involuntarios en la extremidad parética al mover la extremidad sana, o al bostezar o estornudar. Estas sincinesias posiblemente se deben a una reinervación polisináptica.

Las sincinesias son diferentes de los movimientos «en espejo» (tabla 3.5). Los movimientos «en espejo» son idénticos e inseparables entre una extremidad y otra. Son fisiológicos en los niños pequeños, pero no deben persistir más allá de los 10 años. Se han descrito en muchos trastornos, congénitos y adquiridos (síndrome de Kallman, hipogonadismo hipogonadotrópico y anosmia), las anomalías de Chiari y de Klippel-Feil, el síndrome de Usher, la enfermedad de Friedreich y la fenilcetonuria. Hay una forma familiar, dominante autosómica, debida probablemente a inervación bilateral de la vía corticoespiral, como lo indica que la estimulación magnética transcranial provoca un potencial motor simétrico en ambas manos; en estos pacientes, los movimientos «en espejo» están presentes desde la infancia e interfieren de forma variable de leve a grave en las actividades manuales. En otros casos congénitos, los movimientos «en espejo» probablemente se deban a hipoplasias o agenesias parciales del cuerpo calloso. Las variedades adquiridas también se observan en lesiones del cuerpo calloso.

Defectos de la integración motora cortical

Acinesia

La acinesia o hipocinesia es la falta de iniciativa al movimiento y se considera debida al defecto de activación de la corteza, sobre todo del AMS. Es un síntoma cardinal en los síndromes parkinsonianos (v. cap. 18) y se describe más adelante (síndrome rígido-acinético).

Impersistencia motora

Es la incapacidad del paciente para sostener una acción, como mantener la lengua fuera de la boca, apretar la mano o aguantar los brazos al frente. Se puede observar en lesiones corticales frontales, pero es un signo característico de los pacientes con corea, en particular en la corea de Huntington.

Extinción motora

Los pacientes con este defecto mueven bien aisladamente cada una de las extremidades, pero mueven solo la homolateral a la lesión cortical cuando se les pide que activen las dos (a veces activan la contralateral con retraso). Algunos pacientes tienen un defecto similar en el cierre de los párpados. Cierran bien uno y otro ojo cuando así se les pide, pero solo el homolateral a la lesión cuando se les ordena cerrar los dos.

Defecto de inhibición motora

Consiste en la dificultad de inhibir una respuesta motora. Se pone de manifiesto en las pruebas de tipo «go/no go». Por ejemplo, el paciente debe levantar la mano si oye un golpe y no levantarla si oye dos, o debe mostrar un dedo si el examinador saca dos y ninguno si el examinador saca uno. En ambos casos, el paciente tiene tendencia a producir el gesto cuando no corresponde.

Perseveraciones

En las perseveraciones, el paciente continúa haciendo un gesto no solicitado. Se distinguen dos tipos:

1. En la perseveración recurrente, el paciente es incapaz de cambiar a otro movimiento aunque se le den nuevas instrucciones. Si se le pide que dé dos o tres palmadas, sigue varias veces más o no para y repite el mismo gesto aunque se le pida otro. En el dibujo, es característico que el paciente repita y repita la misma línea o círculo al margen del estímulo de copia que se le ofrezca.
2. En la perseveración continua o eferente, el paciente persiste ejecutando la misma secuencia de movimientos, pero al darle nuevas instrucciones es capaz de cambiar de tipo de movimiento.

Trastornos de los sistemas motores descendentes del tronco cerebral

En el tronco cerebral hay unos sistemas mesencefálicos (rubroespinal, tectoespinal e intersticioespinal) y otros bulbopontinos (vestibuloespinal, reticuloespinal y otros) que pueden actuar como excitadores o inhibidores de los reflejos espinales. El desequilibrio entre estos sistemas que se observa con más frecuencia en clínica humana es el producido por lesiones rostropontinas o mesencefálicas, que liberan los sistemas facilitadores bulbopontinos, fundamentalmente reticulares y vestibulares, y dan lugar a la reacción de descerebración, a los reflejos tónico-cervicales y a otros reflejos anormales.

Reacción de descerebración

En el hombre se expresa por extensión del cuello y el tronco, extensión de las piernas, extensión de los brazos, pronación y ligera flexión de los antebrazos y de las manos. Puede ser permanente o estar provocada por los estímulos (dolor). Puede ser asimétrica y, de hecho, lo es en la mayoría de los casos de compresión del tronco cerebral por una hernia temporal de un proceso expansivo supratentorial.

Reflejos tónico-cervicales

Al girar la cabeza en un sentido se provoca la extensión de las extremidades a las que mira el paciente y la flexión del brazo opuesto.

Otros reflejos anormales

Algunos pacientes tienen espontáneamente, o al estímulo, una exageración de los reflejos de defensa, o bien hay movimientos de flexión de las piernas, o bien una pierna se flexiona y la otra se extiende (reflejo extensor cruzado, que por sí mismo no es patológico).

Trastornos motores por lesiones medulares

Las lesiones de la médula producen frecuentemente y al mismo tiempo síntomas y signos de alteración de la vía corticoespinal y de las neuronas motoras del asta anterior o de sus raíces. Estas últimas suelen ocurrir en el nivel segmentario de la lesión

de la médula, mientras que la lesión de la vía corticoespinal produce paresia o parálisis de las piernas (paraparesia o paraplejía) si la lesión es dorsolumbar, o de las cuatro extremidades (tetraparesia o tetraplejía) si la lesión es cervical. Las lesiones de la médula prácticamente siempre producen trastornos combinados motores, sensitivos y vegetativos en unas agrupaciones sindrómicas características, que se estudian en detalle en el capítulo 19. En el síndrome motor de las lesiones de la médula suelen estar presentes todos los elementos del síndrome piramidal, la paresia muscular de predominio en los músculos acortadores, la hiperreflexia con *clonus*, la espasticidad y el signo de Babinski con reflejos nociceptivos de retirada.

Síndromes cerebelosos

Recuerdo anatómico y fisiológico

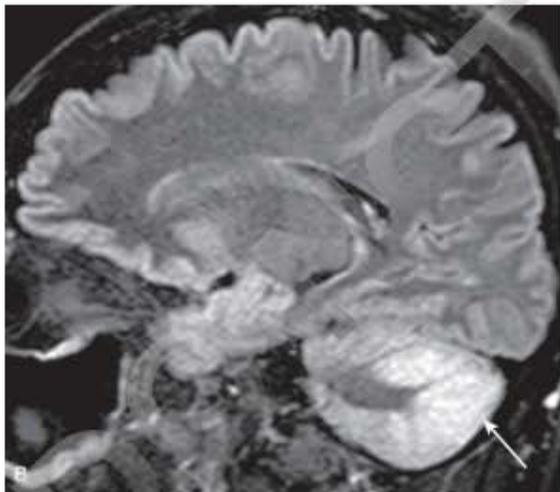
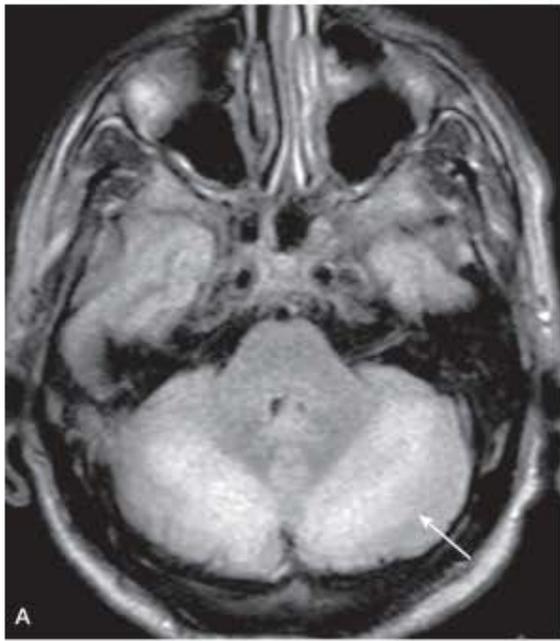
El cerebelo está formado por dos hemisferios unidos por el vermis (fig. e3.6), pues las folias cerebelosas dispuestas en sentido transversal no pierden su continuidad entre uno y otro hemisferio a través del vermis. Los surcos primario y posterolateral dividen cada hemisferio en los lóbulos anterior, posterior y floculonodular. Los pedúnculos cerebelosos superiores, medios e inferiores unen el cerebelo, respectivamente, con el mesencéfalo, la protuberancia y el bulbo. Por el pedúnculo cerebeloso inferior llegan al cerebelo las aferencias propioceptivas de la médula y las vestibulares de los núcleos del tronco cerebral. Por el pedúnculo cerebeloso medio llegan las aferencias corticales a través de los núcleos de la protuberancia. El pedúnculo cerebeloso superior es fundamentalmente eferente.

En la profundidad de la sustancia blanca de los hemisferios se encuentran cuatro pares de núcleos grises (globoso, emboliforme, fastigio y dentado), que reciben los axones de las células de Purkinje y dan lugar a las vías eferentes del cerebelo. El contingente principal eferente por el pedúnculo cerebeloso superior se dirige al núcleo rojo y de allí al tálamo motor. Otro contingente importante se dirige a la oliva inferior (vía dentado-olivario).

Desde el punto de vista filogenético, se pueden distinguir tres partes: arquicerebelo, paleocerebelo y neocerebelo. El arquicerebelo (lóbulo X o floculonodular) recibe las aferencias vestibulares y regula la postura corporal en relación con la posición de la cabeza y los movimientos oculares. El paleocerebelo (lóbulos I-V y VIII-IX) recibe la mayor parte de las aferencias medulares y regula la postura del tronco y la proximal de las extremidades. El neocerebelo (lóbulos VI y VII) está constituido por la mayor parte de los hemisferios cerebelosos que establecen sus conexiones aferentes y eferentes con la corteza cerebral, y regula los movimientos coordinados finos de las extremidades y otras funciones corticales no motoras, sino cognitivas. Las regiones implicadas en funciones cognitivas y afectivas (límbicas) están sobre todo en el lóbulo posterior y el vermis posterior.

Etiopatogenia y diagnóstico

Las causas de lesiones del cerebelo son muy numerosas (cuadro e3.1). La RM es la prueba de elección para detectar toda clase de lesiones vasculares o tumorales o inflamatorias (fig. 3.6A), y para apreciar las atrofas degenerativas o adquiridas (figs. 3.6B y e3.7). Se pueden necesitar muchos exámenes complementarios para el diagnóstico (cuadro e3.2). Se incrementa el número de ataxias cerebelosas de base inmunitaria.



Síndrome cerebeloso cognitivo-conductual

El cerebelo interviene en el procesamiento de tareas cognitivas como la planificación visuoespacial, la memoria de procedimientos y la toma de decisiones. Una lesión aguda hemisférica cerebelosa puede producir un síndrome de disfunción cortical, por ejemplo una afasia, que se explica por el fenómeno de la diasquisis (disfunción de un área conectada anatómicamente con la lesionada). Los defectos cognitivos son leves en los pacientes adultos con lesiones cerebelosas adquiridas, y solo se detectan mediante pruebas neuropsicológicas *ex profeso*. En lesiones agudas, extensas y bilaterales, se puede producir un síndrome cognitivo-afectivo que incluye: *a)* disfunciones ejecutivas, planificación, fluencia verbal, memoria de trabajo, razonamiento abstracto; *b)* alteración de las funciones visuoespaciales; *c)* cambios de la personalidad con afecto aplanado o desinhibido, y *d)* alteraciones del lenguaje con agramatismo, anomia, alteración de la dinámica del lenguaje o disprosodia (síndrome de Schmahmann). Las lesiones en los hemisferios se asocian más a problemas cognitivos, mientras que las lesiones del vermis se acompañan más de trastornos afectivos. Los niños operados por tumores cerebelosos (especialmente meduloblastoma) presentan un cuadro clínico con mutismo inicial, labilidad emocional y empobrecimiento en la iniciación del movimiento, llamado mutismo cerebeloso (v. cap. 11).

Síndrome cerebeloso motor

Incluye los siguientes signos y síntomas: hipotonía, incoordinación (dismetría) de los movimientos voluntarios, ataxia de la marcha y el desequilibrio, temblor intencional y alteración de los movimientos oculares.

Hipotonía muscular

Se observa en las lesiones agudas de los hemisferios y afecta a las extremidades homolaterales a la lesión. Los músculos ofrecen una menor resistencia a la movilización pasiva. El penduleo pasivo de una extremidad colgante está aumentado y puede haber signo del rebote (v. cap. 1).

Ataxia

Es la pérdida de la armonía del movimiento voluntario por asincronía y falta de precisión de la fuerza y la rapidez de contracción de los músculos agonistas y antagonistas implicados. Se divide en:

- Apendicular: afecta a las extremidades y refleja una lesión hemisférica.
- De la marcha o del tronco: altera el equilibrio del eje corporal y se debe a una lesión en el vermis.

La ataxia cerebelosa debe diferenciarse de la ataxia sensitiva o locomotriz, en la que siempre hay importantes trastornos de la sensibilidad profunda consciente, y los síntomas empeoran de forma muy importante cuando el enfermo cierra los ojos (signo de Romberg +).

La ataxia cerebelosa engloba los siguientes elementos: disinergia o asincronía en la relajación-contracción de los

Figura 3.6 A y B. Aumento de la señal en la RM en un caso de cerebelitis aguda. C. Atrofia residual tras cerebelitis aguda. Obsérvese el gran tamaño del cuarto ventrículo y de los espacios subaracnoideos alrededor del cerebelo.

músculos agonistas-antagonistas; dismetría o incompetencia para alcanzar una meta con precisión por fallo en la aceleración o desaceleración del movimiento, y disdiadococinesia.

La ataxia apendicular se evidencia en las pruebas dedo/nariz (v. vídeo 1.1) o talón/rodilla. Los movimientos de las extremidades son bruscos, discontinuos (descomposición del movimiento) y oscilantes; el movimiento empeora si se intenta hacer más deprisa y con un fin preciso. La disdiadococinesia se manifiesta en los movimientos alternantes, como hacer la prueba de las marionetas o golpear alternativamente con el dorso y la palma de una mano sobre la otra (vídeo 3.7).

La ataxia de la marcha da lugar a un caminar tambaleante («de borracho») en la que el individuo separa los pies, da tumbos y levanta exageradamente los pies del suelo. En casos leves solo produce cierta inseguridad o titubeos, o la incapacidad de acelerar el paso, o de andar con un pie delante de otro (marcha «en tándem»). En la ataxia del tronco, el paciente está inestable incluso sentado en un asiento sin respaldo (en el borde de la camilla). La ataxia del tronco también se observa en las lesiones subcorticales con alteración de los reflejos posturales.

El paciente cerebeloso avanzado no suele ser capaz de sostenerse con los pies juntos. Su inestabilidad no empeora mucho al cerrar los ojos (signo de Romberg -) al contrario que los enfermos con trastornos de la sensibilidad profunda (signo de Romberg +).

La ataxia o incoordinación de los músculos de la fonación y articulación de la palabra da lugar a una disartria característica, en la que el paciente arrastra las sílabas y las separa unas de otras, a veces de forma explosiva (*habla escandida*).

Temblores cerebelosos

Es, en parte, postural y, sobre todo, intencional, con oscilaciones lentas a lo largo del recorrido del movimiento. Ocurre tras lesiones del núcleo dentado y sus proyecciones por el pedúnculo cerebeloso superior hacia el núcleo rojo y de allí al núcleo ventral intermedio del tálamo. El temblor puede afectar al tronco y a la cabeza, donde se observa cuando el paciente está de pie o durante la marcha.

El temblor del núcleo rojo o de tipo Holmes se observa en lesiones mesencefálicas. Se debe a la alteración de las proyecciones del pedúnculo cerebeloso superior (v. más adelante). El temblor del velo del paladar se produce por lesiones de la vía dentado-olivar.

Mioclónias

Pueden ser espontáneas, intencionales o reflejas por estímulos sensitivos. En estos casos, los potenciales evocados somestésicos son de gran amplitud y se comprueba una falta de inhibición cortical en otras pruebas neurofisiológicas. Esto hace concluir que esas mioclónias son de origen cortical, aunque la patología primaria esté en el cerebelo. Las mioclónias pueden combinarse con asterixis.

Trastornos oculomotores

Las lesiones del cerebelo pueden dar lugar a diferentes trastornos de la motilidad ocular.

Nistagmo

El nistagmo cerebeloso cambia con la mirada (*gaze-evoked*) y tiene la fase rápida hacia la posición primaria de la mirada. El nistagmo que bate hacia abajo (*down-beat*) se observa en

las lesiones del flóculo. El nistagmo periódico alternante se produce por lesiones de la úvula y del nódulo, y responde a baclofeno.

Opsoclono

Es un movimiento conjugado de ambos ojos, muy rápido y anárquico (en todas direcciones), que empeora con los movimientos voluntarios y con la necesidad de fijar la mirada. Se puede acompañar de mioclónias en otros músculos del cuerpo y de ataxia (v. fig. e3.7) (síndrome opsoclono-mioclono), y se observa en cerebelitis y asociado con neuroblastoma y otras neoplasias.

Dismetría ocular

Es similar a la de las extremidades y consiste en que las sacadas (movimientos rápidos de los ojos) son lentas y demasiado cortas o amplias, y el ojo no llega al punto de fijación elegido o pasa de él; las sacadas correctoras consiguen la fijación. Las lesiones bilaterales del flóculo producen un seguimiento irregular e intermitente. La dismetría ocular se produce, sobre todo, por lesiones en la región dorsal del vermis y el núcleo fastigio.

Flúter ocular

Es una oscilación en forma de salvas muy rápidas alrededor del punto de fijación. En estos casos, falta la inhibición fisiológica del cerebelo sobre la respuesta refleja oculo-vestibular.

Apraxia ocular

Se debe a una alteración en la iniciación de los movimientos sacádicos voluntarios en el plano horizontal (y más raro vertical). El paciente gira primero la cabeza hacia el objetivo y los ojos, en respuesta al reflejo oculo-vestibular, giran en sentido opuesto; la rotación de la cabeza excede el objeto pretendido y esto capacita a los ojos desviados en contraversión para fijarse en él; finalmente, la cabeza retorna con lentitud en tanto se mantenga la fijación. Este movimiento de la cabeza se denomina *head thrust* y se puede acompañar de un cierre de los párpados al inicio del movimiento cefálico. Las células de Purkinje del vermis dorsal desempeñan un papel en esta manifestación que se puede ver en algunas formas de ataxia hereditaria (v. cap. 23).

Trastornos de los ganglios basales

Recuerdo anatómico y fisiológico

Los ganglios basales incluyen el cuerpo estriado, el globo pálido, el núcleo rojo, el núcleo subtalámico, la sustancia negra y los núcleos ventrales lateral y anterior del tálamo. El estriado es el elemento *receptor* de los ganglios basales, y sobre él convergen aferencias de casi todas las áreas de la corteza cerebral de una manera ordenada topográficamente. Sus eferencias van hacia el globo pálido y a la sustancia negra, que constituyen el elemento *eferente* de los ganglios basales. Estas eferencias se encaminan hacia los núcleos ventrales lateral y anterior del tálamo, a través de los cuales los ganglios basales devuelven la información hacia la corteza cerebral. Existen diversos circuitos funcionales entre corteza-ganglios basales-tálamo-corteza, algunos de los cuales pueden considerarse principales y otros subsidiarios para modular los primeros.

Del circuito que se denomina *circuito motor* no solo se conocen bien sus conexiones, sino los principales neurotransmisores que utiliza (fig. e3.8). En él, las aferencias corticales excitadoras (ácido glutámico) proceden de la corteza motora primaria, la corteza premotora, el AMS y la corteza somatosensitiva primaria, y terminan en el putamen, de donde se proyectan con carácter inhibitorio (fibras gabaérgicas) hacia las dos partes del globo pálido (*pallidum*), y de allí al núcleo ventral lateral del tálamo, y vuelven al AMS de la corteza (a través de fibras glutamatérgicas-excitadoras). Desde aquí, el circuito ejerce sus influencias descendentes sobre la médula espinal, bien directamente o a través del área motora principal.

Además del motor, existen al menos otros tres circuitos: el oculomotor, el límbico y el asociativo, que intervienen en otras funciones e incluyen otras estructuras como el núcleo *accumbens* o los núcleos septales.

Las consecuencias de la lesión o disfunción de los ganglios basales son agrupables en dos grandes apartados: el síndrome rígido acinético y los movimientos anormales. También hay trastornos cognitivos y conductuales que se exponen brevemente.

Síndrome rígido acinético

Rigidez muscular

La rigidez es permanente y uniforme durante todo el movimiento pasivo de una articulación (p. ej., para la extensión del brazo). No depende de la velocidad con que se realiza el movimiento, como es el caso de la espasticidad piramidal. Cuando a la rigidez se sobreañade cualquier tipo de temblor, se puede notar el signo de la *rueda dentada*. La rigidez se incrementa en una extremidad haciendo movimientos con la otra (signo de Froment; v. cap. 1). La rigidez depende de una hiperactividad del núcleo subtalámico que excita a su vez al globo pálido interno, por lo que las lesiones estereotáxicas o la estimulación en cualquiera de ellos disminuyen la rigidez.

Acinesia o hipocinesia y bradicinesia

Estos tres trastornos son expresión del mismo defecto básico en el circuito motor: acinesia o hipocinesia es la pobreza de los movimientos, y bradicinesia, la lentitud o retraso en ellos. El paciente tiene una gran dificultad para empezar a caminar y se queda como imantado al suelo, le cuesta levantarse de una silla o darse la vuelta en la cama, y tarda mucho en contestar a las preguntas, en obedecer una orden o en reaccionar a un estímulo sensorial. Tarda mucho más de lo normal en realizar las actividades básicas de la vida diaria (vestirse, asearse, afeitarse) y se queda rezagado al salir a pasear. Cuando se le ordena efectuar un movimiento, no lo lleva a cabo de manera uniforme, sino por etapas, lo mismo que da la vuelta en varios pasos. Se pierden los movimientos sincinéticos, por ejemplo no gesticula al hablar o no bracea al caminar. Son escasos los movimientos automáticos, como el parpadeo, la mímica facial o los gestos manuales. Los movimientos más afectados son los repetidos y alternantes (p. ej., pedalear o contar dedos, prueba de las marionetas, batir un huevo, afeitarse o remover el café). La amplitud del movimiento disminuye con su repetición, por ejemplo, al contar dedos. Más difícil aún es que puedan hacer movimientos simultáneos alternantes (abrir y cerrar una mano y pronosupinar la otra) o coordinados (no es raro que lo primero que alarma a un paciente sea que «se le ha olvidado»

nadar o bailar). Uno de los signos más precoces de la acinesia en la mano es la micrografía (la escritura se hace progresivamente más pequeña).

La acinesia se asocia con una disminución de la actividad en el área motora suplementaria y la corteza prefrontal y dorsolateral. Se puede provocar interrumpiendo la vía dopaminérgica mesocortical y mejora con levodopa.

Alteraciones de la postura

Las anomalías posturales se deben tanto a la adopción de posturas fijas anormales como, especialmente, a la pérdida de la estabilidad por alteración de las reacciones de enderezamiento y de los reflejos posturales anticipadores. A los pacientes les cuesta mucho levantarse de un asiento bajo y, sin llegar a enderezarse, se caen de nuevo hacia atrás; o se desploman en bloque de espaldas si se les empuja, o se van hacia delante sin avanzar los pies y se dan de bruces sin protegerse con los brazos. Esta pérdida de los reflejos posturales y del equilibrio es diferente en la historia natural de los síndromes parkinsonianos (v. cap. 18).

Otros síntomas del síndrome rígido acinético

Los pacientes manifiestan otros síntomas y signos como voz hipofónica, hipomimia, disartria por mala modulación del habla, dificultad para masticar y deglutir, marcha a pasos cortos y, a veces, congelaciones y festinación de la marcha, etc.

Movimientos anormales

Los movimientos anormales son característicos de los trastornos de los ganglios basales, pero pueden presentarse por lesiones difusas del cerebro o en otras localizaciones patológicas, e incluso sin patología conocida, como es el caso de los tics o del temblor esencial.

Temblor

Es un movimiento anormal repetido y oscilatorio a uno y otro lado de un eje. El temblor es un motivo muy frecuente de consulta. La relación del temblor con la postura y el movimiento permite su descripción y clasificación (cuadro 3.1). Hay una clasificación sindrómica de los temblores (cuadro 3.2) que tiene en cuenta, además de sus características básicas, otras relacionadas con su historia natural, herencia, factores de provocación y signos neurológicos asociados (tabla 3.6).

CUADRO 3.1 Nomenclatura descriptiva de los temblores según su presentación durante la actividad muscular

Temblor de reposo
Temblor de acción:
• Temblor postural:
• Inespecífico
• Dependiente de una postura específica
• Temblor cinético:
• Inespecífico
• De un movimiento específico (temblor intencional)
• De una tarea específica
• Isométrico

Temblores fisiológico

Todas las personas tienen un ligero temblor postural en las partes distales de las extremidades. Es de alta frecuencia, más que el temblor esencial, y no tiene su refuerzo intencional. Disminuye su frecuencia cuando se sostiene un peso en la extremidad afectada. Es de origen «periférico» por efecto balistocardiográfico y por estimulación de receptores β -adrenérgicos musculares que son sensibles a las catecolaminas circulantes y que se inhiben a través de fármacos β -bloqueantes como el propranolol. Puede exagerarse en situaciones de estrés, nerviosismo o ansiedad, y por el efecto de estimulantes como el café, el tabaco y los fármacos adrenérgicos.

Temblores esenciales

Este término engloba varios tipos de temblor que tienen la característica común de no deberse a ninguna lesión demostrable en el SNC. En muchos casos hay antecedentes familiares de temblor, más a menudo con herencia autosómica dominante.

El temblor esencial clásico afecta sobre todo a las manos y es de tipo postural, bilateral y simétrico o asimétrico, casi siempre asíncrono en una y otra extremidad y con un refuerzo intencional (cinético). En algunos pacientes de larga evolución

CUADRO 3.2 Clasificación sindrómica de los temblores

Temblores fisiológicos: temblor fisiológico exagerado

Temblores esenciales:

- Temblor esencial clásico
- Temblor ortostático: lento (6-9 Hz) y rápido (13-18 Hz)
- Temblores específicos de una postura o tarea
- Temblor indeterminado

Temblores distónicos

Temblores parkinsonianos

Temblores cerebelosos

Temblores de tipo Holmes

Temblores del velo del paladar

Temblores neuropáticos

Temblores inducidos por fármacos o tóxicos

Temblores psicógenos

se observa un componente de temblor de reposo, que nunca afecta a las piernas y no se acompaña de otros signos parkinsonianos. En el registro EMG se observan descargas sincronas en los músculos agonistas-antagonistas de cada extremidad, aunque se puede recoger una actividad alternante. Puede ser de amplitud leve-moderada o bien exagerada e incapacitante. No es raro que se acompañe de temblor cefálico o de la voz. Es muy específico que disminuya con el alcohol, aunque esto no sucede en todos los pacientes.

Hay otras variedades de temblor esencial que se distinguen del anterior, bien por afectar aisladamente a un segmento corporal o por desencadenarse en tareas o movimientos específicos, y cuya relación con el temblor esencial clásico es incierta. También se aceptan, en el temblor esencial, casos asociados con distonía focal y otros trastornos neurológicos igualmente idiopáticos. Estos temblores se estudian con más detalle en el capítulo 18.

Temblores distónicos

Es el temblor que se observa en un segmento corporal afectado por distonía. El más característico es la oscilación tremorica de la cabeza o de la mano en los pacientes con tortícolis espasmódico o calambres del escribiente. El temblor distónico en una mano puede fácilmente confundirse con temblor parkinsoniano.

«Temblor asociado con distonía» es la expresión usada para referirse al temblor que puede tener una persona en un segmento corporal estando afectada de distonía focal en otro segmento corporal. «Temblor asociado a distonía genética» se aplica al caso de una persona que tiene temblor y pertenece a una familia con distonía. En estos casos, la relación entre el temblor y la distonía es incierta.

Temblores parkinsonianos (vídeo 3.8)

Aparece en una postura relajada, como el brazo apoyado en las rodillas o en el sillón, espontáneamente o facilitado cuando el paciente cierra los ojos y hace un cálculo mental o recita los meses del año hacia atrás. Típicamente desaparece cuando el paciente inicia un movimiento voluntario, pero puede reaparecer después, como, por ejemplo, al comer o escribir. Puede afectar solo al brazo o a la pierna, a las dos extremidades de un lado (lo más típico) o a las cuatro extremidades. También puede ser cefálico o de la mandíbula. Suele ser regular, a una frecuencia de 4-6 Hz, de amplitud moderada; se incrementa

Tabla 3.6 Características de los temblores principales

Tipo	Causa más habitual	Frecuencia	Registro EMG
Reposo	Enfermedad de Parkinson	4-6 Hz	Descargas rítmicas alternantes agonistas/antagonistas
Intencional	Lesiones cerebelosas o combinadas con lesiones de los ganglios basales	2-4 Hz	Descargas irregulares y asíncronas
Postural y de acción	Idiopático (familiar)	6-8 Hz	Descargas sincronas agonistas y antagonistas
Fisiológico	Exagerado por ansiedad o estimulantes	7-12 Hz	Descargas irregulares asíncronas
Ortostático	Idiopático	13-18 Hz	Descargas variables
	Asociado a enfermedad de Parkinson y otros síndromes	6-9 Hz	
Velo del paladar	Idiopático o lesiones de la vía dentado-olivaria y degeneraciones cerebelosas	1-4 Hz	Descargas breves rítmicas
Temblores neuropáticos	Polineuropatías adquiridas o familiares	4-6 Hz	Descargas sincronas e irregulares

cuando el individuo se siente observado o está nervioso, y desaparece cuando está muy relajado o durante el sueño.

Los pacientes con enfermedad de Parkinson pueden no tener temblor o presentar otra variedad de temblor (postural). El temblor postural parkinsoniano suele aparecer con una latencia de unos segundos o «reemergente» (mientras que el esencial no tiene latencia), y tiende a incrementarse con la misma frecuencia aproximada que el de reposo. Las descargas de las unidades motoras son alternantes en los músculos agonistas y antagonistas. Este temblor tiene su origen en una actividad talámica rítmica continua y la lesión o estimulación en el núcleo VIM del tálamo lo reducen.

Temblor cinético (vídeo 3.9)

Es el temblor que aparece durante un movimiento voluntario y se puede distinguir la variedad simple o temblor de acción que acompaña al movimiento, el que tiene un refuerzo terminal cuando la mano alcanza su objetivo y el llamado intencional porque va aumentando su amplitud conforme se ejecuta el movimiento. Es un temblor, unilateral o bilateral, lento (menos de 5 Hz), que se puede acompañar de un componente de temblor postural pero casi nunca de reposo. La causa más frecuente de este temblor cinético es la patología cerebelosa y por ello se asocia con disimetría, disinerxia, ataxia o nistagmo.

Temblor del núcleo rojo

El temblor del núcleo rojo, temblor mesencefálico o de tipo Holmes se observa en lesiones vasculares o traumáticas del tronco cerebral en la región del III par (síndrome de Benedikt). También puede ocurrir por lesiones talámicas (proyección del núcleo rojo al núcleo ventral-lateral). Puede haber un lapso de tiempo entre la lesión y el comienzo del temblor. Los pacientes con enfermedad de Wilson suelen presentar un temblor de este tipo. Es un temblor unilateral, contralateral a la lesión, a unos 4 Hz, de ritmo irregular, tanto en reposo como en la postura y el movimiento. El componente de reposo se ha comparado con el giro de la mano al manejar un destornillador y es menor en intensidad que el postural, y este menor que el cinético. La captación de fluorodopa por el cuerpo estriado homolateral a la lesión está muy reducida, como si hubiera un déficit dopaminérgico nigroestriatal asociado a la disfunción cerebelosa.

Temblor del velo del paladar

Este movimiento anormal es breve como una mioclonía, pero se considera un tipo especial de temblor por su carácter oscilatorio rítmico. Puede afectar a otros músculos inervados por los núcleos del tronco cerebral e incluso al diafragma y a músculos esqueléticos. Su frecuencia es variable, entre 1 y 4 Hz. Se distinguen dos variedades: una se relaciona con lesiones de la vía dentado-olivaria (núcleo dentado, pedúnculo cerebeloso superior, haz centrotegmental, oliva inferior), y la otra es idiopática o con otros indicios de enfermedad degenerativa cerebelosa. En ambos casos puede cursar con degeneración hipertrófica de la oliva inferior visible en la RM (v. cap. 18).

Temblor neuropático

Aparece en polineuropatías adquiridas (p. ej., en el síndrome de Guillain-Barré, en la polineuropatía asociada a gammapatía monoclonal) y en polineuropatías familiares. Es más frecuente en las variedades desmielinizantes. Es de baja frecuencia y afecta sobre todo a las manos, más o menos simétrico. En los dedos

produce oscilaciones irregulares, y en las manos, un movimiento aleteante, asíncrono de una mano a otra y presente durante la marcha. Suele tener un refuerzo intencional que interfiere en los movimientos voluntarios y responde muy poco a los fármacos.

Temblor ortostático

Aparece selectivamente al ponerse el paciente de pie. Los enfermos tienen una sensación de inseguridad, como de caída inminente, y buscan un apoyo o se sientan. Se describió como una variedad idiopática de alta frecuencia a 14-18 Hz que es apreciable a simple vista y se percibe por palpación de los muslos o glúteos. Más tarde se ha descrito otro temblor ortostático más lento y que va asociado a enfermedad de Parkinson y otros trastornos.

Temblor inducido por fármacos y tóxicos (v. cap. 29)

Puede ser un temblor de reposo de tipo parkinsoniano por fármacos antidopaminérgicos. Esto es muy común, no solo por el uso de fármacos antipsicóticos, sino por el abuso, sobre todo en ancianos, de otros fármacos ansiolíticos, antivertiginosos, eupépticos, etc., con propiedades antidopaminérgicas. Puede ser un temblor postural (ácido valproico, antidepresivos tricíclicos, inhibidores de la recaptación de serotonina, broncodilatadores, esteroides, antiarrítmicos, hormonas tiroideas y citostáticos). El litio, la amiodarona, la fenitoína y otros fármacos en dosis tóxicas pueden dar lugar a una combinación de temblor postural e intencional, mioclonías, asterixis y ataxia.

Temblor psicógeno

Se caracteriza por el comienzo brusco y las remisiones espontáneas, así como por una combinación inhabitual de temblor de reposo, postural e intencional. La amplitud del temblor disminuye cuando se distrae al paciente (maniobra de cuenta hacia atrás), y cambia su frecuencia cuando hace movimientos voluntarios con la otra extremidad. Cuando el examinador mueve una articulación, por ejemplo la de la muñeca en caso de temblor de la mano, percibe una resistencia en contra de su movimiento, que a menudo disminuye con la distracción o el movimiento voluntario de la otra extremidad. Otro dato característico es la «migración del temblor»; por ejemplo, si al paciente le tiembla la mano y el explorador la sujeta, aparece un temblor en el brazo o en el hombro.

Corea

Es un movimiento anormal amplio, brusco, irregular, sin un patrón fijo; por tanto, cambiante de un momento a otro. Afecta a cualquier grupo muscular, pero es más evidente en la cara, el cuello y los brazos. Cuando interesa al tronco, desplaza al paciente durante la marcha, que se hace grotesca (de polichinela). Parece que los pacientes disimulan los movimientos anormales de las manos continuándolos con un gesto voluntario como de tocarse la cara, alisarse el cabello o componerse la ropa. Se facilitan en ciertas posturas, por ejemplo, al pedir al paciente que permanezca algún rato con las manos abiertas, los ojos cerrados y la lengua fuera, lo que le resulta imposible por la parasitación con los movimientos anormales. A la inestabilidad postural contribuye también la impersistencia motora, sobre todo en la enfermedad de Huntington. Un caso especial de corea lo constituye la discinesia tardía por neurolepticos. El corea puede aparecer bruscamente por un ictus (fig. e3.9) o una lesión aguda de los ganglios basales (hiperglucemia no cetósica), puede ser de comienzo rápido, por ejemplo, en el corea reumático, o de comienzo

sutil y evolución crónica en la enfermedad de Huntington. En general, los movimientos coreicos se alivian con fármacos anti-dopaminérgicos y se agravan con los anticolinérgicos.

Balismo

Es un movimiento más amplio y brusco que el corea, aunque tienen la misma base fisiopatológica. El balismo afecta sobre todo a los músculos proximales de las extremidades, que resultan desplazadas brutalmente en su totalidad, con frecuencia con rotación interna y cierto patrón repetitivo del movimiento. Se observa en forma de hemibalismo en las extremidades contralaterales a una lesión del núcleo subtalámico o de sus conexiones con otras estructuras de los ganglios basales (fig. 3.7). El balismo se alivia con antagonistas dopaminérgicos (fenotiazinas, butirofenonas o tetrabenazina).

Distonía

Es una cocontracción involuntaria y prolongada de los músculos agonistas y antagonistas, tanto en reposo como durante el intento de un movimiento voluntario (atetosis). El resultado de la

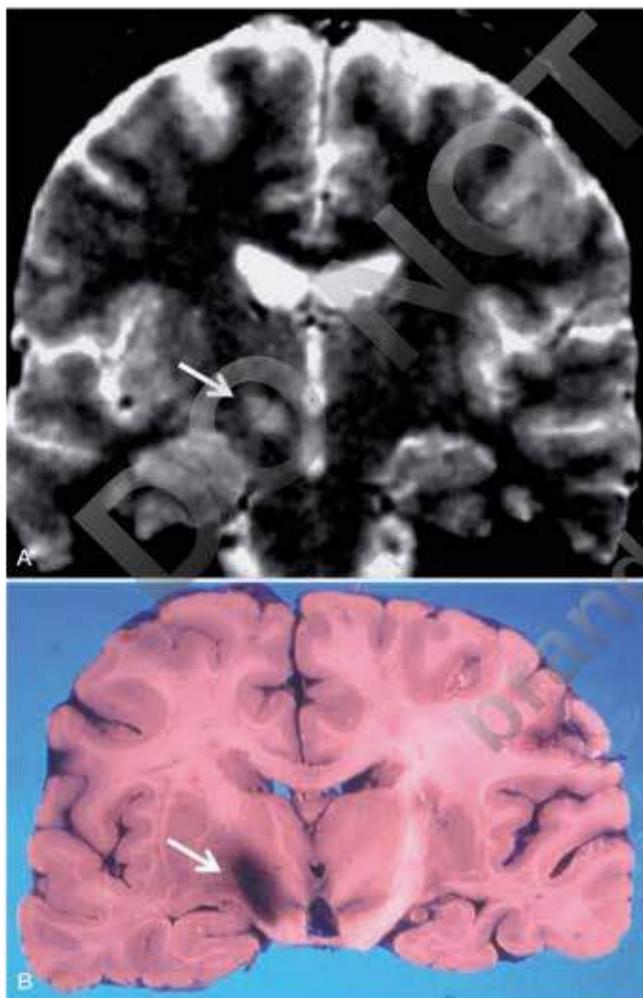


Figura 3.7 Hemibalismo. A. RM. Infarto en el área del núcleo subtalámico. B. Corte coronal del cerebro. Pequeña hemorragia en la región del núcleo subtalámico.

contracción anormal es la adopción de posturas forzadas, abigarradas, en las que las articulaciones (de los dedos y del carpo) se sitúan en planos diferentes (fig. 3.8) y con frecuencia se produce la torsión de la extremidad o del eje corporal. Los movimientos distónicos son lentos, repetidos y estereotipados, aunque ocasionalmente se superponen sobre el patrón principal otros movimientos más rápidos, como sacudidas irregulares. Aparecen espontáneamente o facilitados por el intento de un movimiento voluntario, sea del grupo muscular implicado en el movimiento o de otro grupo. Por ejemplo, los movimientos distónicos aparecen en la mano que intenta coger un objeto y al mismo tiempo en la otra o en la cara (fenómeno del *overflow*; fig. e3.10). Al principio, las posturas anormales son reversibles y el paciente conoce algún gesto o estímulo que antagoniza el movimiento anormal; por ejemplo, puede reducir un torticolis al rozarse la mejilla o apoyar la mano en la nuca. Con el tiempo, los movimientos anormales se hacen refractarios y dan lugar a contracturas con posturas forzadas fijas. Las distonías afectan a todos los movimientos, pero hay un grupo de ellas que se desencadenan solo con un movimiento específico, a menudo un gesto profesional muy repetido.

La distonía puede ser focal, segmentaria o generalizada: es focal cuando afecta a una sola parte del cuerpo (blefaroespasmo, torticolis y calambre del escribiente u otras profesiones), segmentaria si afecta a dos segmentos del cuerpo (p.ej., hemidistonías tras lesiones unilaterales de los ganglios basales), y generalizada si afecta a las extremidades, el tronco y el territorio cefálico. Pueden ser primarias, con frecuencia hereditarias, o secundarias a lesiones u otras enfermedades cerebrales definidas. Algunas distonías idiopáticas o genéticas son «puras» y otras son «plus» por asociarse a parkinsonismo, ataxia o epilepsia. Su base bioquímica o anatómica es mal conocida, pero se observa especialmente con lesiones del putamen y del tálamo (fig. e3.11), y más frecuentemente en lesiones perinatales o infantiles. Es posible que una lesión nigrica aislada solo produzca rigidez pero se acompañe de distonía si se asocia una lesión estriatal. La respuesta farmacológica de las distonías es mala, salvo las variedades raras sensibles a la L-dopa o al alcohol; el resto pueden mejorar moderadamente con anticolinérgicos. Hay una variedad paroxística sensible a los antiépilépticos.

Los pacientes con desaferenciación propioceptiva de las extremidades por lesiones de la vía sensitiva pueden tener

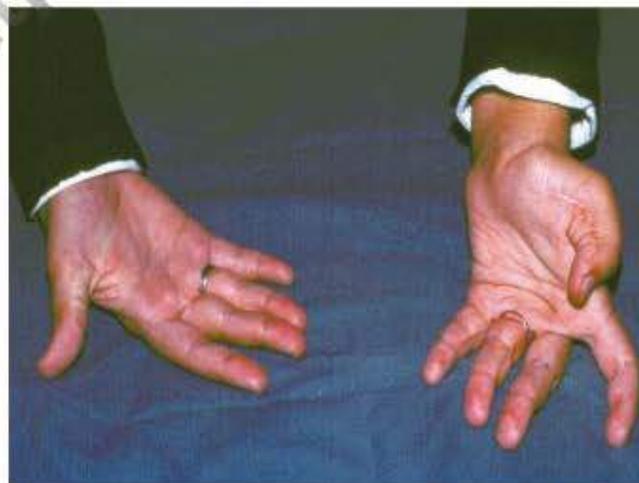


Figura 3.8 Distonía de la mano izquierda por un tumor de los ganglios basales.

movimientos anormales de los dedos, sobre todo con los ojos cerrados, que simulan distonía y atetosis (*seudoatetosis*).

Acatisia

Es la situación en la que los pacientes tienen una gran dificultad para estarse quietos, sea de pie, sentados o en la cama. El paciente siente una necesidad imperiosa de moverse, sea solo las extremidades o todo el cuerpo. El paciente no puede estar sentado o de pie más que unos segundos a la orden, pasados los cuales debe cambiar la postura o levantarse. Si está de pie, no está inmóvil, sino que cambia el peso de un pie a otro o se pone a caminar. Los enfermos con este trastorno están nerviosos y desasosegados, con un comportamiento ansioso y de mucho sufrimiento, aunque no sea un problema aparentemente grave. La acatisia aguda es secundaria a un bloqueo dopaminérgico por neurolepticos (v. cap. 29), pero puede establecerse como un trastorno crónico que se denomina acatisia tardía. También aparece en la enfermedad de Parkinson idiopática y en relación con las oscilaciones de la respuesta a la levodopa, o por su retirada brusca.

Mioclónias

Son sacudidas musculares involuntarias debidas a contracciones generalmente muy breves (como choques eléctricos) que afectan a parte de un músculo, a todo él o a varios al mismo tiempo. Aparecen por lesiones a diversos niveles del SNC, desde la corteza, el tronco y el cerebelo hasta la médula, por lo que no forman parte en exclusiva de las enfermedades de los ganglios basales. En general son irregulares y arrítmicas, pero las mioclónias epilépticas o reticulares pueden ser bilaterales y simétricas. La mayoría de las mioclónias son secundarias a descargas neuronales, pero algunas se deben a períodos de silencio muscular y se denominan mioclónias negativas. Estas son responsables de la caída de los brazos cuando se sostienen al frente (*asterixis*) y de caídas del individuo al suelo cuando afectan a las piernas.

Las mioclónias de origen medular pueden ser rítmicas, pero su característica principal es que afectan a un segmento corporal y son dolorosas. Las mioclónias llamadas propioespinales afectan al eje corporal, se difunden hacia arriba y abajo de su segmento de origen y son lentas.

Las mioclónias de origen reticular suelen ser bilaterales y se difunden ordenadamente sin datos en el electroencefalograma (EEG) de descarga neuronal cortical.

Las mioclónias de origen cortical van precedidas de una descarga neuronal que se puede objetivar en el EEG convencional o promediando la actividad que precede a la mioclónia. Estas mioclónias corticales tienen tendencia a ser bilaterales, sincronas y se asocian a crisis epilépticas convulsivas. También pueden ser focales. Tanto las mioclónias corticales difusas como las focales o las reticulares pueden aparecer en reposo o desencadenarse de manera refleja a estímulos mecánicos, somestésicos o sensoriales (ruido, luz, sorpresa); algunas se provocan por el intento de movimiento voluntario (mioclónias de acción). Las mioclónias corticales son, habitualmente, sensibles a la acción y a los estímulos sensitivos táctiles en porciones distales o a los visuales. El mioclono reticular se desencadena más por estímulos auditivos o táctiles en la cara.

Asterixis (flapping tremor)

Es un movimiento anormal que se detecta al pedir al paciente que sostenga los brazos al frente. Las manos presentan cada

poco tiempo un movimiento brusco en el plano vertical. La apariencia a simple vista es que el movimiento anormal es la subida brusca de la mano, pero el registro EMG demuestra que la anomalía primaria es un silencio eléctrico de unos 100-200 milisegundos (como en las mioclónias negativas), que produce la caída de la mano seguida de la sacudida hacia arriba. La *asterixis* bilateral, asociada con otras mioclónias multifocales y con temblor de los dedos, es casi siempre síntoma de encefalopatía metabólica. Pero una *asterixis* unilateral se observa en lesiones focales del cerebro muy variadas, como hematoma subdural o talámico, infartos lacunares talámicos, lenticulares o del tronco, pequeños infartos corticales del área motora, etc. Por todo ello, es difícil concluir cuál es la fisiopatología de este movimiento anormal que se ha atribuido a disfunciones de la vía cerebelosa hacia el neocórtex, de la regulación propioceptiva o de la regulación motora cortical.

Tics

Son movimientos involuntarios breves y rápidos, que se caracterizan por su carácter repetido, a veces francamente estereotipado. Afectan sobre todo a la cara, el cuello y los hombros. Se acentúan en los estados de tensión emocional. El paciente siente la necesidad imperiosa creciente de moverse antes de generar el tic que el enfermo puede inhibir durante un breve tiempo, pero reaparece sobre todo si se distrae su atención con un rebote de tics.

Los tics pueden ser simples, en forma de una sacudida de un solo músculo o grupo de músculos, o pueden ser complejos e implicar varios grupos musculares con gestos como toquetear las cosas o vocalizar.

Los tics simples son frecuentes en la infancia, las más de las veces de forma pasajera. En el adulto, a veces persisten los tics de la infancia como tics simples crónicos (de uno o dos territorios). La variedad más grave de base familiar es la enfermedad de Gilles de la Tourette, en la que se asocian tics crónicos simples y complejos con vocalizaciones, coprolalia, estereotipias, alteraciones psíquicas obsesivo-compulsivas del comportamiento.

Shuddering attacks

Son movimientos anormales benignos similares a un estremecimiento, que se repiten muchas veces al día, más frecuentes en niños. La relación con el temblor esencial no está confirmada. No necesitan tratamiento, pues remiten de manera espontánea.

Bostezo

Es un movimiento complejo, a la vez voluntario e involuntario. Los fármacos dopaminérgicos (p. ej., apomorfina) los producen con gran constancia. De manera fisiológica, aparecen en relación con el hambre, la somnolencia o el simple aburrimiento. En situaciones patológicas se observan en procesos variados como encefalitis o sus secuelas (en la encefalitis letárgica) o en ictus de tronco o ganglios basales, incluso como síntoma premonitorio.

Síndrome cognitivo-conductual por lesiones de los ganglios basales

La lesión de los ganglios basales produce trastornos cognitivos y conductuales por alterar los circuitos que los vinculan con la corteza frontal y cingular. Las lesiones pueden asentarse en el

pálido, el estriado o el tálamo. Los pacientes presentan trastornos de la función ejecutiva, de la memoria de trabajo, del procesamiento de la información, apatía, inercia, vacío mental y humor depresivo. En ocasiones, los trastornos cognitivos-conductuales aparecen en ausencia de todo movimiento anormal.

Movimientos anormales psicógenos

En el capítulo 1 se han tratado las características generales de los trastornos neurológicos de origen psíquico o funcional. El temblor psicógeno ya se ha mencionado con anterioridad.

Estos trastornos predominan en las mujeres. Ocurren aisladamente en la mayoría, pero el 10-15% de los pacientes tienen una enfermedad orgánica asociada. Alrededor del 40% presentan una comorbilidad psiquiátrica (ansiedad/depresión o trastorno de la personalidad). Los factores de riesgo para presentarlos son abusos infantiles (sexuales o de otro tipo), traumatismos físicos o quirúrgicos y acontecimientos estresantes (divorcio, duelo, etc.). Su fisiopatología es incierta.

Los movimientos anormales psicógenos pueden revestir el abanico completo de los descritos antes (temblor, distonía, corea, bradicinesia, mioclonías, etc.). El temblor, la distonía y la bradicinesia son los más frecuentes. Pueden ocurrir aislados (p. ej., temblor de una mano), pero a menudo coexisten varios y son complejos y abigarrados. Rara vez los pacientes tienen mioclonías o tics (v. más adelante) de origen psíquico. La técnica de promediación retrógrada del EEG unos milisegundos antes del movimiento anormal detecta una onda negativa frontal (*Bereitschaftspotential*) idéntica a la que precede a los movimientos generados voluntariamente. Este potencial no aparece en las mioclonías o tics orgánicos.

Tienen algunas características comunes. El comienzo es, a veces, agudo tras un acontecimiento precipitante. La evolución es rápida y alcanza el máximo en unos días. Estos dos detalles están presentes en movimientos anormales orgánicos (p. ej., en una distonía farmacológica o en el síndrome opsoclonomioclono, pero en ellos el patrón semiológico no se aparta de lo característico). Sin embargo, en los movimientos anormales psicógenos hay, habitualmente, numerosas incongruencias semiológicas (v. tabla 1.4).

Trastornos del equilibrio y de la marcha

La capacidad de mantenerse erguido en equilibrio y caminar sobre las piernas, y aún más de correr, es una característica de la especie humana que ha impuesto importantes cambios morfológicos en nuestro sistema musculoesquelético y que depende de una complejísima organización neural en la que intervienen todos los niveles del sistema nervioso, desde el sistema neuromuscular periférico a la médula, el cerebelo, el aparato vestibular, el sistema visual y todos los circuitos sensitivomotores de los ganglios de la base y de la corteza cerebral. No es de extrañar, por tanto, que el equilibrio y la marcha sean tan extremadamente sensibles y se alteren prácticamente en la mayoría de las lesiones o disfunciones de cualquier nivel del sistema nervioso y, por supuesto, muscular.

La mayoría de los trastornos de la marcha son diagnosticables por la observación de sus características semiológicas, y así se pueden reconocer las marchas en *steppage*, miopática, parkinsoniana, espástica, cerebelosa, etc. (v. cap. 1, «Anamnesis» y «Exploración»). Es posible que haya disociaciones entre la

facilidad para tener caídas y los datos objetivables en la exploración. Así, por ejemplo, puede tener caídas muy fáciles un paciente con una simple debilidad de la flexión dorsal de un pie porque tropieza con cualquier piedra o con el borde de una alfombra. Los pacientes con parálisis supranuclear progresiva empiezan a caerse muy pronto en la evolución de su enfermedad, cuando los otros signos neurológicos aún pueden ser leves. Los pacientes con infartos lagunares subcorticales, especialmente en el tálamo, pueden tener un desequilibrio prominente con muy pocos o nulos signos anormales en la exploración neurológica convencional. También presentan una gran dificultad para sostenerse en pie y para mantener el equilibrio (astasia-abasia) los pacientes con lesiones frontales subcorticales o del cuerpo calloso (fig. e3.12).

Las alteraciones de la marcha en los ancianos suelen ser multifactoriales, por el propio envejecimiento, atrofia muscular, problemas ortopédicos, artrosis y deformidades de caderas y rodillas, defectos sensoriales (visuales y vestibulares), efectos tóxicos de los fármacos y defectos neurológicos específicos (polineuropatía, mielopatía espondilótica, parkinsonismo, leucopatía subcortical isquémica, etc.).

Algunas personas ancianas no tienen ninguno de esos factores causales pero presentan una marcha insegura, cautelosa, con miedo a caerse, a pasos cortos, con escasa ampliación de la base de sustentación y sin arrastre claro de los pies. Tienden a pedir ayuda y con una mínima sujeción caminan mucho mejor. En estudios controlados, estos ancianos tienen más signos extrapiramidales y de liberación frontal con menor puntuación en el Mini-Mental State Examination.

Cuando el trastorno de la marcha ocurre en el contexto de una enfermedad neurológica, el diagnóstico se apoya en otros signos anormales presentes en el examen de la fuerza, el tono, los reflejos o la coordinación. En todos estos casos, los pacientes se caen y son capaces de reconocer que las caídas se deben a fallos musculares, tropezones, error de cálculo de las distancias, pulsiones o pérdida de los reflejos posturales. Estas caídas son fácilmente explicables (cuadro 3.3) y suponen un

CUADRO 3.3. Clasificación de las caídas y los *drop-attacks*

Con anomalías en la marcha y en el examen neurológico de otros sistemas

Patología neuromuscular
 Patología ortopédica (artrosis, deformaciones articulares, etc.)
 Síndromes cerebelosos
 Síndromes parkinsonianos
 Demencias
 Lesiones vasculares subcorticales
 Lesiones medulares
 Anomalia de Chiari
 Procesos expansivos del tercer ventrículo y de la fosa posterior

Sin alteraciones de la marcha y con examen neurológico posiblemente normal

Sintomáticas:

- Cataplejía
- Crisis de isquemia vertebrobasilar
- Crisis de vértigo agudo u otolíticas
- Crisis epilépticas

Idiopáticas: caídas inexplicadas

serio problema, a veces de muy difícil o imposible tratamiento, como es el caso de los pacientes cerebelosos o parkinsonianos avanzados con alteraciones de los reflejos posturales.

Caídas sintomáticas

Son diagnosticables por la historia clínica: *a)* las caídas de la cataplejía que se provocan por un estímulo emocional o sorpresa (v. cap. 27, «Narcolepsia»); *b)* las caídas en algunas crisis de vértigo brutales o en las crisis otolíticas (Tumarkin), que ocurren en los pacientes con enfermedad de Ménière (v. cap. 7) y en las que el paciente siente como que lo empujan al suelo y se cae; *c)* los síndromes epilépticos con crisis generalizadas astatomioclónicas (v. cap. 17); *d)* en los pacientes con crisis epilépticas parciales complejas que tienen otras crisis de caída al suelo, y *e)* las crisis de isquemia cerebral focal, más a menudo en el territorio posterior (basilar que irriga la base de la protuberancia) que anterior (arterias cerebrales anteriores que irrigan las áreas motoras de las piernas). Estas caídas por isquemia duran unos minutos y da tiempo a una observación por parte del paciente o de la familia. El enfermo explica que tenía las piernas verdaderamente flojas y, si estaba solo, tenía que arrastrarse por el suelo para poder llamar por teléfono o pedir ayuda. Este tipo de crisis de isquemia basilar rara vez ocurre aisladamente, sino con otros episodios con síntomas como diplopía, vértigo, alteraciones visuales, disartria, paresia facial, etc. En el territorio de la cerebral anterior, las caídas por isquemia transitoria de origen aterotrombótico son excepcionales. Más a menudo ocurren como primer síntoma de la rotura de un aneurisma de la arteria comunicante anterior.

Los pacientes con anomalía de Chiari, procesos expansivos de la fosa posterior o quistes coloides del tercer ventrículo pueden sufrir caídas en general asociadas a cefaleas posturales o tusígenas, síncope y otros trastornos dependientes de la localización de la lesión.

Caídas idiopáticas (*drop-attacks*)

Son caídas al suelo como síntoma aislado e inexplicado. Se les suele aplicar el término inglés *drop-attack*, que refleja bien que los pacientes se desploman al suelo («cuando me doy cuenta, ya estoy en el suelo y no sé cómo»). Ocurren sin pérdida de consciencia (no son síncope), sin otros síntomas o historia neurológica, y son muy breves. El paciente no tiene dificultad para levantarse inmediatamente, aunque a muchos alguien les ayuda a hacerlo.

Estas caídas son más frecuentes en mujeres de mediana edad. Las pacientes se derrumban al suelo hacia delante y se dañan las rodillas y las manos, que ponen para protegerse el rostro, aunque en ocasiones se hacen lesiones faciales o craneales importantes. Se ha intentado buscar una relación con el calzado de tacones, los embarazos, la postura pelviana y de las caderas, etc., pero no se encuentra una explicación fácil. El seguimiento a largo plazo indica que con los años no sufren otro tipo de enfermedad orgánica neurológica.

Caídas en los ancianos

Son uno de los problemas geriátricos más comunes, más incapacitantes y con más morbilidad secundaria por dar lugar a fracturas y heridas de todo tipo. Las caídas son, junto con las alteraciones del sueño y de la conducta, uno de los problemas que más a menudo provoca el ingreso de los ancianos en instituciones especiales.

Las caídas ocurren sin motivo en ancianos aparentemente sanos, con o sin alteraciones de la marcha, pero su incidencia se dispara conforme se suma la pluripatología de la edad, con defectos osteoarticulares de las piernas, atrofia muscular por envejecimiento y desuso, polineuropatías diabéticas o carenciales, alteraciones vestibulares y oculares, lesiones vasculares cerebrales, enfermedades degenerativas con deterioro cognitivo, etc. Numerosos ancianos, después de una o varias caídas, especialmente si han tenido heridas o fracturas, empeoran mucho de su capacidad de marcha, en lo que puede influir el desuso mientras han estado inmovilizados, pero también por una reacción fóbica que se ha dado en llamar «síndrome poscaída» y que cierra un círculo vicioso en muchos ancianos, que ya no vuelven a caminar, a veces ni siquiera con ayuda.

Muchos fármacos facilitan las caídas en los ancianos por inducir hipotensión ortostática, parkinsonismo y sedación. Hay una relación estadística directa entre la toma de hipnóticos y sedantes y el número de caídas en los ancianos. La primera medida ante un anciano que sufre caídas es revisar toda la medicación, incluidos los fármacos aparentemente más inocentes, como los que toman para «el riego» o la dispepsia, que pueden contener antidopaminérgicos. Hay que revisar la corrección visual, pues las lentes progresivas o bifocales son inadecuadas para caminar, ya que la mitad inferior de la lente está preparada para enfocar a una distancia corta, no a la que están las escaleras o las aceras. Todos los ancianos se benefician de un tratamiento rehabilitador que empieza por mejorar su situación muscular y osteoarticular. Luego hay que reeducarlos en lo posible en la marcha y el equilibrio, y proporcionarles ayudas mecánicas como bastones, muletas o andadores.

Anomalías de los gestos

Los gestos normales de la cara, manos y cuerpo son, en gran parte, culturales, y acompañan, refuerzan o sustituyen a otras formas de comunicación verbal y no verbal. Aparte de las variaciones impuestas por la educación o el ambiente social, se pueden observar diferencias muy importantes por razones patológicas, como es el caso de los sordomudos, que gesticulan mucho o, al contrario, el de los ciegos, que lo hacen muy poco.

Los gestos anormales se pueden observar en pacientes con lesiones frontales, enfermedades de los ganglios basales, crisis epilépticas focales, psicosis y síndrome de Gilles de la Tourette. El aislamiento en un asilo facilita la aparición de gestos anormales, sea cual fuere la lesión cerebral del paciente.

Tics

Ya descritos anteriormente, remedan los movimientos voluntarios (es fácil imitarlos), pero su origen es diferente, pues se comprueba en los registros EEG que los tics no se preceden del potencial normal premovimiento de los movimientos voluntarios que los imitan.

Manierismos

Consisten en realizar, de manera abigarrada y extraña, un movimiento voluntario en cuyo objetivo final no se interfiere. Normalmente estos gestos son ampulosos y lentos («litúrgicos»).

Estereotipias

Son movimientos repetidos, idénticos entre sí, normalmente complejos y lentos (balanceo del tronco, frotamiento de las manos, entrecruzamiento de los brazos) de los que cada paciente sufre solo uno o dos tipos distintos, que a ratos alterna. Son extraordinariamente parecidos a los movimientos estereotipados de los animales salvajes enjaulados.

Los gestos rituales son similares a las estereotipias, aunque mucho más complejos, y alivian la ansiedad de determinadas situaciones o estímulos externos. Las estereotipias y gestos rituales pueden ir acompañados de pensamientos o imaginaciones forzadas y recurrentes (obsesiones), dan lugar al síndrome obsesivo-compulsivo que se observa en numerosas enfermedades o lesiones cerebrales que afectan a los lóbulos frontales y sus conexiones con los ganglios basales, y pueden deberse a una disfunción en la transmisión serotoninérgica.

Automanipulaciones

Son gestos compulsivos, pero voluntarios, gratificantes para el individuo que los ejecuta y socialmente ofensivos. Los más comunes interesan a los orificios naturales del cuerpo, el pelo, la barba y las cejas. Ocurren sobre todo en momentos de ansiedad, aburrimiento y soledad.

Catatonía y otros trastornos motores en las enfermedades psiquiátricas

Los movimientos o gestos anormales y las alteraciones del tono muscular se describieron en las enfermedades psiquiátricas desde muy antiguo. Es posible que algunos de esos casos sufrieran encefalopatías difíciles de diagnosticar en aquellos años, como las de base inmunológica o las enfermedades priónicas. La llegada de los neurolepticos capaces de inducir una constelación de trastornos de tipo «extrapiramidal» relegó el capítulo de los trastornos motores naturales en las enfermedades psiquiátricas, en ausencia de todo tratamiento farmacológico.

Psicosis esquizofrénicas

En estos enfermos se ha descrito una gran variedad de movimientos anormales, como distonías, movimientos coreicos, tics, movimientos «en espejo», estereotipias, alteraciones de la marcha, etc. Esta presencia de movimientos anormales ya estaba en las descripciones clásicas de la enfermedad antes de la llegada de los neurolepticos.

Síndromes obsesivo-compulsivos

En estos enfermos, los movimientos anormales suelen ser repetidos y estereotipados. Toquetean los objetos, los usan para

rituales de tipo religioso, como santiguarse o bendecir. Estos actos repetidos son compulsivos y, al igual que los tics, descargan su ansiedad. La asociación de movimientos de tipo obsesivo-compulsivo, tics y defecto de atención se debe más que al azar, y posiblemente comparten una misma base patogénica.

Catatonía

La catatonía se describió inicialmente asociada a trastornos afectivos, especialmente a la depresión con manía, pero luego se vinculó casi en exclusiva con un subtipo de esquizofrenia y más tarde se ha descrito asociada a muchas alteraciones orgánicas del cerebro, sean de tipo infeccioso, inmunológico (encefalitis con anticuerpos anti-NMDA), tóxico (drogas, opiáceos), metabólico (hipertiroidismo, cetoacidosis, síndrome de Cushing) o farmacológico (antipsicóticos, antibióticos, supresión de benzodiazepinas y de dopaminérgicos). El porcentaje de casos sintomáticos es variable, y hasta el 40% son idiopáticos. Se considera que es más frecuente en estados de extrema ansiedad, miedo, pánico y depresión, y se ha descrito en los niños emigrantes forzosos de las guerras (*resignation syndrome*). Hay síntomas catatónicos en los pacientes con autismo. Se ha descrito una catatonía periódica familiar con dos ligamientos genéticos en los cromosomas 15 y 22.

Se caracteriza por tres síntomas principales: inmovilidad, mutismo y retraimiento con rechazo de la comida y bebida. Los pacientes presentan mirada fija mantenida, paratonía y aumento «céreo» del tono muscular, con sostenimiento prolongado de ciertas posturas espontáneas o impuestas pasivamente (catalepsia), muecas faciales, negativismo, falta de reactividad a los estímulos, ecolalia-ecopraxia, manierismos y estereotipias. No tienen alteraciones de las pupilas ni de los reflejos oculocefálicos, aunque suelen resistirse a la apertura de los párpados cuando se les va a explorar. Algunos pacientes tienen trastornos vegetativos más o menos intensos. En los casos más graves, los pacientes pueden sufrir neumonías por aspiración u otras complicaciones, lo que suele denominarse catatonía maligna. Los pacientes psicóticos catatónicos tienen mayor riesgo de síndrome maligno de los neurolepticos. Este síndrome no es equiparable a la catatonía que ya existía en la literatura antes de la introducción de los neurolepticos, que han disminuido la incidencia de catatonía entre los pacientes psicóticos. El diagnóstico diferencial se resume en la [tabla e3.6](#).

En la mayoría (80-90%) de los casos relacionados con ansiedad extrema, la respuesta a las benzodiazepinas (lorazepam) es rápida en unas horas. Si no responden, está indicada la terapia electroconvulsiva. En los pacientes con fondo psicótico, la respuesta al lorazepam es menos frecuente (alrededor del 40%) y más tardía, incluso con varios días de retraso. En estos casos se ha sugerido el uso de clozapina. Si la fase de inmovilidad y rechazo alimentario dura varios días, los pacientes corren un serio riesgo vital (catatonía maligna) y deben alimentarse artificialmente y tratarse en un centro especializado.

Bibliografía

- Abdo WF, Van de Warreburg BPC, Burn DJ, Quinn NP, Bloem BR. The clinical approach to movement disorders. *Nat Rev Neurol* 2010;6:29-37.
- Abele M, Burk K, Schöls L, Schwartz S, Besenthal I, Dichgans J, et al. The aetiology of sporadic adult-onset ataxia. *Brain* 2002;125:961-8.
- Arias M, Páramo M, Requena I, Sesar A, Robelo M, Peleteiro M. La catatonía maligna como paradigma de enfermedad neuropsiquiátrica. *Neurología* 2003;18:107-11.
- Beattie C, Gormley M, Wervev R, Wendorf H. An electromyographic protocol that distinguishes spasticity from dystonia. *J Pediatr Rehabil Med* 2016;9:125-32.
- Bodranghien F, Bastian A, Casali C, Hallett M, Louis ED, Manto M, et al. Consensus Paper: Revisiting the Symptoms and Signs of Cerebellar Syndrome. *Cerebellum* 2016;15:369-91.
- Carbone JR. The neuroleptic malignant and serotonin syndromes. *Emerg Med Clin North Am* 2000;18:317-25.
- Davidoff RA. The pyramidal tract. *Neurology* 1990;2:332-9.
- Dubois B, Funkiewiez A, Pillon B. Behavioral changes in patients with focal lesions of the basal ganglia. *Adv Neurol* 2005;96:17-25.
- Feinsod M. Kershman's sad reflections on the homunculus. *Neurology* 2005;64:524-5.
- Gracies JM. Pathophysiology of spastic paresis II: emergence of muscle overactivity. *Muscle Nerve* 2005;31:552-71.
- Grossauer S, Koeck K, Kau T, Weber J, Vince GH. Behavioral disorders and cognitive impairment associated with cerebellar lesions. *J Mol Psychiatry* 2015;3:5.
- Hadad E, Weinbroum AA, Ben-Abraham R. Drug-induced hyperthermia and muscle rigidity: a practical approach. *Eur J Emerg Med* 2003;10:149-54.
- Jang SH. A review of diffusion tensor imaging studies on motor recovery mechanisms in stroke patients. *NeuroRehabilitation* 2011;28:345-52.
- Jankovic J, Nutt JG, Sudarsky L. Classification, diagnosis and etiology of gait disorders. *Adv Neurol* 2001;87:119-33.
- Jankovic J. *Videoatlas of Movement Disorders (CD)*. 2nd ed. La Jolla, CA: Medlink; 2004.
- Kao CD, Guo WY, Chen JT, Wu ZA, Liao KK. MR findings of decerebrate rigidity with preservation of consciousness. *AJNR* 2006;27:1074-5.
- Konczak J, Schoch B, Dimitrova A, Gizewski E, Timmann D. Functional recovery of children and adolescents after cerebellar tumour resection. *Brain* 2005;128:1428-41.
- Kumar P, Yadav AK, Misra S, Kumar A, Chakravarty K, Prasad K. Prediction of upper extremity motor recovery after subacute intracerebral hemorrhage through diffusion tensor imaging: a systematic review and meta-analysis. *Neuroradiology* 2016;58:1043-50.
- Lohr JB, Eidt CA, Abdulrazzaq Alfaraj A, Soliman MA. The clinical challenges of akathisia. *CNS Spectr* 2015;Suppl 1:1-14.
- Louis ED. Diagnosis and management of tremor. *Continuum* 2016;22:1143-58.
- Lüders HO. The supplementary sensorimotor area. An overview. *Adv Neurol* 1996;70:1-16.
- Mahone EM, Bridges D, Prahme C, Singer HS. Repetitive arm and hand movements (complex motor stereotypies) in children. *J Pediatr* 2004;145:391-5.
- Manto M, Marien P. Schmahmann's syndrome - identification of the third cornerstone of clinical ataxiology. *Cerebellum & Ataxias* 2015;2:2-7.
- Matsumoto R, Nair D, LaPresto E, Bingaman W, Shibasaki H, Lüders O. Functional connectivity in human cortical motor system: a cortico-cortical evoked potential study. *Brain* 2007;130:181-97.
- Morton SM, Bastian AJ. Cerebellar control of balance and locomotion. *Neuroscientist* 2004;10:247-59.
- Obeso JA, Rodríguez-Oroz MC, Rodríguez M, Arbizu J, Giménez-Amaya JM. The basal ganglia and disorders of movement pathophysiological mechanisms. *News Physiol Sci* 2002;17:51-5.
- Petty R. Evaluating muscle symptoms. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74(Suppl II):ii3842.
- Shill H, Gerber P. Evaluation of clinical diagnostic criteria for psychogenic movement disorders. *Mov Disord* 2006;21:1163-8.
- Snijders AH, Van de Warreburg BP, Giladi N, Bloem BR. Neurological gait disorders in elderly people: clinical approach and classification. *Lancet Neurol* 2007;6:63-74.
- Taylor MA, Fink M. Catatonia in psychiatric classification: a home of its own. *Am J Psychiatry* 2003;160:1233-41.
- Thakkar K, Maricich SM, Alper G. Acute Ataxia in Childhood: 11-Year Experience at a Major Pediatric Neurology Referral Center. *J Child Neurol* 2016;31:1156-60.
- Valls-Solé J, Montero J. Role of EMG evaluation in muscle hyperactivity syndromes. *J Neurol* 2004;251:251-60.
- Voon V, Lang AE, Hallett M. Diagnosing psychogenic movement disorders-which criteria should be used in clinical practice? *Nat Clin Pract Neurol* 2007;3:434-5.
- Yelnik J. Functional anatomy of the basal ganglia. *Mov Disord* 2002;17(Suppl 3):S15-21.
- Walther S, Strik W. . Catatonia *CNS Spectr* 2016;21:341-8.

Autoevaluación

Preguntas

- ¿Cuál de estos signos es más útil en el diagnóstico diferencial clínico entre una miopatía y una atrofia muscular neurogénica?
 - La presencia de atrofia muscular.
 - La afectación de los músculos respiratorios.
 - La presencia de fasciculaciones.
 - La afectación de los músculos oculares.
- Las fibrilaciones se observan en la denervación del músculo, pero hay otra enfermedad muscular en la que son muy frecuentes:
 - En la distrofia miotónica.
 - En las miopatías mitocondriales.
 - En la crisis miasténica.
 - En las polimiositis agudas.
- En el síndrome piramidal se observan todos los síntomas y signos siguientes, excepto uno:
 - Paresia de los músculos antigravitatorios.
 - Espasticidad.
 - Hiporreflexia.
 - Signo de Babinski.
- La reacción de descerebración se produce por la lesión de una de las siguientes estructuras:
 - Mesencéfalo.
 - Tálamo.
 - Sustancia blanca de ambos hemisferios.
 - Corteza cerebral de forma difusa.
- ¿Cuál de los siguientes trastornos no se observa en el síndrome cerebeloso motor?
 - Dismetría.
 - Ataxia.
 - Apraxia.
 - Temblo.
- ¿Cuál de los siguientes trastornos oculares no se observa en las lesiones cerebelosas?
 - Nistagmo.
 - Dismetría.
 - Flúter.
 - Diplopía.
- El signo de Froment consiste en:
 - Aumento del tono muscular en una extremidad al hacer movimientos voluntarios con la otra.
 - Disminución del tono muscular en una extremidad al hacer movimientos voluntarios con la otra.
 - Aparición de temblor en una mano al sostener la otra al frente.
 - Aparición del temblor durante el cálculo mental.
- El temblor del velo del paladar aparece tras la lesión en una de estas estructuras:
 - Vía piramidal.
 - Sustancia negra.
 - Vía dentado-olivar.
 - Vía corticopontocerebelosa.
- El temblor ortostático idiopático se caracteriza por una frecuencia de:
 - 4-6 Hz.
 - 6-8 Hz.
 - 8-10 Hz.
 - 14-16 Hz.

Respuestas

- Correcta: c. Las fasciculaciones son descargas de unidades motoras y es un signo característico de las enfermedades de las neuronas motoras con atrofia muscular neurogénica y no de las miopatías.
- Correcta: d. Las fibrilaciones son descargas de fibras musculares aisladas y se observan a menudo en las polimiositis.
- Correcta: c. En el síndrome piramidal hay hiperreflexia incluso con *clonus*.
- Correcta: a. La reacción de descerebración es característica de las lesiones en la sustancia reticular del mesencéfalo y la protuberancia superior.
- Correcta: c. La apraxia es propia de las lesiones corticales, sobre todo parietales izquierdas.
- Correcta: d. La diplopía es propia de las parálisis oculomotoras o los desalineamientos oculares, pero no de las lesiones cerebelosas.
- Correcta: a. El signo de Froment es característico del síndrome parkinsoniano.
- Correcta: c. La lesión en el núcleo dentado o en su aferencia hacia la oliva bulbar produce un cambio anatómico (la hipertrofia olivar) y un cambio fisiológico (el temblor del velo del paladar de otras estructuras derivadas de los arcos branquiales).
- Correcta: d. El temblor ortostático idiopático es muy rápido, por encima de 14 Hz. Hay una variedad de temblor ortostático más lento, pero es el sintomático de la enfermedad de Parkinson u otros trastornos.

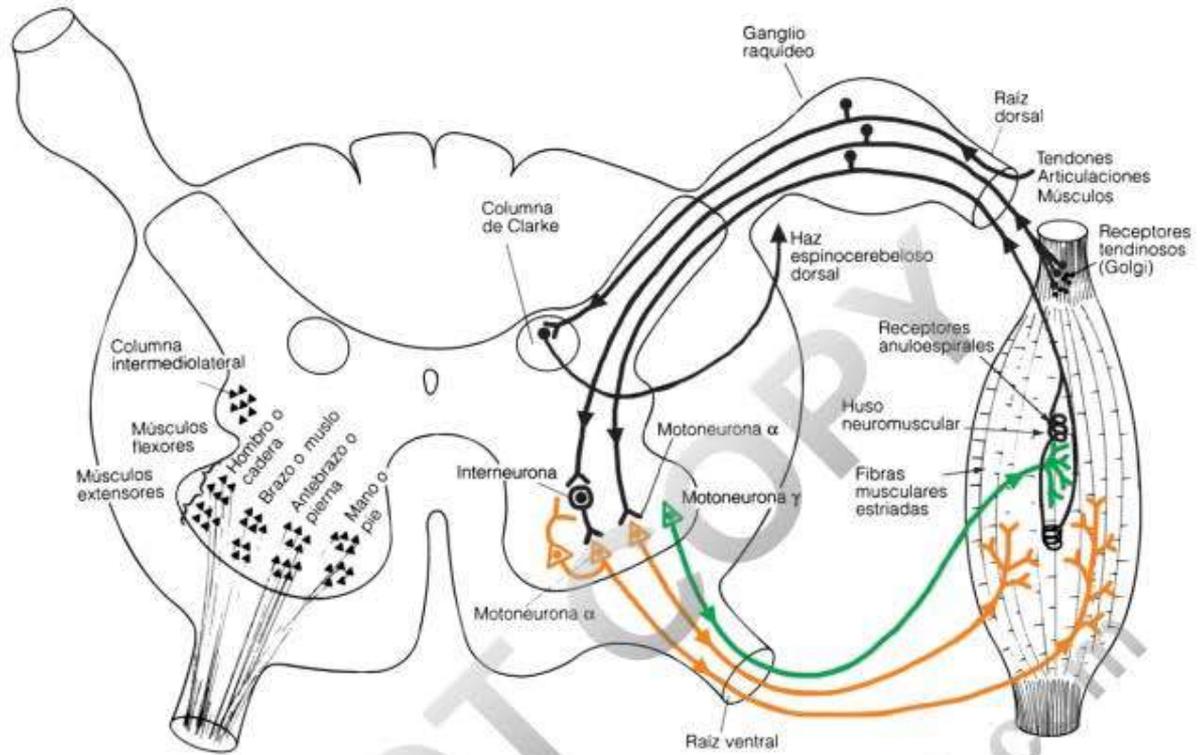


Figura e3.1 Esquema de la organización de las columnas de las motoneuronas en el asta anterior de la médula a la izquierda, y de los reflejos miotático y de estiramiento a la derecha. Cada motoneurona, su axón y las fibras musculares que inerva constituyen una unidad motora.

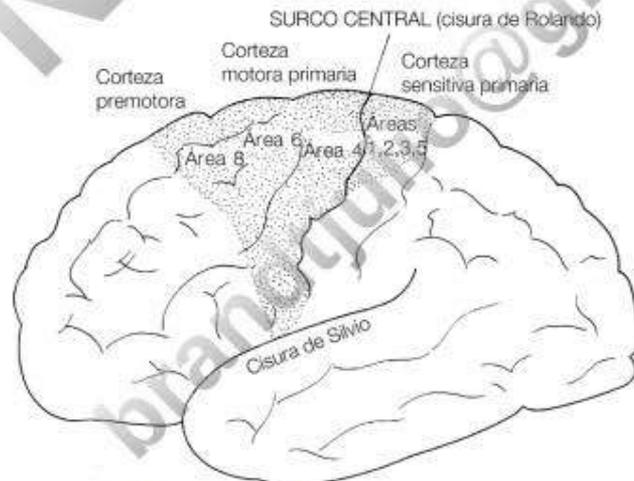


Figura e3.2 Esquema del origen cortical de la vía motora.

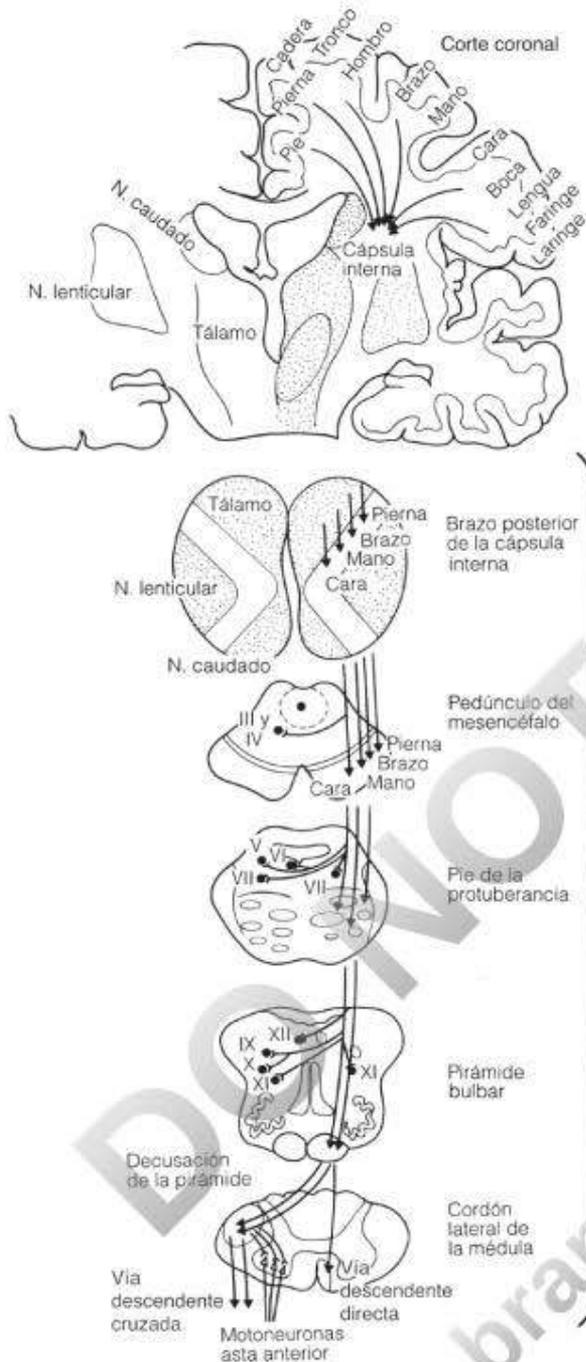


Figura e3.3 Esquema de la vía descendente corticoespinal. El contingente principal es cruzado, se decusa en la unión bulbomedular, desciende por el cordón lateral de la médula e inerva, sobre todo, la musculatura de las extremidades y, muy en particular, los músculos de la mano que aseguran los movimientos más finos. El contingente menor es directo y desciende sin decusar por el cordón anterior de la médula. Inerva la musculatura del tronco y proximal de las extremidades. A su paso por el tronco cerebral, la vía corticoespinal va dando conexiones a los núcleos de los pares craneales motores (III, IV, V, VI, IX, X, XI y XII). Es de destacar que el núcleo del VII par recibe una importante inervación homolateral y contralateral. También el XI par recibe una inervación bilateral.

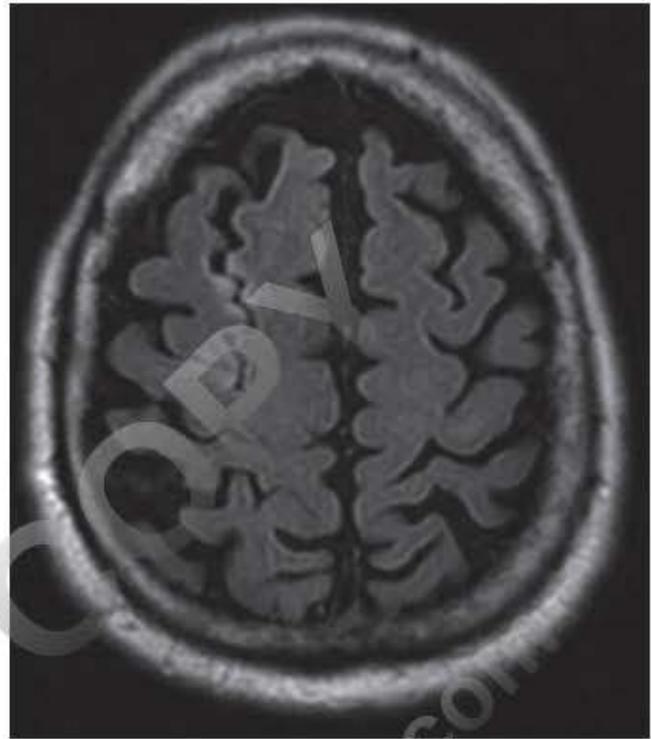


Figura e3.4 RM. Pequeña lesión isquémica cortical que produce una parálisis selectiva de los músculos extensores de la mano, que simula una parálisis radial (periférica).

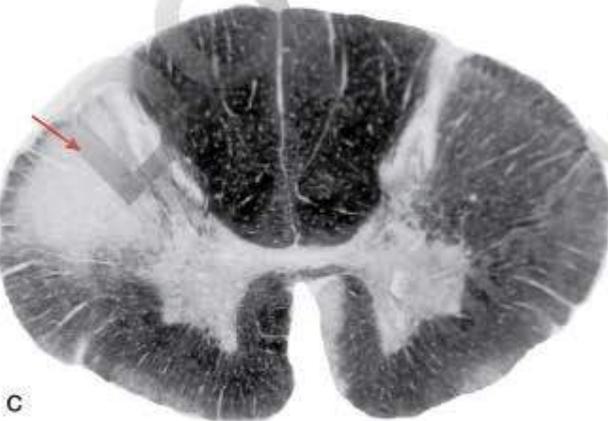
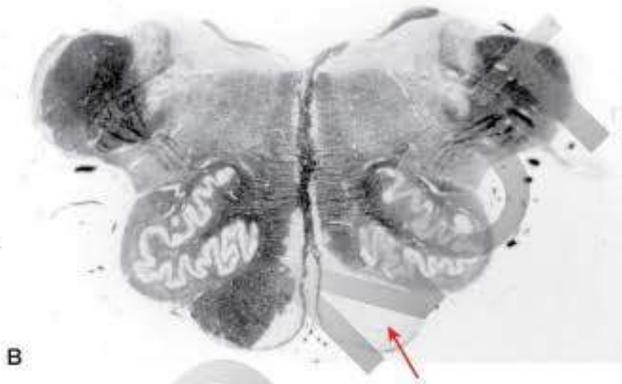


Figura e3.5 Degeneración descendente de la vía corticoespinal en tres niveles. **A.** Mesencéfalo. **B.** Bulbo. **C.** Médula. Tinciones de mielina. La vía corticoespinal aparece pálida (desmielinizada, flechas). En el mesencéfalo (pie del pedúnculo) y el bulbo (pirámide), la vía afectada está a la derecha, y en la médula, a la izquierda, después de la decusación motora en la unión bulbomedular.

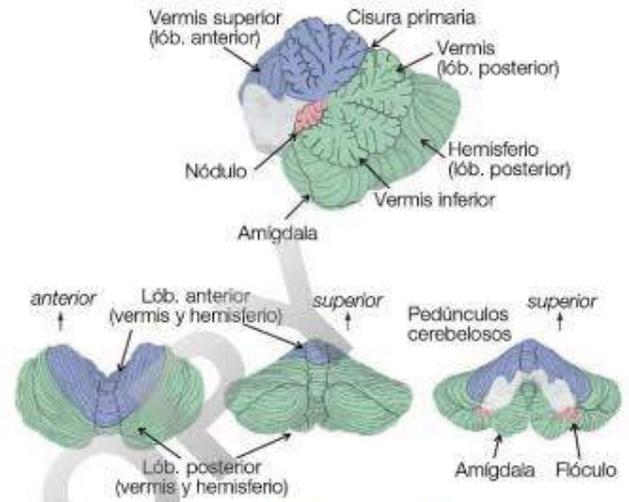


Figura e3.6 Anatomía macroscópica del cerebelo.

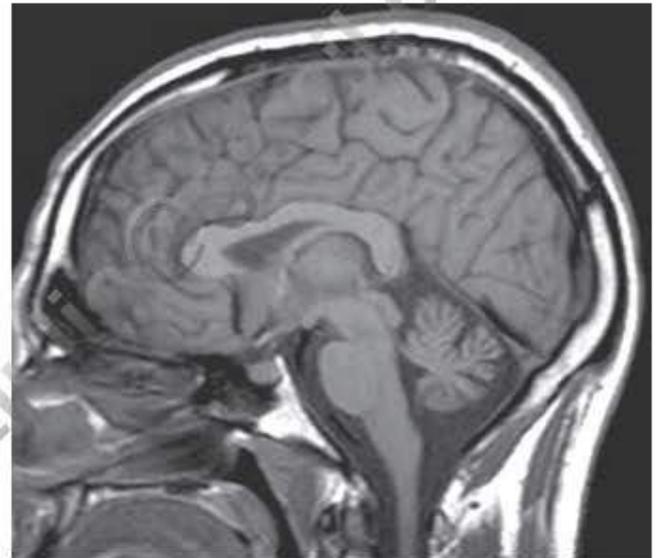


Figura e3.7 Atrofia cerebelosa en un síndrome opsoclon-mioclono paraneoplásico (neuroblastoma).

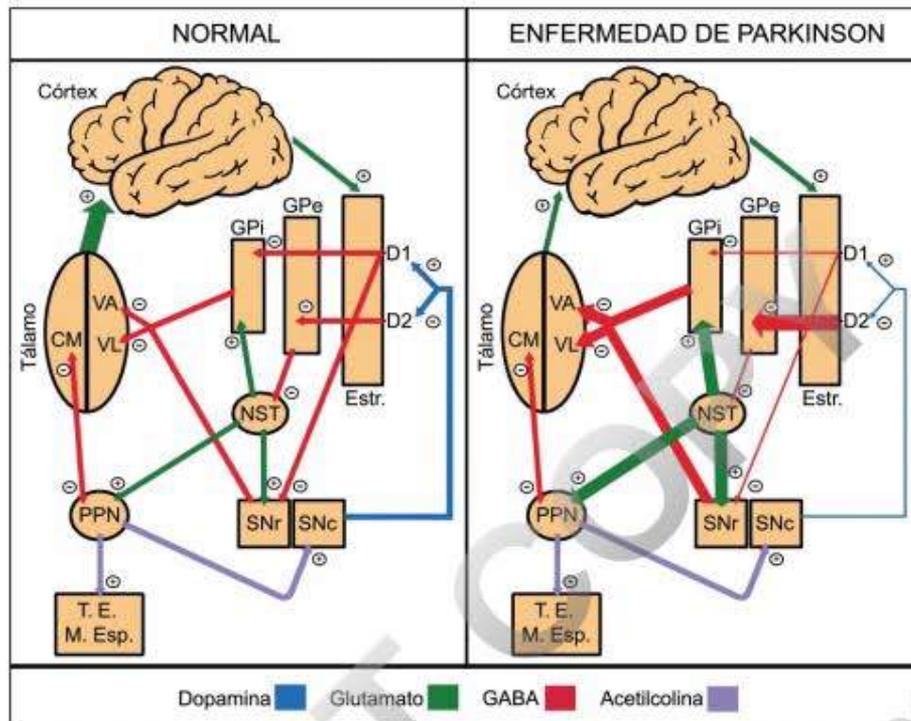


Figura e3.8 Esquema de las conexiones del circuito motor entre la corteza cerebral y los ganglios basales. La reducción de la estimulación dopaminérgica (vía azul) entre la sustancia negra compacta (SNc) y el putamen produce, tanto por la vía directa al globo pálido interno (GPi) como por la vía indirecta a través del núcleo subtalámico (NST), una inhibición talámica que reduce la activación talamocortical, base principal de la hipocinesia. La hiperactividad del NST y del GPi es el fundamento de su elección como dianas para la modulación quirúrgica. El papel del núcleo pedunculopontino (PPN) es controvertido, y los resultados del tratamiento quirúrgico cuando se elige como diana son inciertos.

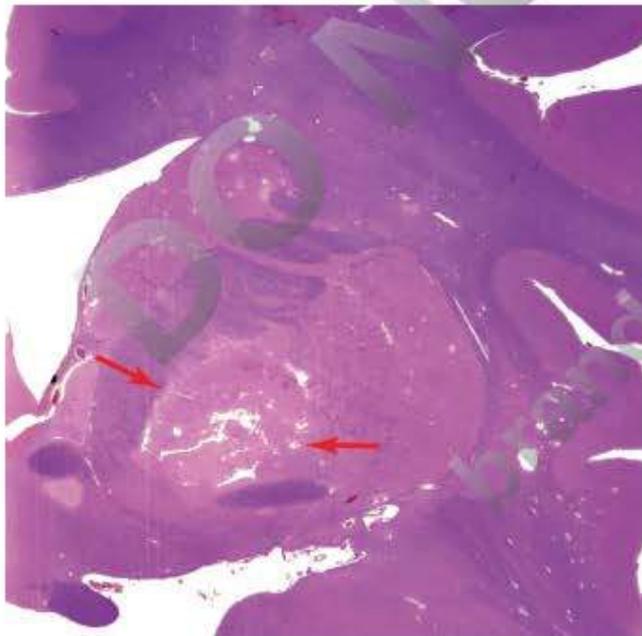


Figura e3.9 Hemiplejía aguda. Infarto del globo pálido.



Figura e3.10 Distonía de ambas manos en un caso de parálisis infantil por anoxia perinatal. En la parte superior, alteración de la postura de los dedos al mantener las manos al frente. En la parte inferior, el intento de movimiento voluntario de la mano izquierda acentúa la distonía de la derecha (overflow).

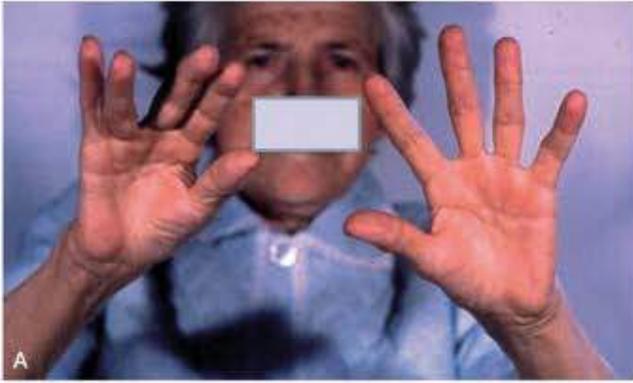


Figura e3.11 Distoria de la mano derecha (mano «hueca» o excavada) en una lesión focal talámica.

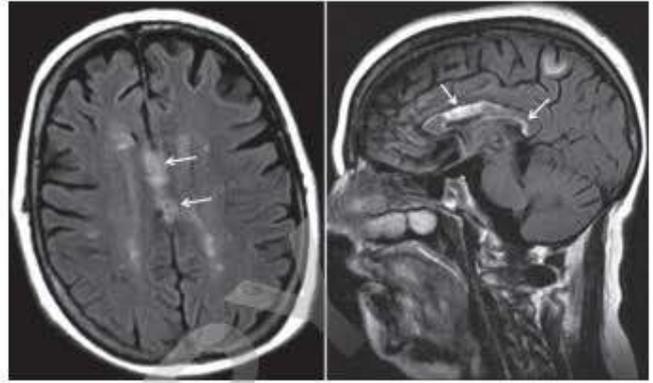


Figura e3.12 Lesión isquémica del cuerpo calloso, que se manifiesta por astasia-abasia.

Tabla e3.1 Diagnóstico diferencial entre las manifestaciones clínicas de las lesiones de la vía corticoespinal (motoneurona superior) y de la motoneurona inferior

	Motoneurona superior	Motoneurona inferior
Distribución del déficit motor	Global o de tipo «piramidal» (músculos antigravitatorios) Hemi-, tetra- o paraplejía (paresia si es incompleta) Rara vez localizado	Troncular, radicular (músculos individuales) o difusa (asta anterior, enfermedad de motoneuronas)
Tono muscular	Hipertonía espástica	Hipotonía
Reflejos musculares	Vivos (<i>clonus</i>)	Disminuidos
Reflejos plantares	Extensores (signo de Babinski)	Flexores
Atrofia muscular	Leve (desuso)	Intensa, precoz (neurógena)
Fasciculaciones	No	Sí
Movimientos automáticos o sincinéticos	Posibles	Ausentes
EMG	Escasa activación	Signos de denervación
ENG	Normal	Alteración de la velocidad de conducción nerviosa o de la amplitud de los potenciales del nervio y el músculo

Tabla e3.2 Resumen semiológico de los principales trastornos motores según su origen anatómico

Localización de la lesión	Principales signos y síntomas
Unidad motora	Parálisis muscular (todo tipo de movimientos) Abolición de reflejos Hipotonía Amiotrofia Pseudohipertrofia Fasciculaciones-fibrilaciones Miotonía-calambres
Vías corticoespinales	Parálisis «voluntaria» (posible disociación automática/voluntaria) Hiperreflexia Espasticidad Rigidez de decorticación Signo de Babinski Sincinesias
Vías troncoespinales	Rigidez de descerebración Reflejos tónico-cervicales
Ganglios basales	Síndrome rígido-acinético Movimientos involuntarios
Cerebelo	Alteración del equilibrio, ataxia de la marcha Dismetria, adiadococinesia, temblor «intencional» Disartria Nistagmo y movimientos oculares anormales
Áreas corticales «de integración»	Apraxias Desconexión visuomanual Alteración, movimientos programados Hemiatención motora Movimientos en espejo Movimientos anormales en el síndrome de la mano ajena Gestos anormales (?)

Tabla e3.3 Resumen de los principales síndromes que cursan con calambres, espasmos y actividad muscular continua

Síndrome	Afectados (por edad)	Herencia	Primer síntoma	Cuadro clínico neurológico	Otros datos	EMG-ENG	Origen de la rigidez	Etiopatogenia	Tratamiento
Síndrome de la persona rígida	Adultos	E	Rigidez axial	Hiperlordosis Espasmos dolorosos provocados por estímulos Epilepsia	Diabetes Vértigo Tiroiditis Anemia	EMG: AMC ENG: normal	SNC: aumento de excitabilidad de las interneuronas	Autoinmune (Ac. anti-GAD y antianfifisina)	BDZ Baclofeno Inmunoglobulinas
Encefalomiелitis progresiva con rigidez	Adultos	E	Dolor Parestesias Debilidad Rigidez	Opistótonos Mioclonias generalizadas reticulares Signos locales de tronco, cerebelo y pares craneales	LCR: pleocitosis RM: atrofia de tronco y cerebelo	EMG: AMC, signos de denervación ENG: normal	SNC: hipertonia α	Autoinmune Paraneoplásica (antianfifisina)	BDZ Baclofeno
Neuromiелtonia (síndrome de Isaacs) Hiperexcitabilidad del nervio periférico	Niños y adultos	AR E	Micquimias Calambres Fasciculaciones	Dolor muscular Hipersudoración Atrofia, debilidad muscular Deformidad de manos y pies	Polineuropatía variable	EMG: AMC ENG: patológico	SNP: axón (proximal o distal)	Autoinmune (Ac. anticanal K) Paraneoplásico (timoma, linfoma, cáncer de pulmón)	CBZ, PHT, GBP Plasmaféresis
Síndrome de Schwartz-Jampel	Niños	AR o AD	Micquimias y rigidez faciales	Miелtonia	Displasia espondiloepifisaria Estatura corta Facies peculiar	EMG: AMC, miелtonia ENG: Normal	Músculo (persiste curarización. Abolida por la procainamida)	¿Alteración de los canales de Na?	Ninguno

AD, autosómica dominante; AMC, actividad muscular continua; AR, autosómica recesiva; BDZ, benzodiazepina; CBZ, carbamazepina; E, esporádica; GAD, descarboxilasa del ácido glutámico; PHT, fenitoina.

Tabla e3.4 Tipos de espasticidad

Localización de la lesión	Síndrome clínico	Fisiopatología
Cortical o capsular	Hemiparesia espástica Predominio en músculos antigravitatorios No hay espasmos en flexión	Inactivación del centro inhibitor del tronco caudal
Medular parcial (muchos casos de esclerosis múltiple, paraplejía espástica familiar)	Paraparesia en extensión Predominio en los músculos antigravitatorios; hay espasmos en extensión y rara vez en flexión	Lesión de los tractos reticuloespinales (más que de los corticoespinales)
Medular grave o completa	Paraplejía en flexión, con graves espasmos en flexión	Liberación de los reflejos flexores espinales de todas las influencias inhibitoras reticulares y vestibuloespinales

Tabla e3.5 Diferencias entre las sincinesias y los movimientos «en espejo»

	Retraso	Esfuerzo	Espasticidad
Movimientos en espejo	No	No	No
Sincinesias	Sí (100-300 milisegundos)	Sí	Sí

Tabla e3.6 Resumen de los síndromes que cursan con hipermetabolismo, hipertermia y rigidez muscular

Síndromes hipermetabólicos	Desencadenantes	Síntomas y signos principales	Tratamiento*
A. Inducidos por fármacos o drogas			
Síndrome maligno de los neurolépticos	Antipsicóticos Supresión de dopaminérgicos	Rigidez muscular progresiva, mutismo, disautonomía	Bromocriptina, dantroleno, amantadina, relajantes musculares
Hipertermia maligna	Gases anestésicos, suxametonio Miopatía de base	Comienzo súbito, rigidez muscular, hipertermia extrema	Enfriamiento drástico (agua helada), dantroleno
Síndrome serotoninérgico	Inhibidores de la recaptación de serotonina (solos o asociados)	Comienzo progresivo, hiperreflexia, mioclonías, alteraciones de la conducta, confusión, coma	Antagonistas de la serotonina, propranolol, benzodiazepinas
Síndrome anticolinérgico	Antidepresivos tricíclicos, antiparkinsonianos, antihistamínicos, atropina	Alucinaciones, confusión, delirio, coma, piel seca-roja-caliente, midriasis	Fisostigmina, benzodiazepinas
Síndrome simpaticomimético	Cocaína, éxtasis, anfetamínicos	Hipertermia, hipertensión, taquicardia (tormenta disautonómica), convulsiones, hemorragia cerebral, infarto de miocardio, CID, FMO, STT	Simpaticolíticos, enfriamiento
B. No debidos a fármacos			
Catatonía letal	Episodios psicóticos o afectivos graves	Acinesia, rigidez cética, mutismo, rechazo de la comida	Benzodiazepinas TEC
Golpe de calor	Ejercicio o exposición a ambiente caluroso y húmedo (alcohol)	Hipertermia, deshidratación, FRA, FMO	Enfriamiento, rehidratación
Infección del SNC	Meningoencefalitis viral o bacteriana	Signos meníngeos, convulsiones, signos focales, HIC	Antibióticos, aciclovir
Tétanos	Herida, punción	Trismo, espasmos musculares, opistótonos, hipersensibilidad a estímulos	Inmunoglobulinas, antibióticos, benzodiazepinas

*El tratamiento incluye en todos los casos el ingreso en la unidad de cuidados intensivos y las medidas de soporte o de tratamiento general apropiadas.
CID, coagulación intravascular diseminada; FMO, fracaso multiorgánico; FRA, fracaso renal agudo; HIC, hipertensión intracraneal; STT, síndrome de Tako-Tsubo; TEC, terapia electroconvulsiva.

CUADRO e3.1 Principales causas de los síndromes cerebelosos de acuerdo con su presentación

Congénitos

Parálisis cerebral atáxica
 Agenesias cerebelosas
 Malformaciones
 Abiotrofias «precoces»

Síndromes agudos

Infartos
 Hemorragias
 Cerebelitis (posvaricela y otras infecciones)
 Migraña basilar
 Golpe de calor
 Hipertermia maligna
 Intoxicaciones (alcohol, fármacos)
 Anoxia

Síndromes periódicos o recidivantes

Intoxicaciones
 Ataxia periódica familiar (dominante)
 Errores congénitos del metabolismo (aminoacidurias)
 Esclerosis múltiple

Síndromes subagudos

Paraneoplásicos
 Encefalomiелitis aguda diseminada
 Tumores y abscesos
 Tóxicos, fármacos
 Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
 Hipotiroidismo
 Síndrome autoinmune (anti-GAD)
 Enfermedad de Whipple
 Enfermedad cellaca

Síndromes crónicos

Enfermedades degenerativas (esporádicas o familiares)
 Alcoholismo
 Ataxia-telangiectasia
 Adrenoleucodistrofia
 Carencia de vitamina E
 Carencia de biotina
 Enfermedad cellaca
 Premutación X frágil
 Síndrome CANVAS

Modificado de A. Harding.

CUADRO e3.2 Pruebas complementarias para el diagnóstico de un síndrome cerebeloso

En todos los pacientes

1. Análisis: bioquímica general, hematimetría, VSG, hormonas tiroideas, vitaminas B₁₂ y E, ácido fólico, cobre, ceruloplasmina, ferritina, ANA, ECA, anticuerpos antitiroideos, antigliadina, anti-GAD, onconeuronales, serología sífilis, VIH y *Borrelia*
2. RM cerebral y medular
3. Potenciales evocados y ENG
4. Estudio neurooftalmológico (cataratas, retina, nervio óptico)
5. Estudio genético: ataxias dominantes (ataxias espinocerebelosas producidas por tripletes) y, además, en menores de 50 años la ataxia de Friedreich y en mayores de 50 la premutación X frágil

En pacientes seleccionados (según edad, fenotipo clínico, RM y neurofisiología)

1. Análisis específicos: homocisteína, ácido metilmalónico en orina/24 horas, cobre en orina/24 horas, acantocitos, ácidos láctico y pirúvico, amonio, ácido fitánico, colestanol, electroforesis de lípidos, ácidos grasos de cadena larga, α -fetoproteína, inmunoglobulinas
2. Estudio del LCR (serologías, anticuerpos, bandas oligoclonales, proteína 14-3-3, etc.)
3. EEG-polisomnografía (priones)
4. Body-TC (enfermedad sistémica o neoplásica)
5. Ecocardiograma (ataxia de Friedreich o enfermedad mitocondrial)
6. Ecografía abdominal (enfermedades lisosomales)
7. Estudio disautonomía (atrofia multisistémica)
8. Estudio genético dirigido (según edad, patrón de herencia, clínica y resultados fundamentalmente de análisis y RM)

