

**GUÍA PARA RESIDENTES DE:
“CÓMO SOBREVIVIR A UNA
CONSULTA DE NEUROLOGÍA”**

CAPÍTULO: TEMBLOR ESENCIAL

INTRODUCCIÓN

El temblor es definido como la contracción alternante entre pares de músculos antagonistas.

ANAMNESIS

- Hace cuánto tiempo comenzó y la edad del paciente en ese momento
- ¿En qué parte del cuerpo nota el temblor?
- Interferencia en tareas básicas: abrocharse los botones de la camisa, beber agua, escribir...
- Factores desencadenantes. ¿Qué lo agrava y qué lo alivia?
- Si temblor de reciente comienzo » ¿NUEVA MEDICACIÓN?
- Síntomas sistémicos que puedan orientar a un trastorno metabólico o endocrino
- Buscar antecedentes o analíticas previas que puedan orientar a un trastorno metabólico no corregido (hipertiroidismo, hiperparatiroidismo, hipoglucemia...)

ANAMNESIS

Algunos pacientes pueden percibir su temblor de una forma muy intensa, pero luego a la hora de la exploración puede no ser clínicamente visible.

Cuando la presencia del temblor es VARIABLE dependiendo de la situación, orienta más hacia un temblor FISIOLÓGICO.

A diferencia del temblor ESENCIAL que es PERSISTENTE.

MEDICACIÓN QUE POTENCIALMENTE PUEDE PRODUCIR TEMBLOR

Trastorno bipolar, depresión, ansiedad	Litio, ISRS, ISRDS, Antidepresivos tricíclicos
TDAH	Derivados anfetamínicos
Epilepsia	Ácido valproico, lamotrigina
Asma	Beta-agonistas (salmeterol, salbutamol)
Arritmias	Amiodarona, procainamida
Nauseas, gastroparesia	Metoclopramida
Trastorno por uso de sustancias	Etanol, cocaína, otros estimulantes
Trasplante	Tacrolimus, ciclosporina

¿ES “TEMBLOR” EL MOVIMIENTO QUE VEMOS?

Según The International Parkinson and Movement Disorder Society » movimiento involuntario, rítmico y oscilatorio de una parte del cuerpo

Mioclonías: contracción simple de un músculo, arrítmica y repentina, no persistente. Movimientos irregular y frecuencia difícilmente predecible.

Discinesias: fenómeno motor, irregular, complejo, involucra varios grupos musculares, produce movimiento en más de una dirección. Discinesias orolinguales o orobucuales se pueden confundir con temblor lingual, mandibular o del labio inferior.

DESCARTAR OTROS SIGNOS NEUROLÓGICOS A LA EXPLORACIÓN

Debemos dedicar el mismo tiempo que dedicamos para examinar el temblor, para encontrar otros signos neurológicos.

Importante descartar presencia de: PARKINSONISMO, alteraciones sensitivo-motoras sugerentes de neuropatía periférica, posturas distónicas, o ataxia.

Temblor esencial “plus”: temblor típico asociado a posturas distónicas sutiles o menores, dificultad para caminar en tándem, temblor de reposo, quejas subjetivas de memoria... SIGNIFICADO CLÍNICO AÚN POR ESCLARECER

IDENTIFICAR EL TIPO DE TEMBLOR | LOCALIZACIÓN

LOCALIZACIONES TÍPICAS

- Zona distal de extremidades superiores (dedos, flexores-extensores de muñeca)
- Cabeza, voz, mandíbula, miembros inferiores.

Temblor cefálico, vocal o miembros superiores: orienta más a TEMBLOR ESENCIAL

Temblor de labio inferior, mandibular, o de reposo en un miembro inferior: orienta más a TEMBLOR PARKINSONIANO

IDENTIFICAR EL TIPO DE TEMBLOR | ACTIVACIÓN

- Temblor de reposo: presente cuando la parte del cuerpo afectada está completamente apoyada y el paciente no está activando ningún músculo implicado
- Temblor de acción: presente cuando la parte del cuerpo afectada no está en reposo
 - Temblor cinético » temblor de intención ocurre cuando empeora el temblor en el momento de la tarea que precisa más control o precisión.
 - Temblor postural

IDENTIFICAR EL TIPO DE TEMBLOR | ACTIVACIÓN

Temblor relacionado con tareas específicas: escritura, beber, tocar un instrumento, cocinar

- Exploración con maniobra dedo-nariz, escritura, dibujo de espiral, verter agua de un vaso a otro...
- De esta forma evaluamos la discapacidad y el grado de pérdida de funcionalidad en las tareas instrumentales de la vida diaria.

IDENTIFICAR EL TIPO DE TEMBLOR | FRECUENCIA Y AMPLITUD

- FRECUENCIA
 - < de 4 Hz
 - 4 Hz a 8 Hz
 - 8 Hz a 12 Hz » TEMBLOR FISIOLÓGICO
 - > 12 Hz
- La frecuencia y la amplitud están inversamente relacionados
- La amplitud se debe estimar en centímetros (el ancho de una uña es aprox 1cm)

ZONA DEL CUERPO	MANIOBRA EXPLORATORIA	DESCRIPCIÓN
CABEZA	Mire al frente, después gire ligeramente la cabeza a la derecha, lo mantiene durante unos segundos. Después gire la cabeza ligeramente a la izquierda y lo mantiene durante unos segundos	Temblo vertical de "afirmación" Temblo horizontal de "negación" Si el temblor está presente cuando gira a un lado, pero desaparece al otro → temblor distónico
CARA	Cierre los ojos fuerte, y luego ábralos	Temblo facial es poco frecuente, se puede ver en temblor esencial y temblor fisiológico
LABIO INFERIOR Y MANDÍBULA	Mantén la boca ligeramente abierta	Temblo mandibular con la boca abierta es más común en temblor esencial, mientras que con la boca cerrada es más común en EP
VOZ	Diga "aaaa" y manténgalo 5 segundos	Temblo vocal puede estar ausente durante la conversación, pero se puede manifestar cuando el paciente mantiene vocales sostenidas
BRAZO Y MANO	Mantenga los brazos levantados con las palmas mirando hacia abajo y los dedos extendidos Levantamos los brazos, flexionamos codos y señalamos a nuestra barbilla con el dedo índice de las dos manos Maniobra dedo-nariz	Evaluamos la gravedad midiendo la amplitud en centímetros
PIERNA Y PIE	Repose en la silla con las plantas de los pies apoyadas cómodamente en el suelo Túmbese en la camilla con los brazos apoyados	Evalúa la presencia de temblor de reposo en las piernas o el pie, es muy sugerente de EP y no debería verse en temblor esencial

¿QUÉ ES EL TEMBLOR ESENCIAL?

Puede comenzar a cualquier edad

Frecuencia de oscilación de 4-12 Hz, disminuye con la edad pero aumenta la amplitud. Se va haciendo más complejo, pasa de ser puramente postural a tener componente de intención e incluso de reposo.

Puede afectar a cualquier segmento del cuerpo, pero nunca afecta solo a una pierna ni empieza por la pierna como la EP

En los brazos el temblor es postural, persiste durante el movimiento y tiene un marcado componente intencional

¿QUÉ ES EL TEMBLOR ESENCIAL? ¿COMPONENTE DE REPOSO?

Cuando tiene componente de reposo, el TE no suele cambiar de amplitud con el cálculo mental.

El TE durante el reposo predomina en el dedo pulgar, o es de flexo-extensión de muñeca, pero no tiene componente rotatorio prono-supinativo del temblor parkinsoniano y nunca afecta a la pierna en reposo.

GENÉTICA, NEUROIMAGEN, BIOMARCADORES...

A pesar de que el 50% de los pacientes con temblor esencial tienen un familiar de primer grado con temblor, hay muy pocas mutaciones en genes aislados que puedan justificar un temblor esencial, por lo tanto, aún en pacientes con historia familiar no está indicado pedir ningún tipo de test genético.

Se pueden observar alteraciones estructurales y funcionales sutiles en PET, pero no han demostrado utilidad en práctica clínica para dar un diagnóstico. El SPECT está indicado para confirmar una EP o parkinsonismos atípicos, y puede ayudar a diferenciarlo de un TE.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL | TEMBLOR FISIOLÓGICO

- Aparece en cierto grado en todos los seres humanos
- Oscilaciones mecánicas que son resultado de muchos procesos normales del cuerpo: movimientos provocados por los latidos del corazón (movimientos cardiobalísticos), favorecido la elasticidad de las articulaciones de las extremidades y la actividad constante de las unidades motoras musculares...
- Alta frecuencia, apenas visible, amplitud de $< 0.5\text{cm}$, se observa con los brazos y dedos extendidos.
- Exacerbado por estrés, cafeína, fatiga muscular

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL | TEMBLOR INDUCIDO POR FÁRMACOS

Puede ser considerado un subtipo de temblor fisiológico exacerbado, a veces su apariencia es indistinguible.

Otras veces es muy distinto, comportándose como un temblor de intención o un temblor de reposo prono-supinativo inducido por antidopaminérgicos, ácido valproico, amiodarona, tacrolimus...

En ocasiones, con un mismo medicamento, se pueden observar distintos tipos de temblor en cada paciente.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL | TEMBLOR ASOCIADO A NEUROPATÍA PERIFÉRICA

Se asocia a neuropatías específicas: CIDP, neuropatías sensitivo-motoras hereditarias, neuropatías paraproteinemicas, neuropatía motora multifocal con bloqueos de conducción, neuropatía asociada a glicoproteína anti-mielina, y como secuela de un Guillain Barré.

Puede ser brusco, pero por lo demás es similar al temblor esencial

La gravedad del temblor no está asociada a la gravedad de la debilidad o de la alteración sensitiva.

Más en desmielinizantes que axonales

Muy resistente a tratamiento farmacológico

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

Más efectivo en temblor de extremidades superiores.

Menos beneficio en temblor cefálico o vocal.

Nivel de evidencia más alto con PROPRANOLOL y PRIMIDONA

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO | PROPRANOLOL

- Beta-bloqueante no selectivo
- Iniciar con dosis baja (10mg cada 8h), vigilar efectos adversos: mareo, presíncope, fatiga, intolerancia al ejercicio, estreñimiento, depresión.
- Dosis de mantenimiento de 40mg cada 8h, se puede subir hasta 80mg cada 8h.
- Para temblor esencial leve se puede mantener una o dos tomas al día.
- No recomendado en diabéticos con hipoglucemias frecuentes, asma, EPOC

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO | PRIMIDONA

- Antiepiléptico
- Metabolizado en dos metabolitos activos: fenobarbital (inductor del citocromo P450) + feniletilmalonamida
- Disminuye efectividad de Sintrom y probablemente de NACOs
- Iniciar con 25mg antes de acostarse, e ir aumentando 25mg cada semana pudiendo alcanzar a una dosis nocturna de 250mg si fuese necesario. Si no responde, añadir dosis matutina de 25mg, e ir subiendo 25mg por semana. Dosis máxima de 1500mg/24h.
- Efectos adversos: somnolencia, alteraciones de la marcha tipo ataxia
- Tolerabilidad dosis-dependiente

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO | TOPIRAMATO

- Nivel de evidencia B, tratamiento de segunda línea
- Antiepiléptico
- Efectivo para temblor esencial con dosis $> 200\text{mg}/24\text{h}$
- Iniciar con una dosis nocturna de 25mg, e ir aumentando 25mg cada semana hasta alcanzar una dosis de mantenimiento de 100-200mg cada 24h en dos tomas.
- Efectos adversos: hormigueos, pérdida de peso, pérdida de memoria, no recomendado en mujer en edad fértil

TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO | GABAPENTINA

- Antiepiléptico
- Poca evidencia
- Dosis mínima eficaz de 1200mg c/24h
- Iniciar con 400mg antes de dormir durante semana 1, 400mg c/12h semana 2, 400mg c/8h y mantener.
- Efectos adversos: somnolencia, mareo, ataxia

OTRAS OPCIONES (no tienen evidencia suficiente): PREGABALINA, ZONISAMIDA

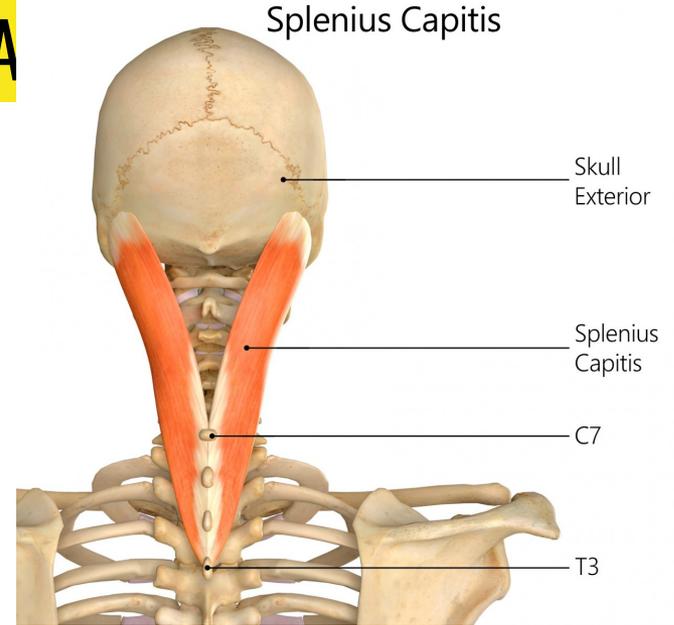
TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

- 1950s: talamotomías del núcleo ventrolateral o intermedio-ventral, con disartria, disfagia y deterioro cognitivo secuelar
- A partir de 1997, aprobado por la FDA » Estimulación cerebral profunda unilateral o bilateral del tálamo.
 - Reducción del 80-90% de amplitud del temblor
 - Complicaciones quirúrgicas, hemorragia cerebral, infecciones del SNC asociadas al implante
 - Eventualmente menor respuesta, por progresión del temblor
- A partir de 2016, aprobado por la FDA » Talamotomía unilateral del núcleo ventrolateral o intermedio-ventral con ultrasonidos focalizados de alta intensidad (HIFU)
 - Reducción del 46%-55% de temblor en MMSS.
 - Sin complicaciones quirúrgicas
 - Efectos adversos: alteraciones gustativas, parestesias, disartria, alteraciones de la marcha

TRATAMIENTO CON TOXINA BOTULÍNICA

Buena opción para temblor cefálico y vocal resistente a fármacos.

Temblor cefálico en el TE es frecuentemente horizontal, inyecciones dirigidas al músculo esplenio de la cabeza.



GRACIAS !!