

Capítulo 13 - URGENCIAS EN TRANSTORNOS DEL MOVIMIENTO

Carmen Cerdeño Gómez, Silvia Alconchel Gracia, Francisco José Esteban Fuentes

Los trastornos del movimiento pueden ser definidos como disfunciones neurológicas en las que puede haber un exceso de movimiento (movimientos anormales involuntarios, hipercinésia o discinesia) o por defecto (bradicinesia, hipocinesia, acinesia o rigidez). La mayoría son patologías subagudas o crónicas pero en ocasiones se presentan como síndromes agudos que debemos saber reconocer.

Se pueden clasificar según la forma de presentación en los que cursan con rigidez, parkinsonismo, distonía, corea o balismo y mioclonías.

DISTONÍAS

Consisten en la contracción involuntaria y sostenida, que frecuentemente, causan movimientos repetidos y de torsión (movimientos distónicos) o posturas anómalas (posturas distónicas) por la acción simultánea y excesiva de musculatura agonista y antagonista. Se trata de un síndrome con diversas etiologías y formas de expresión clínica. Los movimientos varían desde atetoides de torsión lentos a movimientos espasmódicos mioclónicos rápidos. Nos centraremos en aquellos que suponen un motivo de atención urgente, así como los cuadrosseudodistónicos potencialmente graves.

DISTONÍAS AGUDAS IATROGÉNICAS

Es una reacción adversa que aparece de forma súbita y precoz en sujetos que inician tratamiento con neurolépticos y fármacos relacionados, como algunos vertiginosos (Tabla1). El mecanismo implicado parece ser un desequilibrio agudo entre la neurotransmisión dopaminérgica, por bloqueo D2, y colinérgica.

Se han identificado algunos factores de riesgo para desarrollar este cuadro: edad entre 10-19 años, antecedente previo de episodio similar, consumo, el consumo reciente de cocaína, utilización de neurolépticos y la presencia de hipocalcemia, deshidratación e hipoparatiroidismo.

Fármacos responsables de distonía	
<p>Neurolépticos-</p> <p>Clopromacina (Largactil ®)</p> <p>Levopromacina (Sinogan ®)</p> <p>Flufenazina (Modecate ®)</p> <p>Tioridazina (Meleril ®)</p> <p>Trifluorperacina (Eskacine ®)</p> <p>Perfenazina (Mutabase ®)</p> <p>Tietilpiracina (Torecan ®)</p> <p>Haloperidol (Haloperidol ®)</p> <p>Zuclopentixol (Cisordinol ®)</p> <p>Sulpiride (Dogmatil ®)</p> <p>Risperidona (Risperdal ®)</p> <p>Clotiamina (Etumina ®)</p> <p>Olanzapina (Zyprexa ®9</p> <p>Tiapride (Tiaprizal ®)</p> <p>Metoclopramida (Primperan ®)</p> <p>Clebopride (Cleboril®, Flatoryl®)</p>	<p>Dopaminérgicos</p> <p>Levodopa (Sinemet®, Madopar®)</p> <p>Bromocriptina (Parlodel®)</p> <p>Pergolide (Pharken®)</p> <p>Pramipexol (Mirapexin®)</p> <p>Lisuride (Dopergin®)</p> <p>Ropinirol (Requip®)</p> <hr/> <p>Antiepilépticos</p> <p>Fenitoina (Epanutin® , CBZ (Tegretol®)</p> <p>Gabapentina (Neurotin ®)</p> <hr/> <p>Antidepresivos</p> <p>Fluoxetina (Adofen®, Prozac®, Reneuron®)</p> <p>Trazodona (Deprax®)</p> <p>Setralina (Aremis®, Besitran®)</p> <hr/> <p>Otros</p> <p>Litio (Plenur), metilfenidato (Rubifen), Amiodarona (Trangorex), metadona, alcohol, anfetaminas, esteroides, anabolizantes, mifepristona, anticonceptivos orales, veraliprida (Agreal ®)</p>

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Generalmente aparece entre las 4 y las 38 horas del inicio del fármaco causante pero puede manifestarse a los pocos minutos o incluso durante la primera semana tras la administración del mismo.

Afecta más frecuentemente a la musculatura craneocervical; la distonía cervical (tortícolis o retrocolis) supone el 30-40 % de los casos y el segundo lugar la distonía mandibular (desviación lateral o trismus). Puede verse en otras localizaciones como son: región ocular (blefaroespasmos, crisis oculogiras), la región orolingual (movimientos labiales, protrusión lingual, los miembros inferiores o superiores (distonía distal), el tronco (opistótonos) y la región faríngea, distonía laringea, infrecuente, producida por la aducción de las cuerdas vocales durante la inspiración, dando lugar a estridor respiratorio pudiendo llegar a la obstrucción respiratoria aguda.

TRATAMIENTO

Informar al paciente sobre el carácter benigno del cuadro clínico.

Son de elección los fármacos anticolinérgicos como el **biperideno** (Akineton ®, ampollas de 1cc con 5 mgr) a dosis de 5 mgr iv dilu-

yendo 1 ampolla del preparado en 4 cc de suero fisiológico y administrándolo lentamente en caso de distonía grave o dolorosa. En distonias moderadas se puede utilizar intramuscularmente y en la leve vía oral, comprimidos de 2 mgr. La respuesta suele ser inmediata. Si se precisa puede repetirse la dosis, a los 30 min sin sobrepasar la dosis total de 20 mgr (niños 0.04 mg/kg). Debemos tener en cuenta la posible aparición de efectos secundarios como, visión borrosa, sequedad de boca, alteración del nivel de conciencia y/o mareo. Estos efectos son más frecuente en ancianos.

Otras alternativas farmacológicas son las benzodiazepinas como; clonacepam (2mg iv), diazepam (5-10 mg iv), midazolam, (4-7 mg iv), diluidos y administrados lentamente.

También pueden ser empleados difenhidramina, antihistaminico con acción anticolinérgica, especialmente para distonías agudas inducidas por fenitoína y por neurolépticos.

Una vez resuelta la distonía aguda, se recomienda la supresión del fármaco que la desencadenó. Si esto no es posible, o si se ha administrado un neuroléptico de acción prolongada, se aconseja asociar anticolinérgico por vía oral, como biperidieno (Akineton comprimidos de 2 mrg/ 6 h o 4 mgr retard /12 h) durante una semana y control médico posterior. La dosis de anticolinérgico debe disminuirse progresivamente porque la interrupción brusca puede inducir distonía aguda.

Si el fármaco causante ha sido un antiemético, puede sustituirse por otro con menor o nulo efectos extrapiramidales, como domperidona (Motilium ®).

En la actualidad, se considera indicado el uso profiláctico de anticolinérgicos en pacientes en tratamiento continuo con antipsicóticos especialmente cuando se utilizan neurolépticos de alta potencia o en pacientes con antecedentes previos de distonías.

DISTONÍAS AGUDAS NO IATROGÉNICAS

La distonías idiopáticas de inicio en el adulto, que son las distonías, no iatrogénicas, más frecuentes en la práctica clínica suelen ser focales y se mantienen a nivel focal o segmentario. Cabe citar como ejemplos la distonía craneal (blefarospasmo o distonía oromandibular o lingual), la distonía cervical (tortícolis espasmódica), la distonía laríngea (distonía espasmódica) y el espasmo distónico del escribiente.

Las distonías primarias, como la distonía autosómica dominante, no se asocia a ningún otro trastorno neurológico, mientras que las disto-

nías secundarias pueden producirse en la enfermedad de Parkinson o en otras formas de parkisonismo, así como en diversos trastornos neurológicos esporádicos o genéticos (síndromes neurodegenerativos distrofia neuroaxónica infantil, aceruloplasmina...)

La estrategia terapéutica debe adaptarse a las necesidades de cada paciente e incluye fármacos anticolinérgicos, quimiodenervación con inyección de toxina botulínica en paciente con distonía focal o segmentaria, estimulación cerebral profunda en los pacientes con distonías generalizadas.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL EN LAS DISTONÍAS AGUDAS

Destacamos los procesos que pueden asemejarse a la distonía aguda.

		Diagnostico diferencial
En función de la localización	Distonía oromandibular (<i>trimus</i>)	Tétanos
	Distonía de cuello, oculogiras	Crisis epilépticas parciales simples
	Distonía con afectación facial	Parálisis de Bell
	Distonías de movimiento de MMSS aducción y pronación	Movimientos de descerebración por enclavamiento
	Distonías de la porción distal de miembros	Crisis de Tetania. <i>Manos de comadrona</i> por: -Hipocalcemia. - Alcalosis respiratoria (Hiperventilación). - Hiperparatiroidismo

PARKINSONISMO O SÍNDROME PARKINSONIANO

Se define como presencia de bradiquinesia y al menos otra manifestación clínica de las siguientes; rigidez, temblor de reposo o inestabilidad postural. El parkisonismo de instauración rápida se debe en la mayoría de los casos a la administración de fármacos antidopaminérgicos (neurolépticos típicos y atípicos, metoclopramida, sulpirida...) Es frecuente que los pacientes con enfermedad de Parkinson consulten en urgencias por empeoramiento de su clínica habitual o complicaciones relacionadas con el tratamiento; bien sea un efecto secundario de un fármaco anti-parkinsoniano, bien relacionado con la terapia prolongada con levodopa.

COMPLICACIONES MOTORAS DE LA TERAPIA PROLONGADA CON LEVODOPA

Fluctuaciones predecibles, son las llamadas "*wearing-off*" en las otras clasificaciones. Este tipo de respuesta consiste en oscilaciones en la movilidad de los pacientes con EP que guardan un estrecha relación temporal con las dosis de levodopa

Fluctuaciones impredecibles: son los llamados *fenómenos "on-off"*. Los periodos de movilidad normal se denominan "periodos on", mientras que los de inmovilidad reciben el nombre de "periodos off". En su gran mayoría estos periodos son previsibles y se correlacionan con los niveles de levodopa en plasma, sin embargo, pueden aparecer periodos semejantes aunque por lo general de instalación mucho mas brusca, que se presentan en forma impredecible y constituyen el denominado "fenómeno on-off" y son independientes de los niveles de levodopa en plasma..

El tratamiento de las fluctuaciones motoras relacionadas con la ingesta de levodopa es difícil, las medidas encaminadas a potenciar el efecto de la levodopa son útiles para el control de los distintos tipos de fluctuaciones motoras (Tabla 3).

Tabla 3. Medidas farmacológicas por orden de elección para el tratamiento de las fluctuaciones motoras

A) Deterioro de fin de dosis ("*wearing-off*").

- 1. Cambiar levodopa estándar por Retard o añadir ésta.
- 2. Aumentar la frecuencia de dosis de levodopa.
- 3. Añadir agonistas dopaminérgicos.
- 4. Solución oral de levodopa.
- 5. Añadir amantadine.
- 6. Añadir selegilina.
- 7. Apomorfina.
- 8. Protocolos experimentales.

B) Aumento de latencia y/o pérdida de eficacia de dosis individuales.

- 1. Aumentar la dosis de levodopa de la toma.
- 2. Añadir agonistas dopaminérgicos.
- 3. Añadir selegilina.
- 4. Añadir anticolinérgicos.
- 5. Añadir amantadine.

C) Fluctuaciones on-off erráticas.

- 1. Dieta de redistribución proteica.
- 2. Añadir agonistas dopaminérgicos.
- 3. Apomorfina.
- 4. Solución de levodopa.
- 5. Vacaciones de levodopa (con disminución gradual de la dosis).
- 6. Protocolos experimentales.

SÍNDROME DE ACINESIA AGUDA-HIPERPIREXIA

Aparece en pacientes con enfermedad de Parkinson (EP) de larga evolución que ingresan en un hospital por un proceso intercurrente o intervención quirúrgica y han realizado una reducción importante y brusca en la medicación antiparkinsoniana. Puede aparecer también en otros síndromes rígido-acinéticos diferentes a la EP. Se caracteriza por la instauración brusca de una acinesia extrema junto con aumento de temperatura corporal. Otras manifestaciones clínicas que pueden aparecer son rigidez espontánea, disminución del nivel de conciencia (desde somnolencia leve al coma), alteración autonómica con taquicardia, fluctuaciones de la tensión arterial, falta de sudoración, íleo o parálisis de cuerdas vocales. Además se produce una elevación de CK secundaria a la rabdomiolisis y que puede derivar en fracaso renal y coagulación intravascular diseminada, que es la complicación más seria y conlleva una alta mortalidad. No todos los pacientes presentan todos los signos clínicos.

El diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas. El tratamiento consiste en su precoz reconocimiento, y hay que administrar fluidos (2500-3000 ml de sueros/24 h) con electrolitos y glucosa, vitamina B1, medidas físicas y farmacológicas contra la hipertermia, tratar la infección si se diagnostica y reinstaurar el tratamiento antiparkinsoniano lo antes posible, por sonda nasogástrica si existen problemas de deglución. También se han empleado bromocriptina, amantadina o apomorfina intravenosa. Si la rigidez es muy intensa puede ser necesario usar dantrolene a dosis de 80 mg/día por vía intravenosa.

PSICOSIS AGUDA

Las manifestaciones clínicas de la psicosis en la EP consisten en alucinaciones que suelen ser visuales y estereotipadas y delirios que suelen ser de ruina, persecutorios o celotipias. Cuando la psicosis es aguda se deben investigar factores desencadenantes como infecciones, alteraciones metabólicas o procesos cerebrales estructurales. Si los síntomas psicóticos son leves se debe tratar de simplificar el tratamiento antiparkinsoniano, reduciendo o suspendiendo fármacos añadidos a la levodopa: amantadina, selegilina, agonistas dopaminérgicos e inhibidores de la COMT. Si a pesar de estas modificaciones los síntomas persisten hay que tratar de reducir la levodopa y si esto no fuera suficiente se debe administrar neurolépticos atípicos como clozapina, quetiapina.

URGENCIAS EN PACIENTES CON NEUROESTIMULADORES CEREBRALES PROFUNDOS

La estimulación cerebral profunda es un tratamiento consolidado

como alternativa terapéutica en pacientes seleccionados con EP. Puede ocurrir que se desconecte el generador por contacto fortuito con un campo magnético intenso produciendo un empeoramiento súbito de los síntomas parkinsonianos, lo que sucede también si se agotan las baterías del neuroestimulador que suelen durar unos cinco años.

Aparte de las complicaciones derivadas de la cirugía existen complicaciones derivadas de la propia estimulación cerebral son la aparición de trastornos de movimiento de tipo coreico o balístico por estímulo del núcleo subtalámico. También pueden producirse trastornos psiquiátricos o cognitivos como abulia, apatía, anhedonia, euforia o hipomanía que se han relacionado con la estimulación de áreas mediales y ventrales del núcleo subtalámico. La estimulación de fibras vecinas de la cápsula interna puede producir síntomas pseudobulbares como disfagia, disartria y llanto inapropiado. El neuroestimulador produce un artefacto eléctrico en los electrocardiogramas, electroencefalogramas y un artefacto por efecto metálico en las tomografías computerizadas. Estos efectos deben ser tenidos en cuenta cuando un paciente portador de un neuroestimulador consulta en urgencias por otros problemas médicos

RIGIDEZ

La rigidez es la forma de presentación del síndrome neuroléptico maligno, el síndrome serotoninérgico, la hipertermia maligna, el síndrome de la persona rígida y la catatonía letal. Además, pueden presentarse con rigidez enfermedades infecciosas como el tétanos o la rabia, y la hipocalcemia.

SÍNDROME NEUROLÉPTICO MALIGNO

Dentro de este grupo destacamos este síndrome por su gravedad.

Es una complicación rara (0.5-1 %) debida a una reacción idiosincrásica a agentes, como butiferas (haloperidol), fenotiacinas (clorpromazina), y antidepresivos, como fluoxetina. La dosis administrada suele estar en rango terapéutico. Se cree que es debido a un bloqueo de los receptores de la dopamina o retirada de los agonistas dopaminérgicos exógenos. El cuadro se caracteriza por hipertermia, alteración del nivel de conciencia, disfunción autonómica (taquicardia, tensión arterial débil, sudoración profusa, incontinencia urinaria) disfunción extrapiramidal (distonía, rigidez generalizada, pseudoparkinsonismo) y fracaso renal por mioglobinuria. El tratamiento consiste en suspensión del fármaco causante y la administración de dantroleno en bolo de 2,5 mg /kg (repetibles hasta un máximo de 10 mg/kg/día) y manteniendo posteriormente con 1 mgr/kg cada 4 horas; como segunda línea se puede emplear bromocriptina a dosis de 2,5-7,5 mgr cada 8 horas por vía oral.

SÍNDROME SEROTONINÉRGICO

El síndrome serotoninérgico (SS) es una reacción adversa a fármacos de acción serotoninérgica que puede ser potencialmente mortal. Tiene una incidencia de aproximadamente el 14-16% de los pacientes que toman sobredosis de inhibidores selectivos de la recaptación de la serotonina (ISRS) pero puede aparecer tras el consumo de otros fármacos con acción serotoninérgica. Se caracteriza clínicamente por alteración del estado mental (delirio, ansiedad, hipervigilancia, acatisia), hiperactividad autonómica (diarrea, sudoración, taquicardia, hipertermia, midriasis) y alteraciones neuromusculares (temblor, hiperreflexia, mioclonias, rigidez). El comienzo de los síntomas suele ser rápido, de minutos a horas después de tomar la medicación. Los hallazgos de laboratorio consisten en acidosis metabólica, rabdomiolisis, aumento de CK, fallo renal e incluso datos de coagulación intravascular diseminada. El SS no es una reacción idiopática sino que se produce como consecuencia de un exceso de acción serotoninérgica en los receptores serotoninérgicos del sistema nervioso central y periféricos como consecuencia de interacciones farmacológicas o abuso voluntario como intento de suicidio.

El tratamiento consiste en retirar el fármaco precipitante, medidas de soporte vital, control de la agitación, de la hipertermia y de la inestabilidad autonómica. En algunos casos sólo con suspender el fármaco precipitante y con medidas generales los síntomas se resuelven en 24 horas. En otros casos, a las medidas previas sólo es necesario añadir el uso de benzodiacepinas. Las medidas de contención física deben evitarse. Hay que estar alerta porque pueden producirse empeoramientos clínicos rápidos. En casos moderadamente graves es necesario administrar fármacos de acción antagonista 5-HT_{2A} como la ciproheptadina, a dosis de 4-8 mg oral de inicio seguido de una dosis de mantenimiento de hasta 8 mg/6 horas. Sólo puede administrarse por vía oral y por sonda nasogástrica. Cuando la hipertermia está por encima de 41° C puede ser necesaria la parálisis neuromuscular con agentes no despolarizantes y la intubación orotraqueal. Los antipiréticos no tienen papel en el manejo de la hipertermia en la que no interviene el hipotálamo sino la actividad muscular. La succinilcolina debe evitarse por el riesgo de arritmia que puede producir en asociación con la hipercalcemia que se produce con la rabdomiolisis. Fármacos como la bromocriptina, el propranolol o el dantrolene no se recomiendan.

HIPERTERMIA MALIGNA

La hipertemia maligna es una grave enfermedad con susceptibilidad genética. Se desencadena por agentes anestésicos halogenados in-

halados y relajantes musculares despolarizantes. Las manifestaciones clínicas pueden aparecer en el quirófano o varias horas después de la anestesia. El signo más frecuente y precoz es la taquicardia, después aparece rigidez muscular en forma de espasmo de maseteros y taquipnea. Hay acidosis metabólica y respiratoria. La elevación de la temperatura es un signo tardío, así como las arritmias, la cianosis, la hipotensión, la hiperpotasemia y la rabdomiolisis. El tratamiento consiste en hiperventilar al paciente con oxígeno al 100%, administrar dantroleno a dosis de 2,5 mg/kg en bolos, cada cinco minutos y luego en perfusión a dosis de 1-2 mg/kg/h, reducir la temperatura corporal con medidas físicas, tratar la acidosis con bicarbonato sódico, vigilar la diuresis y tratar las arritmias

COREOBALISMO

La corea es un trastorno del movimiento caracterizado por desplazamientos súbitos y breves que pasan de una parte a otra del cuerpo siguiendo un patrón irregular e impredecible.

El balismo consiste en movimientos coreicos proximales que desplazan violentamente los miembros afectados.

Revisaremos los principales síndromes urgentes dentro de este espectro.

HEMICOREA-HEMIBALISMO

El coreobalismo en un hemicuerpo (hemicorea-hemibalismo) o en un miembro (monobalismo) precisa de atención urgente por la naturaleza violenta de los movimientos y por la necesidad del diagnóstico de la patología que lo produce.

El ictus isquémico en el área subtalámica supone la causa más frecuente, aunque puede darse en lesiones isquémicas de tálamo, el estriado o áreas corticosubcorticales.

Existen otras etiologías que pueden ocasionar hemicorea-hemibalismo, entre las que se incluyen enfermedades infecciosas (VIH, cisticercosis), enfermedades autoinmunes (lupus, síndrome antifosfolípido, síndrome postestreptocócico) y neoplasias.

DISQUINESIA TARDÍAS: "SÍNDROME POR RETIRADA DE NEUROLEPTICO"

Este es un cuadro que se da en pacientes tratados con neurolepticos, tras retirada brusca de los mismos. Se caracteriza por la aparición

de movimientos coréicos que afectan a cuello, tronco, miembros y, en ocasiones a musculatura respiratoria. Normalmente se resuelve con la instauración del tratamiento neuroléptico previo.

MIOCLONÍAS

Las mioclonías son sacudidas musculares bruscas debida a una descarga neuronal. Pueden ser debidas a una contracción (mioclonías positivas) o inhibición muscular (mioclonías negativas). Cualquier enfermedad del sistema nervioso central y periférico puede cursar con mioclonías. Puede ser fisiológicas (sin significado patológico), epilepsias mioclónicas, mioclonías secundarias a tóxicos, fármacos, alteración metabólica (uremia, fallo hepático, hipoproteínemia, e hipernatremia, hipokaliemia..), enfermedades infecciosas, traumatismo, enfermedades neurodegenerativas, etcétera.

El manejo se basa en el tratamiento de la enfermedad desencadenante y cuando precisa trata control sintomático de la mioclonías, pueden utilizarse fármacos antiepilépticos, piracetam y clonacepam.

BIBLIOGRAFÍA

Joseph Jankovic MD. Treatment of hyperkinetic movement disorders. *The Lancet Neurology* 2009; 8, issue9: 844-856.

López del Val L.J., Linazas Oro G. *Trastornos del movimiento*. 1º ed, Masson Elsevier. 2002.

Carrillo García F., Mir Rivera P.L. *Enfermedad de Parkinson inicial. Trastornos del Movimiento*. Guías de bolsillo en Neurología. Ed Luzan 5. 2010: 1-48.

Jankovic J., Lang A.E. Movement disorders; diagnosis and assessment. In: Bradley WG, Daroff RB, Ferlic GM, Jankovic J, Eds. *Neurology in clinical practice*. 5 ed. Butterworth, Heinemann, Elsevier. Philadelphia. 2008: 293-325.

Eno M.E., Gastón I., Navarro M.C. *Los trastornos del movimiento en urgencias*. Anales Sis San Navarra, 2008, V31, supl 1.