

# A spectos neuropsicológicos de los trastornos del movimiento

Mauricio Barrera Valencia<sup>1</sup>

## *Resumen*

En este artículo se hace una presentación de los aspectos neuroanatómicos del movimiento y las dificultades en la clasificación de los trastornos del movimiento. A continuación se señalan los aspectos clínicos a tener en cuenta en la evaluación de los trastornos del movimiento, así como sus elementos fisiopatogénicos. Finalmente, se describen los trastornos relacionados con la enfermedad de Parkinson y los distintos tipos de disquinesias, poniendo un énfasis especial en los aspectos neuropsicológicos que se observan en estos trastornos.

**Palabras Clave:** Neuropsicología, funciones cognitivas, trastornos del movimiento.

## *Abstract*

This article presents the neuroanatomical aspects of movement disorders, and the difficulties to classify them. Next, the clinical aspects to consider on the evaluation of movement disorders and their physiopathogenic aspects are pointed up. Finally Parkinson Disease disorders and the different types of dyskinesia are described, giving a special emphasis to the neuropsychological aspects that are observed in those disorders.

**Key Words:** Neuropsychology, cognitive functions, movement disorders.

Zarrans (2001), señala en relación con los trastornos del movimiento (TM) un problema de nomenclatura, ya que en la literatura especializada es frecuente encontrar otras denominaciones como enfermedades extrapiramidales, enfermedades de los ganglios basales o movimientos anormales. Sin embargo, en opinión de Zarrans ninguna de estas denominaciones es satisfactoria, debido a la gran variedad de trastornos y a la multiplicidad de factores que afectan el movimiento normal. Vale la pena anotar que en cuanto al síndrome cerebeloso y las epilepsias, al parecer existe un consenso general para no incluirlos dentro de esta categoría (Fernández y Campos-Castello, 2000).

Por su parte, García-Ruiz (2000) llama la atención sobre la poca descripción que han tenido a lo largo de la historia estas alteraciones, sobre todo si se tiene en cuenta lo llamativo de sus manifestaciones clínicas. Así por ejemplo, solo hasta 1817 se hizo la primera descripción “oficial” de la enfermedad de Parkinson y solo hasta mediados del siglo XIX se publicaron las primeras descripciones de tics, hechas por Gilles de Tourette, la distonía por Oppenheim y la corea por Huntington.

En cuanto a la evaluación de los TM, Lorenzana, Fernández y Rueda (2001) sugieren evaluar la velocidad, el ritmo, la amplitud del movimiento, su oscilación y trayectoria, sus correlatos cognoscitivos y la historia natural de la enfermedad, con el fin de realizar un adecuado diagnóstico.

Con el fin de ordenar el resto de la revisión, se inicia presentando algunos datos en relación con la fisiopatogenia de los TM; posteriormente se hará referencia a los principales trastornos del movimiento, destacando de manera especial sus características neuropsicológicas.

## 1. Fisiopatogenia de los TM

En general se puede afirmar que la actividad motora es controlada por la interacción de tres sistemas: la corteza cerebral (específicamente el área motora primaria, el área promotora y el área motora suplementaria), el cerebelo y los núcleos de la base. Recogiendo las descripciones hechas por Lorenzana y col (2001), Barquero-Jiménez, y Gómez-Tortosa, (2001) y Clark, Boutros y Méndez (2007), se puede decir que los impulsos de la corteza motora son recogidos por el estriado, el caudado y el putamen y estos a su vez proyectan información (por vía del hipotálamo) a la corteza frontal. Por su parte, el estriado se proyecta al pálido y a la porción reticular de la sustancia negra para generar los patrones de movimiento complejo. Es a partir de allí en donde se constituye la unidad de salida de los impulsos nerviosos desde los núcleos basales para proyectarlos al tálamo, el cual a su vez envía

información hacia la corteza premotora medial y área motora suplementaria. Así la corteza frontal juega un papel importante en varias de las funciones relacionadas con el movimiento voluntario (para una revisión más completa del lóbulo frontal, consultar a Barrera y Calderón, en prensa).

En general se puede decir que los TM, son ocasionados por la falla en la inervación del estriado, la cual produce una hiperactividad del núcleo subtalámico ocasionando síntomas de parkinsonismo. Otra posibilidad se da al producirse una disfunción del estriado que se proyecta al pálido externo ocasionando una inhibición del núcleo subtalámico, lo que produciría disquinesias y principalmente la corea.

“... solo hasta 1817 se hizo la primera descripción ‘oficial’ de la enfermedad de Parkinson y solo hasta mediados del siglo XIX se publicaron las primeras descripciones de tics, hechas por Gilles de Tourette, la distonía por Oppenheim y la corea por Huntington”

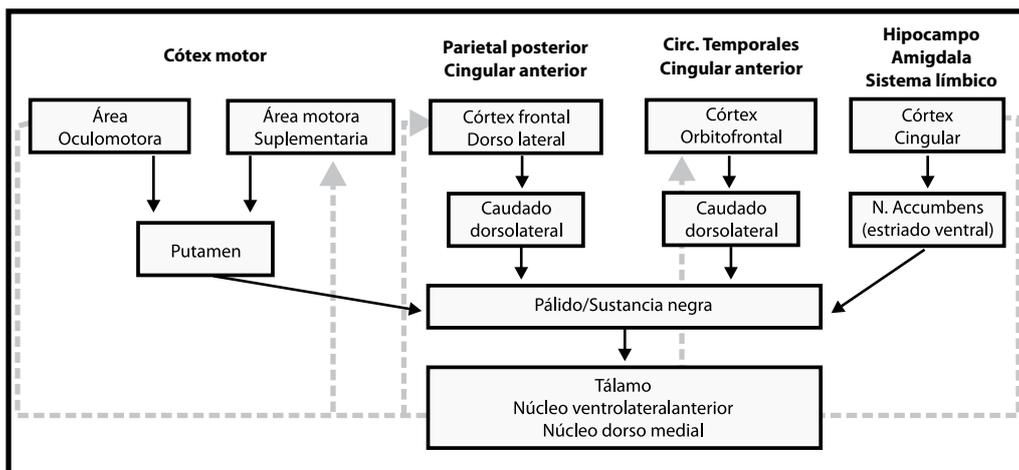


Figura 1: Conectividad de los núcleos basales (tomado de Barquero-Jiménez, y Gómez-Tortosa, 2001)

## 2. Enfermedad de Parkinson

Sus características principales son la aquinesia (dificultad para iniciar el movimiento), rigidez (del tipo de rueda dentada), temblor de reposo e inestabilidad postural, asociada a una degeneración del sistema nigroestriado (con pérdida neuronal y de pigmentación de la sustancia negra) y la presencia de cuerpos de Lewy en el citoplasma de las neuronas sobrevivientes (Zarrans, 2001; Lorenzana, 2001; Otrrosky-Solis, 2000). Otros síntomas que se observan con frecuencia son la dificultad para iniciar los movimientos, alteración de los movimientos finos, poca

coordinación y ausencia de mímica facial (Ardila y Roselli, 2007).

Desde el punto de vista epidemiológico, se observa que puede aparecer en cualquier segmento de la edad adulta. Sin embargo, es excepcional que aparezca por debajo de los 30 años y es poco frecuente entre los 30 y los 40 años. La mayoría de los síndromes parkinsonianos juveniles no son debidos a la enfermedad de Parkinson, sino a otros tipos de degeneración de los ganglios basales, sin presencia de cuerpos de Lewy. Afecta por igual ambos sexos, aunque se observa un ligero predominio del sexo masculino.

## 2.1 Aspectos neuropsicológicos en la enfermedad de Parkinson

En relación con las alteraciones cognoscitivas en la enfermedad de Parkinson, Otrrosky-Solis (2000) señala que en algunos pacientes pueden presentarse cambios drásticos a nivel intelectual, mientras que en otros pacientes puede presentarse sintomatología de tipo frontal, fallos en la memoria, fallos en el procesamiento visoespacial, y a nivel del lenguaje y manifestaciones de tipo depresivo.

Así, autores como Mortimer, Pirozzolo, Hansch y Webster (1982), citados por Otrrosky-Solis (2000), señalan que las habilidades visoespaciales son las más afectadas en la enfermedad de Parkinson, incluso cuando las tareas con las cuales se evalúa esta función requieren de poca actividad motora. Los déficits más claramente observados involucran tareas de orientación espacial y corporal pero no de rotación mental.

En relación con los defectos de memoria se observan alteraciones en las pruebas de memoria en las cuales se requiere integrar distintos tipos

“Las disquinesias son movimientos involuntarios anormales que se pueden clasificar en cinco grandes grupos: distonías, corea, tics, mioclonías y temblor...”

de almacenamiento. De Lancey (1971, citado por Otrrosky-Solis, 2000) encontró, por ejemplo, que los pacientes con enfermedad de Parkinson no presentaron diferencias en relación al grupo de controles en una tarea de evocación de caracteres chinos. Sin embargo, la naturaleza de su ejecución era diferente. Los sujetos controles reconocían más rápidamente cuando un reactivo de la prueba estaba precedido por un retardo que cuando no era así. En los pacientes con enfermedad de Parkinson no se observó tal discriminación.

En cuanto al lenguaje y habla, los estudios neuropsicológicos casi no han reportado alteraciones del lenguaje en estos pacientes. La enfermedad involucra básicamente el componente motor, tanto en los aspectos articulatorios, la velocidad y el aspecto entonacional, como el volumen del lenguaje (Otrrosky-Solis, 2000).

Otras manifestaciones neuropsicológicas que pueden estar asociadas a este trastorno son: la bradipsiquia (que consiste en una lentificación en la velocidad de pensamiento y del procesamiento de la información); trastornos atencionales manifestados en dificultades para mantener la atención activa y concentrada durante un tiempo prolongado; síntomas disejecutivos que se observan en las dificultades para ordenar temporalmente un hecho autobiográfico y en la realización de tareas que requieren cambios o alternancia de una tarea a otra (Portellano, 2005).

“... La enfermedad de Huntington es un trastorno motor progresivo, que se manifiesta durante la madurez o vejez. Tiene una base genética fuerte y siempre se relaciona con demencia grave...”

## 2.2 Disquinesias

Son movimientos involuntarios anormales que se pueden clasificar en cinco grandes grupos: distonías, corea, tics, mioclonías y temblor (Lorenzana, 2001).

**Distonía:** puede definirse como movimientos involuntarios que se producen en un paciente por contracciones tónicas de ciertos grupos musculares, o, de forma más o menos sistémica, que afectan a una o varias extremidades y que se mantienen en el tiempo, provocando una descoordinación entre los músculos agonistas y antagonistas. Las contracciones pueden ser rotatorias, sostenidas al final del movimiento, repetitivas, rápidas o lentas. Frecuentemente, producen movimientos abigarrados reptantes (atetosis) o posturas anormales (Lorenzana, 2001; Barbero-Aguirre, 1999; Zarrans, 2001).

La incidencia de estos trastornos muestra dos picos de etiología y significado diferentes: uno en la juventud con una etiología de tipo metabólico o degenerativa familiar, con un pronóstico muy malo. El otro pico de incidencia se presenta en la cuarta o quinta década de tipo idiopático o por lesión cerebral, de carácter poco progresivo y con manifestaciones de tipo focal o segmentado (Zarranz, 2001).

Según su distribución, las distonías se suelen clasificar en:

- **Distonías focales.** Afecta una sola parte del cuerpo: son los calambres profesionales de la mano, la tortícolis, la distonía del pie, el blefaroespasmo (cierre intermitente o permanente del párpado) y la disfonía espasmódica.
- **Distonías segmentarias.** Afectan partes contiguas del cuerpo. Por ejemplo la distonía craneocervical o síndrome de Meige, que cursa con blefaroespasmo y distonía oromandibular, lingual faríngea y laríngea.
- **Distonía multifocal,** cuando se implican dos o más partes no contiguas: por ejemplo tortícolis y distonía de una pierna.
- **Distonía generalizada** cuando hay distonía crural segmentaria y distonía en al menos otra parte del cuerpo.
- **Hemidistonía,** cuando se afecta la mitad del cuerpo. Indica lesión estructural del putamen o tálamo contralateral. En niños con lesiones perinatales puede aparecer tardía en la adolescencia.

Por su parte Barbero-Aguirre (1999), clasifica las distonías en cuatro grandes grupos: agudas, crónicas, transitorias y paroxísticas. De causa aguda tenemos las vasculares y las yatrogénicas; las transitorias se presentan preferentemente en el período neonatal y en el lactante; las paroxísticas se originan, a veces, por medicaciones antiepilépticas o forman parte de cuadros clínicos conocidos como tortícolis paroxístico benigno del lactante; por último, las crónicas son focales (espasmo del escribiente, tortícolis espasmódico, disfonía espasmódica, blefarospasmo, etc.), segmentarias y generalizadas.

Finalmente, Requena, Lema y Arias (1998) afirman que las distonías se pueden clasificar según la distribución anatómica en focales, multifocales, segmentarias, hemidistonía y distonía generalizada; según la edad en esenciales y sintomáticas, y según el perfil temporal, en ocasional, estática, progresiva y paroxística.

**Tics:** son movimientos repetitivos y rápidos (menos de 100ms de duración), que afectan sobre todo a la cara, los hombros o una extremidad, estereotipados y persistentes. Los tics son menos automáticos que otros movimientos anormales y por ello los pacientes pueden inhibirlos durante unos momentos a costa de un esfuerzo deliberado. Esto les produce cierta incomodidad y tensión, que se alivia con el movimiento. Los tics se exacerban en situaciones de estrés o cansancio.

De acuerdo a Fernández y Campos-Castello (2000) los tics pueden dividirse en:

- **Tic motor simple** que implica un solo músculo o grupo de músculos.
- **Tic motor complejo** que provoca un movimiento elaborado, el cual implica varios grupos musculares.
- **Tic fónico** que puede expresarse como vocalizaciones o ruidos simples, o los pacientes puede utilizar lenguaje articulado en forma de ecolalia, palilalia o coprolalia. Esta última modalidad, aunque rara (8% en adultos), es de interés histórico, pues fue una de las características mencionadas en las descripciones de Itard (1825) y Guilles de la Tourette.

**Síndrome de Guilles de la Tourette:** es un trastorno que se transmite con herencia dominante autosómica, pero su patogenia es desconocida. Para su diagnóstico se requiere la concurrencia de tics motores y vocales por más de un año, antes de los 21 años. En algunos casos la sintomatología mejora al llegar a la edad adulta. En cuanto a su frecuencia es 3-4 veces mayor en el sexo masculino que en el femenino, pero la severidad de las manifestaciones no tiene relación con el género del paciente (Zarranz, 2001; Lorenzana, 2001; Lopera, 1997; Asociación Americana de Psiquiatría, 2002)

**Corea:** los movimientos coreicos consisten en contracciones musculares involuntarias, rápidas, irregulares, que fluyen caprichosamente de un grupo muscular a otro sin ritmo, que le confieren al paciente un aspecto danzante. En la práctica clínica se destacan la corea de Sydenham asociada con la fiebre reumática y la corea de Huntington.

**Corea de Sydenham:** también llamada corea reumática, es ocasionada por una reacción inmunológica cruzada frente a determinantes antigénicos compartidos por el estreptococo y las neuronas de los ganglios basales. Es poco frecuente hoy en día, y cuando se presenta es más probable encontrarlo en niñas que en niños. En ocasiones es de compromiso hemicorporal.

**Enfermedad de Huntington:** es un trastorno motor progresivo, que se manifiesta durante la madurez o vejez. Tiene una base genética fuerte y siempre se relaciona con demencia grave; su patrón de herencia es autosómico dominante y el trastorno motor tiende a ser generalizado dándole a la marcha un carácter danzante. En el examen se encuentra alteración de los movimientos oculares sacádicos e impresistencia en la protrusión de la lengua y al tratar de agarrar con la mano -signo del ordeñador-. Al mantenerse en pie se observa movimientos coreicos de los pies e inestabilidad postural (Pinel, 2001; Lorenzana y col, 2001; Asociación Americana de Psiquiatría, 2002; Roselli, Amado, Cudris, Camacho y Duarte, 1999).

**Mioclónias:** de acuerdo a Lorenzana (2001) y Zarranz, (2001), las mioclónias se pueden definir como contracciones musculares breves que producen movimientos anormales súbitos, como un choque eléctrico. La sistematización de las mioclónias es difícil, ya que se pueden clasificar según su distribución (focales, multifocales o generalizadas), su presentación (espontáneas, durante la acción o dependientes de ciertos estímulos), el origen de la descarga neuronal en el sistema nervioso (corticales, subcorticales, medulares, periféricas) o la etiología (fisiológicas, esenciales, epilépticas, sintomáticas).

### 2.3 Aspectos neuropsicológicos de las disquinesias

En cuanto a las distonías, no son muchas las referencias en relación con los aspectos neuropsicológicos de las mismas. Llama la atención la distonía de tipo psicógeno, la cual es difícil de detectar, por cuanto no basta con descartar una causa orgánica. La más característica dentro de este tipo de distonías es el llamado

síndrome del barón de Münchhausen, en el cual se observa la presencia de varias personalidades, la presencia de rasgos masoquistas, conductas automutilantes y varios ingresos al hospital (Zarranz, 2001).

En relación con los tics, el trastorno que mayor atención ha recibido es el síndrome de Gilles de Tourette, en el cual se pueden observar una serie de características neuropsicológicas particulares. Así, en los niños se observa un déficit atencional, que unido a su manifestación hiperquinética pueden verse incapacitados para su escolarización normal. De igual forma, Lopera (1997) reporta en la evaluación neuropsicológica alteraciones muy similares a las que se observan en el síndrome frontal, encontrando que, por ejemplo, en el test de clasificación de Wisconsin, los pacientes completan pocas categorías y presentan muchos errores perseverativos. También se observan alteraciones en la percepción espacial. Sin embargo, en estos pacientes el factor que más los incapacita es su conducta obsesiva compulsiva, la cual puede afectar el rendimiento cognoscitivo y académico del niño.

En relación con las coreas, las más llamativas, desde el punto de vista neuropsicológico, son la corea de Syderham, en la cual se pueden observar defectos atencionales, cambios en la conducta e inestabilidad emocional (Zarranz, 2001) y la corea de Huntington, en donde se observan defectos en la atención, planificación y secuenciación, alteraciones de memoria, y de la función visuoespacial. Los defectos de memoria son precoces y afectan sobre todo a las estrategias de recuperación de la información previamente codificada. Cuando progresa la enfermedad, se afectan más las funciones manipulativas y aparecen datos claros de per-

“... la clínica del paciente puede variar según la edad de comienzo de la enfermedad o el momento evolutivo del proceso...”

severación (Barquero-Jiménez y Gómez-Tortosa, 2001).

Estos mismos autores señalan que la clínica del paciente puede variar según la edad de comienzo de la enfermedad o el momento evolutivo del proceso. Desde esta perspectiva, las formas infantiles que inciden sobre un cerebro inmaduro y en formación presentan mayor gravedad de la demencia, con mayor grado de lesión histológica,

y, al contrario, en las formas seniles suelen encontrarse deterioros cognitivos leves. Sin embargo, la mayoría de los estudios clásicos valoran la gravedad del deterioro por la alteración de las actividades de la vida diaria y por la percepción subjetiva de los familiares, y ambos factores están muy interferidos por el defecto motor.

Finalmente, en relación con las mioclonias, las de tipo psicógeno, recientemente se ha encontrado, mediante la técnica de potenciales evocados, un patrón de onda muy similar al que se presenta en los movimientos voluntarios. Este potencial no se observa en las mioclonias de tipo orgánico (Zarranz, 2001).

Como puede verse, existe una serie de manifestaciones de carácter neuropsicológico asociadas a los TM que vale la pena tener en cuenta, tanto al momento de la evaluación del paciente, como a la hora de formular un plan de rehabilitación que por lo menos minimice los efectos cognitivos que se suelen observar en los pacientes con este tipo de alteraciones.

## Referencias

- Asociación Americana de Psiquiatría (2002). *Manual Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales* (TR). Madrid, España: Masson
- Ardila, A. y Rosselli, M. (2007). *Neuropsicología clínica*. México: Manual Moderno.
- Barbero-Aguirre, P. (1999). Movimientos anormales: Distonías aparentemente psicósomáticas. Distonías de Torsión. *Revista de Neurología* 26 (supl. 2), 5192-94.
- Barquero-Jiménez, M.S. y Gómez-Tortosa E. (2001). Trastornos cognitivos en pacientes con enfermedad de Huntington. *Revista de Neurología* 32, 1067-71.
- Clark, D.; Boutros, N. y Méndez, M. (2007). *El cerebro y la conducta*. México: Manual Moderno.
- Fernández, E. Campos-Castello, J. (2000). Algunas consideraciones prácticas sobre el diagnóstico y tratamiento de los trastornos del movimiento en la infancia. *Revista de Neurología* 31, 349-53.
- García-Ruiz, P.J. (2000). Movimientos anormales. Algunos apuntes históricos. *Revista de Neurología* 31, 59-60.

- Lopera, F. (1997). Síndrome de Gilles de la Tourette y trastornos asociados. En Roselli, M.; Ardila, A.; Pineda, D.; Lopera, F. *Neuropsicología Infantil*, 2ª Ed. (pp. 337-350). Medellín, Colombia: Prensa Creativa.
- Lorenzana, P; Fernández, W.; Rueda, M. (2001). Movimientos involuntarios. En J. Toro; M. Yepes y E. Palacios, (Ed.) *Neurología* (pp. 389-412). Bogotá, D.C. Colombia: Mc Graw Hill.
- Otrosky-Solis, F. (2000). Características neuropsicológicas de la enfermedad de Parkinson. *Revista de Neurología*, 30, 788-96.
- Pinel, J.P. (2001). *Biopsicología*. Madrid, España: Prentice Hall.
- Portellano, J.A. (2005). *Introducción a la neuropsicología*. Madrid, España: Mc Graw Hill.
- Requena, I.; Lema, C. y Arias, M. (1998). Del calambre del escribiente al espasmo del carnicero. Un caso de distonía interprofesional. *Revista de Neurología* 27, 513-14.
- Roselli, D.; Amado, B.; Cudris, J.; Camacho, D.; Duarte, F. (1999). Huntington: la muerte neuronal programada en los genes. *Innovación y Ciencia* 8, 4, 70-77.
- Zarranz, J.J. (2001). *Compendio de neurología*. Madrid, España: Harcourt.

