

11233
20



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCION DE PRESTACIONES MEDICAS
DELEGACION 3 SUROESTE DEL DISTRITO FEDERAL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES
"DR. BERNARDO SEPULVEDA G."
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI**

**MOVIMIENTOS ANORMALES EN
ESCLEROSIS MULTIPLE
INCIDENCIA EN CENTRO MEDICO
NACIONAL SIGLO XXI**

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL GRADO DE
ESPECIALISTA EN
NEUROLOGIA
P R E S E N T A :
DR. JOSE LUIS MARTINEZ CABAÑAS



MEXICO, D.F.

FEBRERO 2002

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

ASESOR DE TESIS

DR CARLOS CUEVAS GARCÍA

JEFE DEL SERVICIO DE NEUROLOGÍA HOSPITAL DE
ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO
XXI.

COLABORADORES

DR JOSÉ LUIS RODRÍGUEZ VALDÉZ

NEURÓLOGO ADSCRITO AL SERVICIO DE NEUROLOGÍA
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO MÉDICO
NACIONAL SIGLO XXI.

DR NIELS WACHER RODARTE

JEFE DE LA DIVISI3N DE EDUCACI3N E INVESTIGACI3N M3DICA.

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CENTRO M3DICO NACIONAL SIGLO XXI.

DR CARLOS CUEVAS GARCIA
ASESOR DE TESIS
JEFE DE SERVICIO DE NEUROLOGIA
CENTRO M3DICO NACIONAL SIGLO XXI



SUBDIVISION DE ESPECIALIZACION
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U. N. A. M.



DEDICATORIA:

Al TEOCELOTL, tierra, donde viven los que quiero y amo.

A mis amigos y compañeros residentes: Figue, zabi luigui, y la vieja mana (Ireire), por reir, llorar, y compartir la "yuca", a ellos 2 cosas: A centro medico, lo llevaremos en el corazón, y siempre que, lo recordemos, será lo mejor que nos ha pasado. La segunda, la residencia, la ganamos con honestidad, no tenemos porque mirar abajo.

A Dios: Por ser mi guía y mi luz, eternamente agradecido. Un favor mas.....

Recupera en mi, ese niño noble y desinteresado, que era feliz, caminado por Xalapa, tomado de la mano de mi mami.

A la Dra Akira Lee Ikeda: Gracias por entrar en mi vida.

INDICE

INTRODUCCIÓN.....	5
MATERIAL Y MÉTODOS.....	15
RESULTADOS.....	18
DISCUSIÓN.....	22
BIBLIOGRAFÍA.....	24

INTRODUCCIÓN

LA ESCLEROSIS MÚLTIPLE (EM), esclerosis en placa, o diseminada, es la enfermedad crónica e incapacitante mas frecuente, después de los traumatismos, en la población adulta joven (1); es también la enfermedad desmielinizante mas frecuente dentro del sistema nervioso central (SNC) y se presenta particularmente en mujeres jóvenes, con una relación de sexo mujer/hombre 3:1; la edad media del padecimiento se sitúa alrededor de los 31 años, con una rango de edad de 20 a 45 años. Quienes la padecen suelen ser personas que viven en medio urbano, y tienen un nivel económico y educativo, medio alto. La prevalencia de la (EM), varia en las diferentes partes del mundo, así como en los países de latitud norte, lugares, donde el porcentaje, es más frecuente se estima que en el norte de Europa, la prevalencia es de 309/100 000 habitantes, en EUA se estima en 40-70/100 000 y en Japón, África y América latina la incidencia es de 4 por 100 000; en México la incidencia exacta *no se conoce, aunque se estima que alcanza 7 por 100 000 personas.*

Los síntomas y signos de la (EM), resultan de episodios recurrentes de desmielinización en el SNC, y la evidencia de que estos ataques son de origen autoinmune, es fuerte, aunque circunstancial. El punto de ataque inmune probablemente es el oligodendrocito o su producto: La mielina, con respeto axonal, la interrupción del nervio, ocasionado por la desmielinización, ocasiona interrupción nerviosa y de ahí, los síntomas en la enfermedad; muchos de los síntomas se desarrollan abruptamente, dentro de minutos a horas, tales exacerbaciones típicas de (EM), persisten por 6 a 8 semanas de inicio a su recuperación, y pueden involucrar múltiples áreas del SNC, dando un cuadro polisintomático.

La mayoría de los pacientes presentan un curso evolutivo, caracterizado por recaídas y remisiones (denominado brotes); sin embargo, no todos los brotes se resuelven “ad integrum”, sobre todo tras años de evolución, donde la resolución es parcial, de manera que cada brote, deja un déficit residual y son pacientes que han entrado en la fase progresiva con remisiones; la tercera modalidad es la crónica progresiva, en ellos el curso es lentamente progresivo(3). Se trata de personas en quienes, la (EM) comienza a una edad más tardía y suele evolucionar con paraparesia esvástica, a veces combinada con ataxia cerebelosa.

Los síntomas mas frecuentes en la presentación clínica de la (EM), son:

Debilidad de una o más extremidades	50%
Parestesias	45%
Neuritis óptica	20%
Trastornos de la marcha	15%
Diplopía	10%
Trastornos urinarios	6%
Disartria	6%
Convulsiones	3%
Movimientos anormales	1%

Dentro de los signos clínicos, secuelas, de múltiples brotes presentados en la evolución natural de la EM, en orden de presentación se encuentran los siguientes:

Reflejos abdominocutaneos ausentes	81%
------------------------------------	-----

Reflejos tendinosos exaltados	76%
Ataxia de extremidades inferiores	57%
Signo de Babinski bilateral	54%
Perdida de la propiocepción	54%
Incoordinación de una o más extremidad	40%
Nistagmus	35%
Espasticidad de una extremidad	31%
Hemiparesia	14%
Vejiga neurogénica	10%
Oftalmoplegia internuclear	10%
Movimientos anormales.	1%

En cuanto al curso clínico de los pacientes con EM, la gente joven(70%) hace la forma de exacerbaciones y remisiones.30% de los pacientes con variedad crónica-progresiva es común en pacientes mayores y tienen peor pronóstico. La forma benigna 20% de los casos, la vida es casi normal y llega a la edad avanzada sin mayor incapacidad, la forma maligna de 5 a 10% se presenta en personas jóvenes, iniciando con compromiso motor importante.

La escala mas usada para valorar la discapacidad en pacientes con EM, es la escala de KURTZKE, la cual se considera una escala no lineal. En esta escala, se valora, la evolución, el deterioro neurológico, secuelas de la (EM). Muy importante para determinar el deterioro de los pacientes.

Los movimientos anormales pueden ser definidos como síndromes neurológicos, en los cuales, hay un exceso de movimiento de cualquier tipo (comúnmente llamado como hipercinesia, discinesia, y movimientos anormales involuntario) o bien un enlentecimiento de movimientos automáticos y voluntarios, no relacionados a debilidad o espasticidad, este ultimo grupo llamado hipocinesia (disminución de la amplitud del movimiento) y acinesia (perdida del movimiento), son comunes alternativas.

La presencia de movimientos anormales como síntoma de EM, como se observa en las tablas anteriores, es baja, (4) e incluso en algunas series

reportadas, es rara(5). De estudios neuropatológicos, han sido demostrados que las lesiones desmielinizantes, en EM, varían en apariencia, talla, y topografía (6). Aunque la distribución usual de las placas es en la sustancia blanca subcortical y periventricular, así como en el cerebelo, no hay áreas definidas de predilección y no hay áreas respetadas porque la sustancia gris subcortical, también contiene fibras de nervios mielinizados, y en las placas desmielinizantes pueden hallarse en el estriado, pálido, tálamo y tallo cerebral. (7).

Estas pueden ser las bases patológicas para los movimientos anormales vistos en pequeña proporción en pacientes con EM.

Dentro de los movimientos anormales que se presentan en (EM) exceptuando el temblor que tiende a presentarse en el 80% de los casos con EM, las distonías paroxísticas, también llamados espasmos tónicos, o epilepsia tónica, son los movimientos mas frecuentes; estos, son movimientos cortos(usualmente entre 30 seg-1 o 2 minutos) (8), frecuentes(algunos hasta 60 al dia) y estereotipados(9).

La patogénesis de los espasmos tónicos es incierta, probablemente debido a lesiones desmielinizantes, del brazo posterior de la cápsula interna(10), pedúnculos cerebrales, medula oblonga y médula.

El Balismo-Correa según la literatura se ha reportado en el curso de la EM, con las lesiones en el núcleo subtalámico, y de corea en el estriado.(11). En cuanto a la Distonía la distribución mas frecuente, fue la generalizada, en comparación con la Distonía focal(12). El Parkinsonismo: solo nueve casos, se encontraron reportados en la literatura(13) la mayoría de ellos, siete, con acinesia parkinsonica, y síndrome asimétrico, con 50% de respuesta a la dopa solo en tres pacientes, se demostró lesión desmielinizante, en mesencéfalo y sustancia nigra.

MIOCLONOS: El más frecuente es el mioclonos palatal, este ocurre por lesiones desmielinizantes en la vía dentatorobrooolivar (14), la presencia de otras manifestaciones neurológicas, diferencia al esencial, de EM.

TEMBLOR Y EM: El temblor postural y de acción, comúnmente ocurre en pacientes con EM, por involucro de vías cerebelosas, o de tallo, por lo cual el temblor por si solo, es frecuente en EM, aproximadamente 80% en su presentación(15).

Los movimientos anormales, para su estudio, se agrupan en la siguiente lista:

- HIPOCINESIA:**
- 1)Acinesia/bradicinesia (parkinsonismo)
 - 2)Fenómeno de congelamiento.
 - 3)Hipocinesia.

- HIPERCINESIA:**
- 1) Discinesias abdominales.
 - 2) Dismetrias.
 - 3) Movimientos acatisicos.
 - 4) Corea.
 - 5) Asinergia.
 - 6) Distonias.
 - 7) Atetosis.
 - 8) Espasmos hemifaciales.
 - 9) Balismos.
 - 10) Mioclonos.
 - 11) Tics.
 - 12) Temblor.

Los ganglios basales, son un grupo de núcleos de sustancia gris, situados en la profundidad de los hemisferios cerebrales (caudado, putámen y globus pálido), en el diencefalo (núcleo subtalámico de Luys) y mesencefalo (sustancia nigra). Hay algunas excepciones a esta regla, las alteraciones del cerebelo o de sus vías, típicamente resultan en pérdida de la coordinación, asinergia, ataxia, disimetrías, y temblor de intención. El mioclonos y algunas formas de temblor, no parecen estar relacionadas con patología primaria en los ganglios basales, y frecuentemente se encuentran alteraciones en otros sitios del SNC, incluyendo corteza cerebral (mioclonos cortical reflejo), en tallo (mioclonos palata) y mioclonos reticular, así también de origen pontino es el mioclonos ocular, otro tipo de mioclonos es posible encontrarlo a nivel medular.

Los tics parecen tener su origen a nivel de los ganglios basales, El núcleo subtalámico de Luys causa los balismos. La corea tiene su origen a nivel del núcleo caudado, Distrofia a nivel putaminal.

MATERIAL Y METODOS:

El diseño del estudio es prospectivo, observacional, y transversal. Nuestro universo de trabajo, son todos los pacientes de la consulta externa de esclerosis múltiple, del servicio de neurología, del centro medico nacional siglo XXI, de la ciudad de México.

Como criterios de selección, se tomaron en cuenta a lo siguiente: 1.-pacientes con esclerosis múltiple definida, según criterios de POSSER.

2.-Pacientes con edades comprendidas entre 16-50 años.

3.-pacientes de cualquier sexo.

4.-pacientes que además cursen con movimientos anormales asociados a la esclerosis múltiple.

Los criterios de no inclusión, fueron:

1.- pacientes con **ESCLEROSIS MÚLTIPLE** definida y lesiones estructurales secundarios a otro evento, no desmielinizante.

2.-Movimientos anormales atribuibles a otras causas que no sean la EM, como:

A) Enfermedad vascular cerebral.

B) Trastornos de las tiroides.

C) *Secuelas de Encefalitis.*

3. Pacientes que neuropatológicamente, presentan enfermedad desmielinizante, pero que no corresponden a ESCLEROSIS MÚLTIPLE (schilder, Balo etc).

4. Pacientes con EM, sin movimientos anormales.

METODOLOGÍA:

Se evaluaron a todos los pacientes con diagnóstico de EM que acudan a la consulta externa de neurología de este centro hospitalario; se seleccionaron sólo a aquellos pacientes que cursaran con cualquier tipo de movimiento anormal.

A dichos pacientes seleccionados se evaluaron los siguientes parámetros:

1. Edad
2. Sexo
3. Tipo de Esclerosis múltiple
4. Tiempo de evolución de esclerosis múltiple
5. Tipo de movimiento anormal
6. Tiempo de inicio
7. Progresión del movimiento
8. Sitio anatómico y origen del movimiento anormal
9. Fenómenos exacerbantes y atenuantes
10. Filmación
11. Correlación con la Resonancia Magnética Nuclear

Todos los pacientes serán evaluados según normas internacionales previamente establecidas (Jankovik 1986).

Los pacientes se citaron a la consulta externa y mediante el examen clínico realizado por sus servidores, se clasificaron según el tipo de movimiento anormal que presentaban.

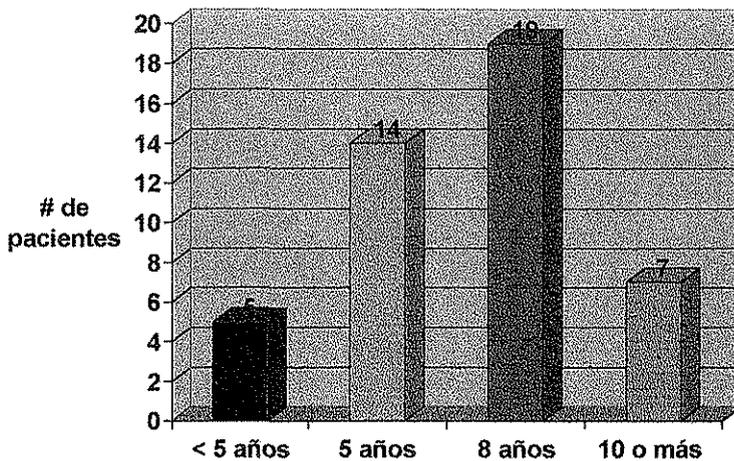
El análisis estadístico se realizó a través de estadística descriptiva y la prueba de Chi-cuadrada.

RESULTADOS:

Se eligieron 149 pacientes, 59 hombres y 90 mujeres que cumplieron los criterios para esclerosis múltiple clínicamente definida, con un rango de edad comprendido entre los 17 y 60 años, con una media de edad de 38.5 años.

Del total de pacientes, 45 presentaron algún tipo de movimiento anormal (23 hombres y 22 mujeres).

Desde el inicio de la enfermedad al debut del movimiento anormal, tuvimos la siguiente relación:

Tiempo de evolución de EM al inicio del movimiento anormal

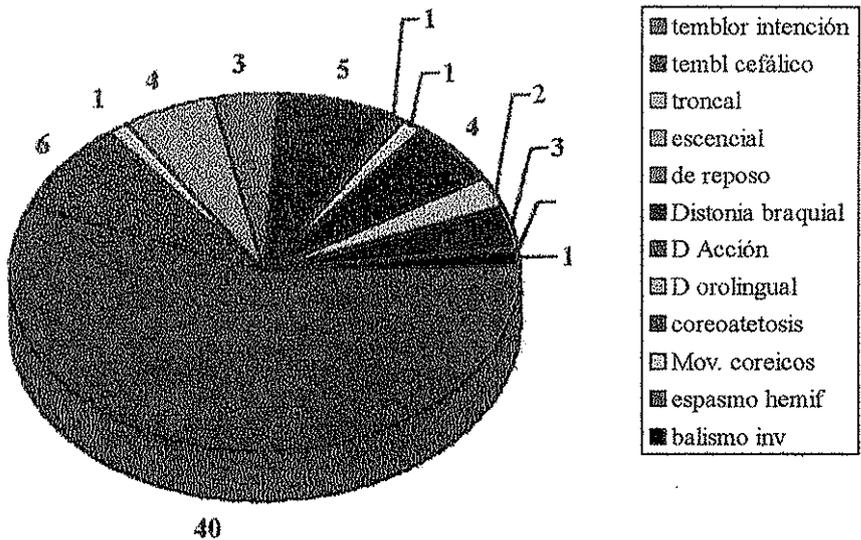
TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Según la variedad clínica de la enfermedad, encontramos lo siguiente:

De nuestro universo de trabajo, que incluyeron 149 pacientes, y de acuerdo a la variedad clínica, se distribuyeron en la siguiente forma: Recurrente remitente 100 pacientes, 18 de ellos con movimiento Anormal (MA), primariamente progresiva 11, 6 de ellos con (MA). Secundariamente progresiva 17, 13 con (MA), Crónica progresiva 21, 8 pacientes con algún movimiento anormal, que posteriormente se especificara.

E M	M ovimientos A normales (M A)
R ecurente R emitente 100	18
P rimaria P rogresiva 11	6
S econdariamente p rogresiva 17	13
C ronica P rogresiva 21	8

De los movimientos anormales encontrados en nuestro estudio se distribuyó de la siguiente manera:



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

DISCUSIÓN:

Nuestro trabajo demostró que la incidencia de movimientos anormales fue mayor, a lo reportado por la literatura (<1%), encontrando una frecuencia del 30%, el rango de edad de presentación, abarco de 16-60 años, con una media de 38.5 años, así también la presencia de movimientos anormales en la evolución de la EM, fue ligeramente superior en hombres que en mujeres, presentándose con un tiempo de 8 años de evolución en promedio.

En cuanto a la relación, variedad clínica (EM)-Movimiento anormal, los pacientes con EM recurrente remitente, fué el grupo que mayor tendencia tuvo para presentar movimiento anormal alguno, en cuanto al tipo de movimiento, el temblor de intención fue por mucho lo más frecuente, afectando aproximadamente al 75% de los pacientes, bastante interesante fue conocer que espasmos hemifaciales y un caso reportado de Balismo inverso, no hallan tenido casos similares reportados en la literatura.

En conclusión, nuestra población de pacientes con

ESCLEROSIS MÚLTIPLE, presenta una incidencia mayor de movimientos anormales en relación al resto del mundo, al menos así, lo demostró, el presente trabajo, la presentación a mas temprana edad de la enfermedad, el sexo masculino, y sobre todo, la localización en ganglios basales serán determinantes para desarrollar en el tiempo ya establecido, la presencia de movimientos anormales.

BIBLIOGRAFÍA:

- 1.-Kurtzke jf. Múltiple sclerosis: Changin times. *Neuroepidemiology* 1991;10:1-8.
- 2.-Duquette P, Pleines j, Girard M, Charest L.
- 3.-Rodriguez M, Silva A, Ward j, Impairment disability, and handicap in multiple sclerosis. *Neurology* 1994 44:28-33.
- 4.-Ivers, Goldstein NP, Multiple sclerosis: j current appraisal of syntoms and signs. *Proc staff meet mayo clin* 38:457-466 1963.
- 5.-Honig Ls, Wosserstein Ph, Aadornato BT. The anatomic basic of tonic spasms in multiple sclerosis, *Neurology* 1988;38:236.
- 6.-Tranchan C, Bathia P, and Marsden C.D. Movements disorders in multiple sclerosis. Review movements disorders 1995, vol 10 no 4 1995.
- 7.-Raine Cs, Textbook of neuropathology. Baltimore Williams and Wilkins 1985: 468-547.
- 8.-Castaigne P, Cambier P, Masson M, et al. Les manifestations motrices paroxísticas de la sclerose en plaque. *Presse med* 1970;78:1921-1924.
- 9.-Masjuan j, Buisan j, Gimeno A. Discinesia paroxísticas como manifestación inicial de la esclerosis múltiple. *Neurología* vol 13 # 1. Enero 1998.
- 10.-Watson Cp, Chiu M. Painful tonic seizures in multiple sclerosis localization of a lesion. *Can j Neurology sci* 1979;6:33:590.
- 11.-Bachman Ds, Lao-Velez C, Estañol B. Distonia and choreoathetosis in múltiple sclerosis. *Archives Neurology* 1976;33:590.

- 12.-Mathews Wb. Paroxysmal symptoms in multiple sclerosis. *J neurol neurosurgery and psychiatry* 1975;38:617.
- 13.-Vierregge P, Klostermann W, Parkinsonism in multiple sclerosis. *Movements disorders* 1992;7:380-386.
- 14.-Jankovic J, Pardo R, Segmental Myoclonus clinical and pharmacological study. *Archives neurol* 1986;43:1025-1030.
- 15.-Sabra Af, Hallet M. Action tremor with alternating activity in antagonist muscle. *Neurology* 1984;34:151-156.
- 16.-Posser Lm, Patten Dw, Scheinberg L and et al. New diagnostic criteria for multiple sclerosis guidelines for research protocols *Ann.Neurology* 1983;13:227-231.