

## **Alteraciones del sistema nervioso extrapiramidal**

*Alteraciones del tono muscular: espasticidad y rigidez*

*Velocidad de los movimientos alternantes*

*Movimientos involuntarios anormales:*

**Movimientos anormales provocados por un impulso incontrolable:**

*Tics*

*Acatisia*

*Síndrome de piernas inquietas*

**Movimientos anormales iniciados sin un conocimiento consciente:**

*Temblor*

*Distonía*

*Corea*

*Balismo*

*Mioclónía*

*Asterixis*

*Discinesias tardías*

**Alteraciones extrapiramidales de la marcha:**

*Marcha parkinsoniana*

*Marchas distónicas y coréicas*

## **Alteraciones del sistema nervioso extrapiramidal**

### ***Alteraciones del tono muscular: espasticidad y rigidez***

La espasticidad es el resultado de la pérdida de la influencia suprasegmentaria en la contracción tónica del músculo (daño de primera motoneurona). No es un trastorno extrapiramidal pero hacemos referencia a ella aquí pues ambos aumentos del tono muscular pueden confundirse en la exploración. Generalmente afecta a grupos musculares de acciones opuestas en un grado diferente, por lo que las extremidades tienden a adoptar una postura motivada por este desequilibrio y a mantenerla incluso tras el movimiento articular pasivo. El tono será mayor en los músculos flexores de la extremidad superior y en los extensores de la extremidad inferior (figura 1). Con un desplazamiento pasivo rápido, la resistencia de los músculos aumenta y luego se relaja (fenómeno de la navaja); la relajación muscular es el resultado de impulsos inhibidores procedentes de los receptores de Golgi tendinosos. De modo que en la espasticidad la resistencia varía tanto con la velocidad como con la dirección (es decir, flexores en comparación con extensores) del movimiento pasivo. La espasticidad severa puede dar lugar a contracturas permanentes muy sintomáticas.

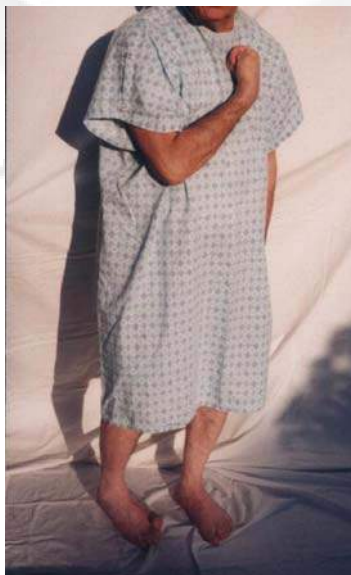


Imagen 1: Paciente con espasticidad de extremidades derechas. Se observa la postura típica, con flexión de la extremidad superior y extensión de la inferior.

La rigidez es una forma de aumento del tono muscular en el que la contracción mantenida de los flexores y los extensores da lugar a un aumento de la resistencia al movimiento pasivo que, por lo general, varía poco con la rapidez del movimiento en ambas direcciones (lo que ayuda a su diferenciación con la espasticidad). También colabora en la diferenciación de la espasticidad el hecho de que en la rigidez, los reflejos osteotendinosos son normales, y los cutáneo plantares flexores. La rigidez del parkinsonismo en ocasiones es en *rueda dentada*: al desplazar la extremidad de forma pasiva, se detectan interrupciones rítmicas de la resistencia.

### ***Velocidad de los movimientos alternantes:***

La *bradicinesia*, o reducción de la velocidad con que pueden realizarse los movimientos alternantes (movimientos laterales de la lengua o sacarla y retraerla con rapidez, abrir y cerrar los dos primeros dedos de la mano haciendo la pinza, abrir y cerrar el puño, movimientos de pronosupinación del antebrazo, golpeteo de los pies en el suelo) puede tener diversas causas, pero en general nos avisa de un trastorno neurológico. Además de la velocidad, deben evaluarse también la amplitud, el ritmo y la precisión con los que se realizan los movimientos. No son hallazgos exclusivos de los trastornos extrapiramidales, pues pueden verse en paciente con patología piramidal o cerebelosa. En esta última los pacientes presentarán *disdiadococinesia*: realizarán los movimientos con menor rapidez, ritmo irregular, escasas precisión y amplitud.

No obstante, la alteración descrita de los movimientos alternantes se encuentra con frecuencia en los pacientes con enfermedades extrapiramidales, y en muchas ocasiones como primer síntoma detectable. En el parkinsonismo debemos fijarnos especialmente en la amplitud de los movimientos, especialmente tras uno segundos de haberse iniciado los mismos.

### ***Movimientos involuntarios anormales:***

Los movimientos involuntarios anormales, también denominados *hipercinesias*, pueden suponer un reto diagnóstico complicado; además de diversas enfermedades orgánicas, hay cuadros psicógenos con manifestaciones motoras que pueden llevar a un diagnóstico equivocado. En general (pero no siempre) se deben a trastornos en los ganglios de la base.

Debemos diferenciar los movimientos anormales de los “normales”: podemos o no considerar patológicos, en función de si se encuentran o no dentro de unos límites, por ejemplo manierismos como frotarse la oreja mientras se lee, golpear con el pie cuando

se está nervioso o morderse las uñas. Serán patológicos los movimientos que cumplan los siguientes criterios:

1. Consenso general respecto a que los movimientos, o el grado en que se producen, están fuera de los límites de la conducta motora humana normal.
2. Interferencia de los movimientos con las tareas motoras realizadas con un objetivo o bien con las relaciones sociales
3. Incapacidad de inhibir por completo los movimientos en cuestión cuando ello es necesario y apropiado

Podemos subdividir los movimientos anormales en dos tipos: los que se producen como respuesta a una urgencia o sensación incontrolable (serían “voluntarios”) y los que se inician de manera completamente ajena al conocimiento consciente.

No forman parte de los considerados movimientos anormales las conductas motoras anormales en el seno de trastornos psiquiátricos mayores (esquizofrenia, trastorno obsesivo-compulsivo, etc).

### **Movimientos anormales provocados por un impulso incontrolable:**

#### *Tics*

Los tics son conductas motoras estereotipadas simples o complejas que se producen en respuesta a una urgencia irresistible. Es característico que exista un control voluntario parcial de los mismos: el paciente puede ser capaz de inhibirlos voluntariamente durante un periodo de tiempo breve. Sin embargo, la supresión voluntaria incrementa la urgencia que impulsa al movimiento, y a menudo conduce a una explosión del mismo. Los tics pueden ser “simples”, como el parpadeo, la elevación de los hombros, las muecas, los gruñidos y la inspiración nasal breve. También puede haber tics muy complejos, como los de vocalizaciones (ecolalia, coprolalia), saltos, patadas, postura en cuclillas o toque compulsivo. Si el paciente presenta tan solo un tic simple, puede ser muy difícil asegurarse de si se trata verdaderamente de un tic o de una manifestación de otro trastorno del movimiento. A veces los movimientos involuntarios simples pueden identificarse como un tic en función de lo que les acompaña, es decir, pueden asociarse a tics complejos, que son fácilmente distinguibles del corea o la distonía. Cuando el trastorno es severo, al paciente le resultará muy difícil o imposible suprimir el tic de forma voluntaria. Por definición, un trastorno con tics crónicos que se inicia en la juventud y que incluye vocalizaciones puede clasificarse como un síndrome de Gilles de la Tourette. Los tics transitorios y no incapacitantes no son infrecuentes durante la adolescencia y, por tanto, no son necesariamente un motivo de alarma (o de

tratamiento). Se considera que los trastornos de tics crónicos tienen una base orgánica; a favor de ello encontramos que:

- Pueden manifestarse tics durante el sueño
- Existe agregación familiar, el trastorno puede ser de herencia autosómica dominante con penetrancia variable
- No se detectan potenciales eléctricos corticales previos al movimiento, como los que se registran justo antes de un movimiento voluntario. Sin embargo, si se pide al paciente que imite voluntariamente el tic, sí se observará un potencial previo al movimiento.

### **I: Primarios:**

- Tics transitorios de la infancia
- Trastorno caracterizado por tics motores crónicos
- Síndrome de Guilles de la Tourette
- Síndrome de tics del adulto

### **II: Secundarios:**

- Enfermedades hereditarias: síndrome de Down, enfermedad de Huntington
- Enfermedades neurodegenerativas y trastornos del desarrollo: neuroacantocitosis, autismo, síndrome de Rett, anoxia perinatal
- Enfermedades postinfecciosas: corea de Sydenham, parkinsonismo postencefalítico, encefalitis de Creutzfeldt Jakob, síndrome post rubeola
- Enfermedades psiquiátricas: esquizofrenia, intoxicación por monóxido de carbono
- Farmacológico: estimulantes (anfetaminas, cocaína), levodopa, neurolépticos, antiepilépticos

Tabla I: clasificación etiológica de los tics

### Acatisia

Se entiende por acatisia la sensación subjetiva, definida como de agitación interna, que puede asociarse a movimientos externos. Dicha sensación tiende a provocar movimientos que ayudan a aliviar la tensión interna. Estos movimientos, que se producen en respuesta a la acatisia, se observan la mayoría de las veces en síndromes “tardíos”, de los que hablaremos más adelante. Los pacientes con enfermedad de Parkinson también presentan acatisia con frecuencia, pero en estos casos no se realizan movimientos en respuesta a ella.

### Síndrome de piernas inquietas

Los pacientes que presentan este trastorno refieren una incapacidad para sentirse cómodos en una actividad sedentaria. Tiene unos síntomas muy variables (hormigueos, calambres, dolor) especialmente en las piernas, que les obliga a moverse para aliviarlos. La sintomatología se manifiesta o acrecienta por la noche, en la cama; por lo general se levantan y camina varias veces antes de conciliar el sueño. Otros pacientes realizan diversos movimientos estereotipados con el mismo fin.

En general el diagnóstico del síndrome de piernas inquietas es sencillo, dadas sus características, y rara vez se confunde con otros trastornos del movimiento.

Estos pacientes presentan además, con frecuencia, *movimientos periódicos del sueño*, que se desencadenan de forma inconsciente. Suelen manifestarse como una flexión dorsal del pie, asociada a una flexión de la rodilla y la cadera, que reaparece a intervalos de tiempo definidos (cada 20 a 40 segundos). También son un motivo de insomnio, porque en algunos casos pueden despertar al paciente.

### **Movimientos anormales iniciados sin un conocimiento consciente:**

#### Temblor

El temblor es el movimiento anormal más frecuente. Se define como un movimiento rítmico (periódico) de una parte del cuerpo debido a la contracción simultánea o alternante de los músculos agonistas y antagonistas. El intervalo de tiempo fijo que se repite entre los movimientos diferencia al temblor de otros movimientos repetitivos, como la *distonía fásica* (repetitiva). El temblor de una extremidad se subdivide habitualmente en cuatro tipos: de reposo, postural, de acción y terminal (o intencional o de final de acción).

El *temblor de reposo* se produce cuando la extremidad está en una posición de reposo. Puede observarse en las manos cuando están colocadas en el regazo o al caminar con los brazos a los lados.

El *temblor postural* puede observarse cuando la extremidad se sostiene en contra de la fuerza de la gravedad. El de la extremidad superior debe evaluarse con los brazos extendidos por delante del cuerpo (para explorar fundamentalmente el temblor distal de la extremidad) y también con los codos en flexión y las manos sostenidas delante de la cara (para el temblor proximal). Para explorar el temblor en la extremidad inferior, pediremos al paciente que, en decúbito supino, eleve la extremidad y la mantenga contra gravedad unos segundos.

El *temblor de acción* se produce con el movimiento. En las extremidades superiores puede explorarse con la maniobra dedo-nariz, en las inferiores con la maniobra talón-rodilla.

El *temblor terminal, intencional o de final de acción* es el componente del temblor que se observa cuando la extremidad se mueve cerca del objetivo al que pretende llegar.

### **I: Clasificación clínico-fenomenológica:**

- |                      |   |             |
|----------------------|---|-------------|
| 1. Temblor de reposo | } | Postural    |
| 2. Temblor de acción |   | De acción   |
|                      |   | Intencional |

### **II: Clasificación etiológica:**

1. Temblor fisiológico (incluido el fisiológico aumentado)
2. Temblor patológico:
  - Temblor esencial
  - Temblor parkinsoniano

- Temblor cerebeloso
- Temblor rúbico o mesencefálico
- Temblor distónico
- Temblor primario de la escritura
- Temblor postraumático
- Temblor asociado a polineuropatía
- Temblor psicógeno
- Temblor secundario a fármacos
- Temblor palatino
- Temblor ortostático
- Temblor cortical

Tabla II: Clasificación del temblor

En la tabla II se desglosan los distintos tipos de temblor. Mencionaremos a continuación las enfermedades más frecuentes que cursan con temblor como una de sus manifestaciones principales.

El *temblor fisiológico aumentado* es postural y de acción, afecta especialmente a las extremidades superiores (más distal que proximal); la frecuencia de las oscilaciones es de 7-12 Hz, y se desencadena en situaciones de ansiedad, agotamiento físico o psíquico, hipertiroidismo, ingesta excesiva de excitantes (café, té), consumo de fármacos (anfetamina, antidepresivos tricíclicos, etc).

El *temblor esencial* tiene transmisión hereditaria (en más de la mitad de los casos autosómica dominante). Se trata de una enfermedad monosintomática progresiva caracterizada por temblor postural y de final de acción (este último puede ser severo en los casos avanzados, imagen 2) de localización variable (de extremidades, cefálico, de la voz, etc). La frecuencia de las oscilaciones es de 6-8 Hz, estas son muy rítmicas.



Puede complicarse mucho el diagnóstico diferencial con el temblor fisiológico aumentado.

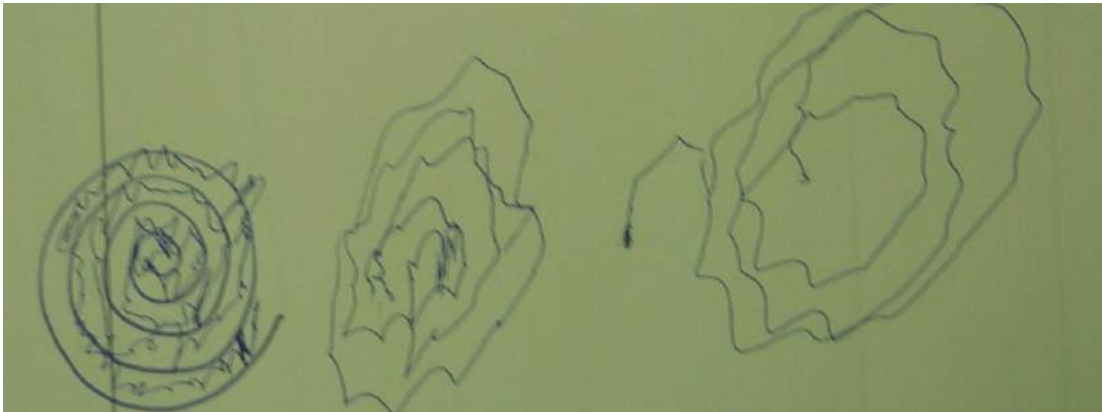


Imagen 2: Pruebas gráficas realizadas por un paciente con temblor esencial severo. A la izquierda el explorador dibuja una espiral; el paciente deberá trazar una línea dentro de la misma intentando no tocar los bordes, reproducir la espiral (figura del centro) y repetirla sin apoyar en el papel ni en la mesa más que la punta del bolígrafo (figura de la derecha)

El *temblor ortostático* es poco frecuente pero muy peculiar: de acción, proximal en extremidades inferiores, rápido (12-18 Hz) y solamente durante el ortostatismo; si el paciente permanece en bipedestación empeorará, aumentando la amplitud del temblor, lo que le obligará a sentarse o a iniciar la marcha. Es más frecuente en mujeres que en varones, con debut generalmente a los 40-50 años, y componente familiar en algunos casos.

El *temblor parkinsoniano* es de reposo, con oscilaciones a 4-6 Hz, amplitud variable, y por lo general se atenúa o desaparece cuando el paciente mantiene una postura o realiza un movimiento voluntario. La localización es muy variable, pero en general no afecta ni a la cabeza no a la voz.

El *temblor cerebeloso* es exclusiva o predominantemente de acción. Puede asociarse temblor postural, pero no de reposo. La frecuencia de oscilaciones es lenta (<5 Hz). Se debe a daño cerebeloso, por lo que en general en estos pacientes podemos detectar otros datos exploratorios asociados.

El *temblor de Holmes (o rubro)* es una combinación de temblor de reposo y de acción, menos rítmico que el esencial, si bien con temblor postural ocasionalmente asociado. La frecuencia es baja (<4.5 Hz, inferior a los otros temblores descritos), y las

características tanto en reposo como durante la acción son similares. Es un síntoma debido a una lesión que se produjo entre cuatro semanas y dos años antes del inicio de los síntomas. El insulto cerebral debe afectar al sistema dopaminérgico nigroestriatal (justificaría el temblor de reposo) y al cerebelotalámico (justificaría el temblor de acción). Es más severo en los músculos proximales de las extremidades superiores. Como ocurre en los pacientes con temblor ortostático, si estos pacientes mantienen la postura la amplitud del temblor irá aumentando. Como ejemplo podríamos citar el caso de un paciente al que se somete a una resección hemisférica como tratamiento de un tumor (desarrollando temblor de acción ipsilateral) y que diez años después desarrolla una enfermedad de Parkinson de inicio contralateral al lado operado (se añadiría al temblor de acción el de reposo).

Por último citaremos el *temblor psicógeno* y el *temblor simulado*, en ocasiones difíciles de diferenciar de los previamente expuestos. Pueden ser de reposo, de acción, de final de acción o mixtos; por lo general son violentos, invalidantes, de amplitud y frecuencia irregulares, y cambiantes en el mismo paciente si se le explora más de un día.

### Distonía

La distonía se caracteriza por una postura anormal de una o varias partes del cuerpo y comporta una contracción simultánea de músculos agonistas y antagonistas. Aunque a menudo existe una torsión, el movimiento distónico puede comportar también una flexión-extensión o una desviación externa. La desviación *tónica* mantenida de una parte del cuerpo suele ser fácil de identificar como distónica. Sin embargo, los movimientos pueden ser también *fásicos*, lo cual complica su diagnóstico. Ayudarán a orientarnos algunas características de las distonías *fásicas*: tendencia a mantenerse en un máximo, características estereotipadas y asociación con movimientos distónicos tónicos más característicos.

La distonía *fásica* puede distinguirse del temblor verdadero porque el intervalo entre los movimientos es más variable. No obstante debe tenerse en cuenta que en un mismo paciente pueden coexistir distonía y temblor.

La distonía puede ser:

*Focal*: afecta a un segmento aislado del cuerpo, por ejemplo el torticollis espasmódico

*Segmentaria*: afecta a regiones contiguas, por ejemplo cuando se añade al torticollis espasmódico una apertura mandibular distónica

*Generalizada*: se comprometen regiones no contiguas

En la tabla III se muestra la clasificación de las distonías.

### **I: Idiopática o primaria:**

1. Hereditaria (autosómica dominante ligada al cromosoma 9 –gen DYT 1-, distonía con respuesta a levodopa, mioclónica, etc)
2. Esporádica (generalizada, segmentaria, multifocal o focal del adulto –blefaroespasmó, torticolis espasmódica, disfonía espasmódica, etc-)

### **II: Sintomática o secundaria:**

1. Trastornos del metabolismo (homocistinuria, gangliosidosis, leucodistrofia metacromática, enfermedad de Wilson, enfermedad de Lesch-Nyhan, etc)
2. Enfermedades neurodegenerativas hereditarias (enfermedad de Huntington, enfermedad de Hallevorden-Spatz, etc)
3. Enfermedades neurodegenerativas no hereditarias (neuroacantocitosis, síndrome de Rett, enfermedad de Parkinson, parálisis supranuclear progresiva, atrofia multisistémica, etc)
4. Causas medioambientales (insulto perinatal o kernicterus, postraumática, postinfarto cerebral, tumores, infecciones, farmacológica, etc)
5. Psicógena
6. Pseudodistonia (subluxación atloaxoidea, malformación de Arnold-Chiari, síndrome del hombre rígido)

Tabla III: clasificación de las distonías

En general, las distonías focales y segmentarias se inician en pacientes de mayor edad que las generalizadas. También es más probable que las que se inician en edades tempranas sean de carácter familiar.

Con frecuencia se asocian a la distonía otros movimientos anormales, como temblor (denominado *temblor distónico*), o mioclonías (sacudidas o movimientos espasmódicos, en la *distonía mioclónica*). También es frecuente su asociación con el corea, en lo que denominamos *coreoatetosis* (la *atetosis* consiste en una postura distónica retorcida y lenta de las extremidades distales, en especial en los dedos de la mano y en la muñeca).

Determinados movimientos involuntarios a los que se dan diversos nombres constituyen formas de distonía. Las más frecuentes:

*Blefaroespasm*: cierre ocular involuntario

*Crisis oculogiras* inducidas por medicamentos depletores dopaminérgicos

Las denominadas “distonías profesionales”: *distonía del escribiente, del músico*



Imagen 3: Paciente con distonía generalizada. Puede apreciarse la postura distónica marcada tanto cefálica como en tronco y extremidades. También muestra atetosis en los dedos de las manos.

### Corea

El corea, un movimiento rápido e involuntario de una o varias partes del cuerpo que no es estereotipado, se manifiesta como un fenómeno aleatorio. Pueden observarse movimientos que cambian que cambian constantemente en distintas partes del cuerpo a intervalos regulares. Estos movimientos coreiformes pueden ser sutiles, como el arqueado innecesario de una ceja o la contracción de un ángulo de la boca. El paciente puede parecer muy inquieto pero negar sensación alguna en este sentido. A veces, los movimientos pueden parecer modificados por el pacientes para darles aspecto de actividad voluntaria, como si el paciente “disimulara” para evitar situaciones embarazosas. La aleatoriedad y la falta de estereotipia diferencian al corea de la mayoría de los demás trastornos del movimiento. Es característico que los pacientes con corea no puedan mantener la parte del cuerpo afectada en una determinada posición durante mucho tiempo (escasa persistencia motora); esto puede evidenciarse por la incapacidad de mantener una prensión firme en los dedos del examinador (“prensión de ordeñadora”) o de mantener la protusión de la lengua durante más de unos segundos (“dardo lingual”).

El tratamiento prolongado con levodopa en los pacientes con enfermedad de Parkinson puede dar lugar a corea. También, aunque menos frecuentemente, puede tratarse de un corea hereditario (*enfermedad de Huntington*), o adquirirse por mecanismos autoinmunitarios (*corea de Sydenham*, ligado a la fiebre reumática).

Exponemos en la tabla IV las principales causas de corea

#### **I: Enfermedades hereditarias neurodegenerativas:**

- Enfermedad de Huntington
- Corea benigna familiar
- Neuroacantocitosis
- Ataxia-telangiectasia
- Atrofia dentato-rubro-talámica
- Trastornos del metabolismo: enfermedad de Lesch-Nyhan, fenilcetonuria

#### **II: Enfermedades autoinmunes o parainfecciosas:**

- Corea de Sydenham
- Otras infecciones: varicela, difteria
- Lupus eritematoso sistémico
- Síndrome del anticuerpo antifosfolípido primario
- Otras vasculitis: Behçet, Schönlein-Henoch
- Corea gravidorum y asociada a anticonceptivos

### **III: Enfermedades infecciosas:**

- Meningoencefalitis virales
- Endocarditis bacteriana
- Enfermedad de Lyme
- Asociada al VIH
- Toxoplasmosis

### **IV: Alteraciones metabólicas:**

- Hipertiroidismo
- Hipo e hiperparatiroidismo
- Hipo e hiperglicemia
- Trastornos hidroelectrolíticos: hipo e hipernatremia, hipomagnesemia, hipocalcemia

### **V: Asociadas a fármacos:**

- Antagonistas dopaminérgicos
- Agonistas dopaminérgicos (en la enfermedad de Parkinson)
- Antidepresivos tricíclicos
- Antiepilépticos

- Anticolinérgicos
- Bloqueantes de los canales de calcio

#### **VI: Idiopáticas:**

- Corea senil
- Coreoatetosis paroxística

Tabla IV: principales causas de corea

#### Balismo

Puede considerarse un subtipo de corea, en el que los movimientos incontrolados del paciente son más violentos y oscilantes, de mayor amplitud (dado que la afectación de los músculos proximales es mayor que en el corea simple). De forma característica, el balismo se asocia a la lesión del núcleo subtalámico de Luys. Habitualmente se trata de un trastorno unilateral (hemibalismo).

#### Mioclonía

La mioclonía es un movimiento relampagueante involuntario de una zona del cuerpo. Se trata de movimientos simples en forma de sacudida. Pueden ser sutiles, como por ejemplo un movimiento súbito de los dedos de la mano o del pie, o violentas, como las que provocan la inclinación hacia un lado del tronco del paciente.

Las mioclonías pueden ser espontáneas, o inducidas por un estímulo visual, auditivo o táctil (mioclonías sensibles a estímulos). Se denomina mioclonía de acción si se desencadena con el uso de la extremidad afectada.

Pueden ser aisladas o arracimarse en contracciones repetidas. A diferencia de las fasciculaciones, en las que no hay verdaderos movimientos anormales porque se compromete una parte limitada del músculo, en las mioclonías se produce desplazamiento articular y movimiento de la parte del cuerpo afectada; las fasciculaciones se originan en el sistema nervioso periférico, las mioclonías en el central.

Podemos diferenciar la distonía fásica de la mioclonía fundamentalmente por el hecho de que en la primera el máximo del movimiento se mantiene y no en la última. No

obstante, en ocasiones se requiere un estudio neurofisiológico específico para diferenciar la distonía fásica de la distonía mioclónica.

La mioclonía puede originarse tanto en la corteza cerebral como en los ganglios basales, en el tronco y en la médula espinal. Puede ser la manifestación comicial (epilepsia mioclónica), o desencadenarse por una encefalopatía tóxico-metabólica o postanóxica. Si el origen es medular, pueden presentarse con cierta periodicidad.

A continuación detallamos la clasificación etiológica de las mioclonías:

### **I: Mioclonías fisiológicas:**

- Mioclonías del sueño
- Hipo

### **II: Mioclonías esenciales**

### **III: Mioclonías epilépticas:**

- Epilepsias mioclónicas de la infancia (epilepsia mioclónica de Janz, espasmos infantiles, epilepsia mioclónica criptogénica)
- Manifestaciones epilépticas per se

### **IV: Mioclonías sintomáticas o secundarias:**

- Ataxia mioclónica progresiva (degeneración espinocerebelosa, encefalopatías mitocondriales, enfermedad celíaca, enfermedad de Unverricht-Lumborg, atrofia dentato-rubro-pálido-luisiana)
- Epilepsia mioclónica progresiva (enfermedad de Lafora, enfermedades por depósito, epilepsia mioclónica con fibras rojo rasgadas -MERRF-)
- Enfermedades neurodegenerativas (de Huntington, de Wilson, de Hallevorden Spatz)
- Encefalopatías metabólicas (fracaso hepático, fracaso renal, trastornos hidroelectrolítico, tiroidis de Hashimoto, síndromes paraneoplásicos)
- Encefalopatías tóxicas (metales pesados, fármacos –agonistas dopaminérgicos, antidepresivos, amiodarona, flecainida, ciclosporina-)
- Encefalitis infecciosas (herpética, por arbovirus, panencefalitis esclerosante)



subaguda, postinfecciosas)

- Encefalitis físicas (shock eléctrico, postraumáticas, descompresión, golpe de calor)
- Secundarias a lesiones focales (vasculares, tumorales, desmielinizantes, infecciosas)

Tabla V: Clasificación etiológica de las mioclonias

#### Asterixis

Se trata de un trastorno del movimiento similar a la mioclonía, descrito inicialmente en el contexto de la encefalopatía hepática. El paciente no podrá mantener los brazos horizontales y las manos en flexión dorsal, pues tendrá un aleteo lento e irregular de las muñecas (también llamado *flapping*). Se debe a pausas intermitentes en las que la musculatura se relaja (mioclonías negativas). Se presentan en pacientes con encefalopatía tóxico-metabólica pero también por daño hemisférico.

#### Discinesias tardías

El empleo crónico de fármacos que bloquean los receptores de dopamina puede inducir diversos movimientos involuntarios que en ocasiones permanecerán de forma indefinida, incluso tras la supresión del fármaco causante (*síndrome tardío*). Entre estos fármacos se encuentran fundamentalmente los neurolepticos, antieméticos y antivertiginosos.

En este apartado se engloban la *discinesia oromandibular*, movimientos de vaivén de la boca y la lengua con patrón estereotipado y repetitivo, y también movimientos anormales en otras localizaciones, como movimientos estereotipados del tronco, movimientos involuntarios de la musculatura respiratoria.

En otras ocasiones encontramos dentro del síndrome tardío distonías, acatisia, y rara vez tics. En general, los movimientos son más estereotipados en las discinesias tardías que en la corea, si bien, aunque es infrecuente, también puede desarrollarse corea por el uso de fármacos depletos de dopamina.

## Alteraciones extrapiramidales de la marcha:

### Marcha parkinsoniana

Las alteraciones de la marcha en el Parkinsonismo son casi constantes. En fases iniciales puede verse cierta tendencia a inclinarse hacia delante y ausencia de braceo en la extremidad afectada. En fases moderadas de la enfermedad, la cabeza y los hombros se inclinan hacia adelante, los antebrazos se mantienen parcialmente flexionados, las muñecas están ligeramente extendidas y los dedos de las manos están flexionados en las articulaciones metacarpofalángicas y extendidos en las interfalángicas. Puede observarse el característico temblor de “cuenta de monedas” mientras el paciente camina. Al empezar a andar, los movimientos de las extremidades inferiores pueden ser bastante lentos, hasta el punto de que los pies del paciente parecen pegarse al suelo. El paciente tiende a inclinarse hacia delante mientras camina (propulsión), y los pasos se van acelerando, lo que provoca un arrastre de los pies; el paciente llega casi a correr; así se describe la *marcha festinante*. También pueden verse lateropulsión y retropulsión, cuando el centro de gravedad se desvía respectivamente hacia un lado o hacia atrás. La retropulsión puede ser invalidante porque dificulta al paciente para levantarse de una silla y puede provocar caídas hacia atrás. Durante la marcha, el paciente descompone el giro: se desplaza manteniendo relativamente en bloque la parte superior del cuerpo y girando con muchos pasos pequeños.



Imagen 4: Postura en bipedestación típica en la enfermedad de Parkinson

### Marchas distónicas y coréicas

La distonía puede afectar gravemente a la marcha, a menudo de formas extrañas y poco comunes, que hacen incluso sospechar un trastorno conversivo. Las alteraciones de la marcha pueden ser, inicialmente y durante un cierto tiempo, la única manifestación de la distonía. En la distonía muscular deformante y en la distonía sintomática puede haber una contracción involuntaria con versión y flexión interna mantenidas de un pie, flexión de cadera o posturas anormales de la extremidad superior o la columna. Inicialmente, la exploración realizada con el paciente sentado o en decúbito supino puede no mostrar alteraciones, pues los movimientos anormales pueden aparecer cuando el paciente inicia el movimiento.

En los pacientes con corea, los movimientos breves y rápidos provocan sacudidas irregulares de la marcha, acompañadas de movimientos breves involuntarios de las extremidades superiores, la cabeza, el cuello y la cara. Cuando los movimientos coreiformes son graves, la deambulación puede llegar a ser peligrosa; si la alteración es leve, puede tener unas características como de baile o cadencia.