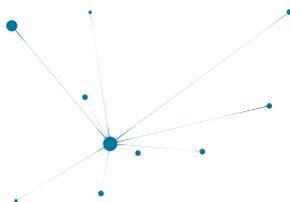
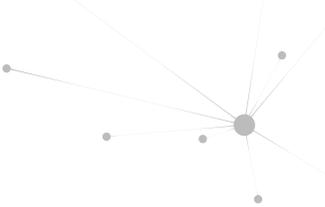


RECOMENDACIONES PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LOS **TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONALES**



Isabel Pareés Pablo Mir

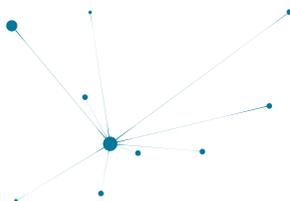




RECOMENDACIONES PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LOS **TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONALES**



Isabel Pareés Pablo Mir



© 2021 Sociedad Española de Neurología

© 2021 Ediciones SEN

ISBN: 978-84-946708-5-5

Depósito legal: M-5009-2021



Fuerteventura, 4, oficina 4
28703 - San Sebastián de los Reyes (Madrid)
e-mail: edicionessen@sen.org.es
<http://www.edicionessen.es>

Ediciones SEN es la editorial de la Sociedad Española de Neurología. Se funda en el año 2012 con la intención de ofrecer obras de calidad, escritas por autores de prestigio mediante la publicación médica, científica y técnica, en el campo de las neurociencias. El compromiso que tenemos con nuestros lectores, es publicar las obras más actualizadas con alto contenido y soporte científico, en todos y cada uno de los avances de la especialidad de Neurología.

Bajo Ediciones SEN, la Sociedad Española de Neurología ha editado varios volúmenes.

El titular del copyright se opone expresamente a cualquier utilización del contenido de esta publicación sin su expresa autorización, lo que incluye la reproducción, modificación, registro, copia, explotación, distribución, comunicación pública, transformación, transmisión, envío, reutilización, publicación, tratamiento o cualquier otra utilización total o parcial en cualquier modo, medio o formato de esta publicación.

La infracción de los derechos mencionados puede ser constitutiva de delito contra la propiedad intelectual (artículos 270 y siguientes del Código Penal). Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida ni transmitida en ninguna forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo las fotocopias o las grabaciones en cualquier sistema de recuperación de almacenamiento de información, sin el permiso escrito de los titulares del copyright.



AUTORES

Sergio Aguilera Albesa

Unidad de Neuropediatría, Departamento de Pediatría, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona.
Grupo de investigación clínica en Neurología pediátrica, Navarrabiomed, Pamplona.

Araceli Alonso Cánovas

Unidad de Trastornos del movimiento, Servicio de Neurología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Fernando Alonso-Frech

Servicio de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.
HM CINAC (Centro Integral de Neurociencias Abarca Campal), Hospital Universitario HM Puerta del Sur, HM Hospitales, Madrid.
CEU Universidad San Pablo, Móstoles, Madrid.

Claudia Ammann

HM CINAC (Centro Integral de Neurociencias Abarca Campal), Hospital Universitario HM Puerta del Sur, HM Hospitales, Madrid.
CEU Universidad San Pablo, Móstoles, Madrid.

M^a José Ávila Sánchez

Servicio de Neurología, Hospital Ruber Internacional, Madrid.

Elena Bellosta Diago

Servicio de Neurología, Hospital Clínico Lozano Blesa, Zaragoza.

Alberto Bergareche Yarza

Servicio de Neurología, Hospital

Universitario Donostia, San Sebastián, Guipuzkoa.
Área de Neurociencias, Instituto de investigación Biodonostia, San Sebastián, Gipuzkoa.

María Teresa Cáceres Redondo

Servicio de Neurología, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Marta Correa Vela

Sección de Neurología pediátrica, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.
Investigadora predoctoral, Institut de Recerca Vall d'Hebron, Barcelona.

Benedicto Crespo-Facorro

UGC-Salud Mental, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.
CIBERSAM Sevilla, IBIS/Universidad de Sevilla.

Esther Cubo Delgado

Servicio de Neurología, Trastornos del movimiento, Hospital Universitario de Burgos, España.

Mark J. Edwards

Neurosciences Research Centre, Molecular and Clinical Sciences Research Institute, St George's University of London, London, UK.
Department of Neurology, St George's University Hospitals NHS Foundation Trust, London, UK.

Beatriz Fernández Rodríguez

HM CINAC (Centro Integral de Neurociencias Abarca Campal), Hospital Universitario HM Puerta del Sur, HM Hospitales, Madrid.

AUTORES

CEU Universidad San Pablo, Móstoles, Madrid.
Centro de Investigación Biomédica en Red sobre Enfermedades Neurodegenerativas, Madrid.

Pedro J. García-Ruiz Espiga

Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Beatriz García López

Servicio de Neurofisiología clínica, HUBU, Burgos.

Cándido García Sánchez

Hospital Universitario Virgen Del Rocío, Sevilla.

Carmen Gasca Salas

HM CINAC (Centro Integral de Neurociencias Abarca Campal), Hospital Universitario HM Puerta del Sur, HM Hospitales, Madrid.
CEU Universidad San Pablo, Móstoles, Madrid.
Centro de Investigación Biomédica en Red sobre Enfermedades Neurodegenerativas, Madrid.

Víctor Gómez Mayordomo

Servicio de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

Mariana H.G. Monje

HM CINAC (Centro Integral de Neurociencias Abarca Campal), Hospital Universitario HM Puerta del Sur, HM Hospitales, Madrid.
CEU Universidad San Pablo, Móstoles, Madrid.
Departamento de Anatomía, Histología y Neurociencia, Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Madrid.

Diego Kaski

National Hospital for Neurology and Neurosurgery, Londres, Reino Unido.

Mónica M. Kurtis

Servicio de Neurología, Hospital Ruber Internacional, Madrid.

Luis Javier López del Val

Unidad de Trastornos del movimiento, Clínica Montpellier, Grupo HLA, Zaragoza.

Nuria López Ariztegui

Unidad de Trastornos del movimiento, Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario Universitario de Toledo, Toledo.

Elena López García

Servicio de Neurología, Hospital Clínico Lozano Blesa, Zaragoza.

José Luis López-Sendón Moreno

Hospital Ramón y Cajal, Madrid.
Instituto Ramón y Cajal de Investigación Sanitaria, IRYCIS.

Marcos Madruga Garrido

Sección de Neurología pediátrica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.
Grupo de investigación de Trastornos del movimiento, Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBiS).

María José Martí Domènech

Unidad de Parkinson y Trastornos del movimiento, Hospital Clínic de Barcelona.

Beatriz Martín

Programa de Neurorrehabilitación, Hospital Ruber Internacional, Madrid.



Leticia Martínez

Programa de Neurorrehabilitación,
Hospital Ruber Internacional, Madrid.

Juan Carlos Martínez Castrillo

Unidad de Trastornos del movimiento,
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Marina Mata Álvarez-Santullano

Hospital Universitario Infanta Sofía,
San Sebastián de los Reyes, Madrid.
Hospital Ruber Juan Bravo, Madrid.

Pablo Mir

Unidad de Trastornos del movimiento,
Servicio de Neurología y Neurofisiología
clínica, Instituto de Biomedicina de
Sevilla (IBiS), Hospital Universitario
Virgen del Rocío/CSIC/Universidad de
Sevilla, Sevilla.
Centro de Investigación Biomédica
en Red sobre Enfermedades
Neurodegenerativas (CIBERNED),
Madrid.

María Molina Sánchez

Hospital Universitario Rey Juan Carlos,
Universidad Rey Juan Carlos, Móstoles,
Madrid.
Hospital General de Villalba, Madrid.

Elisabet Mondragón Rezola

Servicio de Neurología, Hospital
Universitario Donostia, San Sebastián,
Guipuzcoa.
Área de Neurociencias, Instituto de
investigación Biodonostia, San Sebastián,
Guipuzcoa.

Ángela Monterde Ortega

Servicio de Neurología, Hospital
Universitario Reina Sofía, Córdoba.

José A. Obeso

HM CINAC (Centro Integral de
Neurociencias Abarca Campal), Hospital
Universitario HM Puerta del Sur, HM
Hospitales, Madrid.
CEU Universidad San Pablo, Móstoles, Madrid.
CIBERNED, Instituto Carlos III, Madrid.

Javier Pagonabarraga Mora

Unidad de Trastornos del movimiento,
Servicio de Neurología, Hospital de la
Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.
Instituto de Investigaciones Biomédicas-
Sant Pau (IIB-Sant Pau), Universitat
Autònoma de Barcelona, CIBERNED.

Cèlia Painous Martí

Unidad de Parkinson y Trastornos del
movimiento, Hospital Clínic de Barcelona.

Francisco José Palomar Simón

Unidad de Trastornos del movimiento,
Servicio de Neurología y Neurofisiología
clínica, Instituto de Biomedicina de Sevilla
(IBiS), Hospital Universitario Virgen del
Rocío/CSIC/Universidad de Sevilla, Sevilla.
Centro de Investigación Biomédica en Red
sobre Enfermedades Neurodegenerativas
(CIBERNED), Madrid.

Isabel Pareés Moreno

Programa de Trastornos del movimiento,
Servicio de Neurología, Hospital Ruber
Internacional, Madrid.
Servicio de Neurología, Hospital
Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Belén Pérez Dueñas

Sección de Neurología pediátrica, Hospital
Vall d'Hebron, Barcelona.
Investigadora senior, Institut de Recerca
Vall d'Hebron, Barcelona.

AUTORES

Paula Pérez Torre

Hospital Ramón y Cajal, Madrid.
Instituto Ramón y Cajal de Investigación Sanitaria, IRYCIS.

Pilar Rada

Programa de Neurorehabilitación,
Hospital Ruber Internacional, Madrid.

Elena Riva

Programa de Neurorehabilitación,
Hospital Ruber Internacional, Madrid.

Sandra Rodríguez Navas

Hospital Universitario Virgen del Rocío,
Sevilla.

Marta Ruiz López

Fundación Jiménez Díaz, Madrid.

Javier Ruiz-Martínez

Servicio de Neurología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, Guipuzcoa.
Área de Neurociencias, Instituto de investigación Biodonostia, San Sebastián, Guipuzcoa.

Miguel Ruiz Veguilla

UGC-Salud Mental, Hospital Universitario Virgen Del Rocío, Sevilla.
CIBERSAM Sevilla, IBIS/Universidad de Sevilla.

Diego Santos

Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña, (CHUAC), A Coruña.

Sonia Santos Lasaosa

Servicio de Neurología, Hospital Clínico Lozano Blesa, Zaragoza.

Jon Stone

Centre for Clinical Brain Sciences,
University of Edinburgh, UK.

Daniel Toledo Alfocea

Servicio de Neurología,
Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Rafael Torres Cueco

Departamento de Fisioterapia,
Universidad de Valencia, Valencia.

Julia Vaamonde

Servicio de Neurología, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real.

Fernando Vázquez Sánchez

Servicio de Neurofisiología, HUBU, Burgos.

Ana Vinagre Aragón

Servicio de Neurología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, Guipuzcoa.
Área de Neurociencias, Instituto de investigación Biodonostia, San Sebastián, Guipuzcoa.



ÍNDICE

PREFACIO	11
CAPÍTULO 1	15
Introducción a los trastornos del movimiento funcionales	
CAPÍTULO 2	29
Epidemiología de los trastornos del movimiento funcionales	
CAPÍTULO 3	41
Visión histórica de los trastornos del movimiento funcionales	
CAPÍTULO 4	59
Modelos neurobiológicos actuales de los trastornos del movimiento funcionales	
CAPÍTULO 5	75
Temblores funcionales	
CAPÍTULO 6	85
Distonía funcional	
CAPÍTULO 7	103
Parkinsonismo funcional	
CAPÍTULO 8	115
Trastornos de la marcha funcionales	
CAPÍTULO 9	135
Mioclonías funcionales	
CAPÍTULO 10	153
Trastornos oculomotores y faciales funcionales	
CAPÍTULO 11	173
Otros trastornos: tics y coreas funcionales	
CAPÍTULO 12	189
Trastornos del movimiento funcionales en edad pediátrica	
CAPÍTULO 13	209
Concepto de solapamiento funcional: Trastornos del movimiento funcionales en otras enfermedades neurológicas	

AUTORES

CAPÍTULO 14	231
Síntomas asociados a los trastornos del movimiento funcionales: Dolor crónico	
CAPÍTULO 15	251
Criterios diagnósticos actuales	
CAPÍTULO 16	269
Estudios Neurofisiológicos en los trastornos del movimiento funcionales	
CAPÍTULO 17	289
Estudios de neuroimagen	
CAPÍTULO 18	305
La explicación del diagnóstico como la base del tratamiento en trastornos del movimiento funcionales	
CAPÍTULO 19	329
Rehabilitación física para los pacientes con trastornos del movimiento funcionales	
CAPÍTULO 20	353
Abordaje psiquiátrico y psicológico de los trastornos del movimiento funcionales	
CAPÍTULO 21	371
El papel del placebo en los trastornos del movimiento funcionales	
CAPÍTULO 22	389
Estimulación magnética transcraneal y sedación terapéutica en trastornos del movimiento funcionales	
CAPÍTULO 23	409
Necesidad de unidades multidisciplinarias para los trastornos del movimientos funcionales	
CAPÍTULO 24	421
Pronóstico de los trastornos motores funcionales	
ANEXO	438
Clasificación del nivel de evidencia para actuaciones terapéuticas.	
Clasificación del nivel de evidencia para estudios diagnósticos.	
Clasificación del nivel de evidencia para estudios pronósticos.	



PREFACIO

Tras la época dorada que tuvo la “histeria” en la historia de la Medicina en el siglo XIX, el interés por estos trastornos desapareció a mediados del siglo XX y los pacientes con trastornos neurológicos funcionales (TNF) han estado perdidos entre la Neurología y la Psiquiatría durante varias generaciones, sin que ninguna de las dos especialidades tomara la responsabilidad completa sobre el manejo y seguimiento de estos pacientes. En las dos últimas décadas ha tenido lugar un resurgir del interés clínico y científico por los TNF, quizás impulsado por la alta prevalencia que tienen en las consultas de Neurología (habiéndose reportado hasta en el 15% de los pacientes vistos por neurólogos) y la necesidad de optimizar su manejo, dado el grado de discapacidad y el consumo de recursos sanitarios y sociales que estos trastornos pueden llegar a ocasionar.

La visión actual de los TNF es más amplia que la puramente psicológica, considerando que tanto factores biológicos como psicológicos y sociales pueden jugar un papel fundamental en su desarrollo. Este interés creciente por los TNF, especialmente en el campo de los trastornos del movimiento, se ha visto traducido en un incremento sustancial de las publicaciones científicas sobre los aspectos fisiopatológicos y terapéuticos en los últimos años, así como en la creación de un grupo de trabajo específico dentro de la *International Parkinson and Movement Disorder Society*, de la *Functional Neurological Disorders Society* o las celebraciones periódicas de congresos internacionales multidisciplinarios específicos, con participación de neurólogos, psiquiatras, psicólogos, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales y logopedas con interés específico en estos trastornos.

A pesar del creciente interés dentro de la comunidad médica, la formación específica sobre los TNF durante la carrera de Medicina o el periodo formativo MIR es escasa y aún no existen guías clínicas oficiales para el manejo de estos pacientes. Además, continúa existiendo en la comunidad médica la asunción de que los TNF no son “reales”, que los pacientes que presentan síntomas fun-

cionales están simulando, o que la labor del médico es únicamente descartar otras patologías, en vez de potenciar el diagnóstico en positivo e iniciar el plan terapéutico en cada paciente.

Unos de los objetivos que nos propusimos como Junta Directiva del Grupo de Trastornos del Movimiento de la Sociedad Española de Neurología en el año 2018 fue intentar mejorar la visibilidad de los pacientes con TNF en nuestro país, que en el caso específico de los Trastorno del Movimiento pueden suponer hasta el 18% de los casos evaluados en consultas especializadas. Un primer paso ha sido la elaboración de las Primeras Recomendaciones sobre el diagnóstico y manejo de los pacientes con Trastornos del Movimiento Funcionales dentro del marco de la Sociedad Española de Neurología. El presente documento es uno de los primeros que se publica dentro de una Sociedad Neurológica Nacional a nivel europeo. Cuenta con la participación de expertos e intenta resumir las recomendaciones actuales basadas en la literatura científica más reciente para abordar los Trastornos del Movimiento Funcionales, realizar el proceso diagnóstico, comunicárselo al paciente y elaborar un plan de tratamiento coordinado con otras especialidades desde la consulta de Neurología. Los criterios de cada nivel de evidencia y grado de recomendación de cada intervención, cuando está disponible, se detallan en el Anexo 1. Así mismo, en el presente documento se hace un repaso histórico de estos trastornos y se describen las teorías neurobiológicas más actuales.

En el capítulo 1 de Introducción se discuten las diferentes terminologías usadas a lo largo de la historia para denominar los TNF (histeria, psicógenos, conversivos, médicamente no explicados, etc). A lo largo del documento, se ha hecho un esfuerzo por unificar términos y facilitar la lectura. Dado el conocimiento actual sobre su fisiopatología, los editores acordaron emplear el término “funcional” que, aunque imperfecto, no tiene implicaciones sobre la etiología (aún desconocida) de estos trastornos, es un término bien aceptado por profesionales sanitarios y pacientes y está incluido en el Manual de Diagnóstico y Estadístico de los Trastornos Mentales más reciente (DSM-5) y en la última Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-11). Por otro lado,

aunque a lo largo del documento se ha empleado el término “orgánico” para designar a otras patologías neurológicas típicas, no por ello el presente documento apoya una visión anacrónica y dualista de mente/cerebro. Al contrario, se aboga por una visión moderna del mismo, donde los trastornos del movimiento funcionales tienen cabida dentro de un marco neurobiológico.

Esperamos que el presente documento sirva de ayuda a residentes, neurólogos clínicos y a todos los profesionales de la salud que, en un momento u otro, tengan que tomar decisiones diagnósticas o terapéuticas sobre estos pacientes. Esperamos también que, en nuestro país, ayude a fomentar no sólo el interés clínico sobre estos trastornos tan enigmáticos sino también el científico y se promuevan colaboraciones multidisciplinarias, tan necesarias en nuestro ámbito.

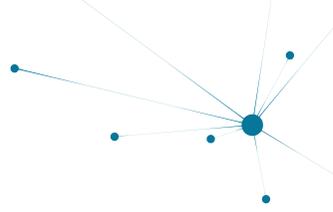
Nos gustaría finalizar agradeciendo a todos los autores de esta guía, nacionales e internacionales, su trabajo desinteresado, la calidad del mismo y su aportación para intentar potenciar el conocimiento y mejorar el manejo, en ocasiones tan complejo, y la calidad de vida de estos pacientes en nuestro medio.

Isabel Pareés

Javier Pagonabarraga

Diego Santos

Pablo Mir



CAPÍTULO 1

Introducción a los trastornos del movimiento funcionales



Autores

Mariana H.G. Monje^{1,2}

José A. Obeso^{1,3}

Centro

1. HM CINAC (Centro Integral de Neurociencias Abarca Campal), Hospital Universitario HM Puerta del Sur, HM Hospitales, Madrid.
CEU Universidad San Pablo, Móstoles, Madrid.

2. Departamento de Anatomía, Histología y Neurociencia, Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Madrid.

3. CIBERNED, Instituto Carlos III, Madrid.



"[...] A rough division is often made into two broad classes of 'organic' and 'functional' disease. The first class, that of 'organic diseases', comprehends those in which there is always a visible lesion, manifesting sometimes the morbid process which constitutes the disease, sometimes only the ultimate degree or result of that process. The second class, that of 'functional diseases' is less definite, comprehending¹ those diseases that consist only in the disturbance of function, and are therefore properly so designated; and² many diseases which have this in common with true functional disease, that they are transient and not permanent, that they are not known to depend on organic changes [...]" Gowers, 1898

A finales del siglo XIX, en la descripción y clasificación de las enfermedades neurológicas se incluía bajo el término "funcionales" enfermedades para las cuales no se encontraba una causa "orgánica", en las que no existía una lesión conocida que explicara los síntomas y signos del paciente. Ejemplo de estas enfermedades neurológicas "funcionales" eran la epilepsia, la migraña o trastornos del movimiento como el temblor o la distonía¹.

Precisamente, cuando se estableció el área de los trastornos del movimiento en los años setenta y ochenta del siglo XX, la tradición era calificar como "psicológicos" a un gran número de sujetos con distonía focal, tics, temblores, espasmos musculares, etc. En ese momento, el esfuerzo de los neurólogos fue demostrar la naturaleza "orgánica" de la mayoría de estos trastornos del movimiento^{2,3} y, en el caso del Profesor David Marsden, esto podía llegar al extremo de negar casi cualquier otra interpretación alternativa. Más tarde, muchos de nosotros nos dimos cuenta de que efectivamente hay pacientes que remedan patrones anormales de movimiento, ya sea como simuladores, como una (aparente) expresión de algún tipo de conflicto emocional o físico, o sin factores evidentes asociados.

ESTADO DE LA CUESTIÓN

Los trastornos neurológicos funcionales (TNF) son de los diagnósticos más frecuentes en neurología y suponen cerca del 16% de los pacientes que son

atendidos por primera vez en una consulta de neurología⁴. Dentro de los TNF, la prevalencia de los trastornos del movimiento funcionales (TMF) no es completamente conocida, principalmente debido a la carencia de consenso con la terminología empleada y los criterios diagnósticos aplicados en cada caso. En centros neurológicos se ha estimado una prevalencia entre 1-9% de los pacientes atendidos^{5,6}, porcentaje que aumentaría hasta un 20% en el caso de centros especializados en trastornos del movimiento⁷. Los TMF afectan más frecuentemente a adultos jóvenes, si bien no son infrecuentes en ancianos o en niños^{8,9}. Estos datos de prevalencia reflejan la dimensión del problema, y de ahí la relevancia del abordaje correcto de los pacientes con TMF, así como la necesidad de conocer más sobre la neurobiología de los mismos. En esa línea, a pesar de que los TMF normalmente ocurren como entidades aisladas, hasta en un 10-15% de los casos tienen asociado un trastorno “orgánico”^{10,11}. Este llamado *functional overlay* o solapamiento funcional pone de manifiesto la complejidad de la fisiopatología subyacente que, pese a los notables avances en la última década, está lejos de ser totalmente resuelta.

NOMENCLATURA Y NEUROBIOLOGÍA

La consciencia de autonomía de movimiento (o *self agency of movement*) es nuestra percepción subjetiva de control sobre nuestros propios movimientos, de identificar un movimiento voluntario como realizado por uno mismo¹². Una característica clínica clave que separa a los pacientes con TMF de aquellos con trastornos “orgánicos” es que, aun pareciendo un movimiento voluntario, los pacientes no pueden controlarlos, refiriéndolos como involuntarios. La explicación de por qué el cerebro genera un movimiento voluntario, pero éste es experimentado por el sujeto como involuntario ha sido fuente de discusión académica durante siglos.

La carencia real de conocimiento y comprensión sobre los mecanismos fisiopatológicos subyacentes a los TMF se pone de manifiesto con la amplia no-



menclatura que se ha utilizado para referirse a estos pacientes. Así, a lo largo de la historia, se han utilizado distintos términos desde: “histeria”, “conversivo”, “somático”, “psicógeno”, “psicosomático”, hasta “medicamente no explicado” o “no-orgánico”; todos ellos con implicaciones acerca de la fisiopatología¹³.

La fisiopatología de los TMF ha estado dominada ampliamente por los conceptos freudianos de trastorno conversivo y de trastorno disociativo de Janet. De esta manera, una explicación frecuentemente usada es que los TMF son secundarios a factores psicológicos o enfermedades psiquiátricas, de ahí el término de trastornos “psicógenos” del movimiento. Esta definición tiene, por sí misma, cierta incoherencia. En primer lugar, en muchos pacientes con TMF no existen factores psicológicos o psiquiátricos asociados al cuadro de movimiento, o al menos no son evidentes, y su ausencia no es motivo para excluir el diagnóstico^{14,15}. Por otra parte, la propia dicotomía patología estructural-neuroquímica y factores psicológicos-patología psiquiátrica sugiere una compartimentalización cerebro-mente: un concepto ya de por sí no sostenido con el conocimiento neurocientífico actual¹⁶.

En este escenario, el uso de término “psicógeno” parece poco adecuado, prefiriéndose en el momento actual el término “funcional”. Si bien parece un término impreciso, no hace referencia directa a teorías etiológicas (lo cual evita una errónea asunción de la causa subyacente) y en cualquier caso, sugiere la presencia de una alteración en la función cerebral. La errónea visión de la causa estructural, de la lesión, como única razón de la enfermedad neurológica es otra dicotomía (falsa) ya también superada. Por otra parte, si el término “funcional” se hiciera específico y exclusivo de pacientes denominados como TMF, se perdería la característica esencial de varios procesos neurológicos clásicos, entre los cuales destacan los caracterizados por trastornos del movimiento, por ej. las distonías focales y, particularmente, las ligadas a tareas (Tabla 1).

Las investigaciones de la última década han conformado un modelo neurobiológico que permite un acercamiento más preciso a la fisiopatología subyacente a los TMF. De esta manera, existe evidencia experimental que muestra

la presencia de alteración 1) en mecanismos de atención; 2) en el manejo de creencias y expectativas; 3) en el procesamiento emocional; y 4) en el sentido subjetivo de control para generar un movimiento¹⁷. Este modelo neurobiológico, no excluye el papel de “factores psicológicos”, integra conceptos y proporciona un marco de flexibilidad para explicar cómo los síntomas y signos son desencadenados. Así, los TMF serían el resultado de una alteración en la percepción subjetiva del propio movimiento, con predicciones anómalas relativas al mismo, y un trastorno atencional, en el sentido de un excesivo enfoque a un segmento corporal¹⁷. Lejos de conocer con exactitud la etiología subyacente a los TMF, la aproximación neurobiológica actual ha cambiado radicalmente el escenario proporcionando una base científica para una mejor comprensión y enfoque de las manifestaciones motoras en estos pacientes.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El paciente con TMF puede presentarse con cualquier trastorno del movimiento conocido, frecuentemente con temblor, distonía, lentitud de movimiento o una alteración de la marcha, o bien con una combinación de todos ellos. De forma general, independientemente del trastorno de movimiento que presente, hay ciertos aspectos que son específicos a los TMF y pueden ayudar a su reconocimiento. Es característico de los TMF la presencia de incongruencias (patrón no compatible con trastornos conocidos) e inconsistencias (patrón cambiante) tanto en la historia clínica como en la exploración neurológica.

La fenomenología motora suele tener un inicio agudo, brusco, en ocasiones precipitada por un evento físico, traumático, o emocional, y puede tener una evolución rápida hasta hacerse muy grave. No obstante, existe con frecuencia variabilidad en el patrón de las manifestaciones motoras, tanto en la fenomenología como en el curso temporal. Por ejemplo: en ocasiones el trastorno del movimiento es fluctuante, con períodos de mejoría seguidos de súbitas recurrencias. Por otra parte, las manifestaciones motoras pueden desaparecer o mejorar con la distracción y aumentar con la atención¹⁵.

No obstante, debe advertirse, sobre todo al neurólogo con escasa experiencia en este campo, de lo proclive que resultan los trastornos del movimiento para clasificarse como funcionales por su atipia o excentricidad. Este punto es importante, ante el riesgo de que se pueda a realizar un sobre diagnóstico de TMF en pacientes en los que no entendemos la fenomenología motora, o el origen de una determinada manifestación excepcional. El máximo exponente de ello es la distonía. La distonía “orgánica” puede tener un inicio brusco y un curso fluctuante, empeorando con el estrés/ansiedad o precipitada por eventos emocionales. A su vez, la distonía “funcional” puede presentar un carácter móvil, no siendo siempre fija, sin presentar mejoría con la distractibilidad, no tener factores psicológicos o traumáticos asociados o presentar mejoría con trucos sensitivos, como si de una distonía “orgánica” se tratase.

Por otra parte, como se comentó anteriormente, los TMF pueden coexistir clínicamente con una entidad orgánica conocida, lo cual puede incrementar notablemente la complejidad de la fenomenología.

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA

El diagnóstico de los TMF se basa en la presencia de criterios positivos de la historia y examen neurológicos. Por ejemplo, el temblor y las mioclonías funcionales pueden desaparecer o variar con la distracción, cambiar el patrón al mantener un movimiento rítmico contralateral o parar ante un movimiento balístico contralateral. Esta inconsistencia se constata mediante la exploración clínica, pero se puede objetivar mediante el estudio neurofisiológico que, en algunos casos seleccionados especialmente de temblor, mioclonías o distonía, puede ser fundamental. En este sentido se ha propuesto recientemente una batería de exploraciones neurofisiológicas sencillas con el fin de proporcionar unos criterios diagnósticos positivos para el temblor funcional¹⁸.

Por otra parte, técnicas de neuroimagen funcional, como resonancia magnética y PET, pueden mostrar diferencias estructurales y de conectividad

funcional en pacientes con TMF¹⁹. Estas diferencias podrían potencialmente ser utilizadas como criterios positivos adicionales para el diagnóstico de los TMF.

Tanto el aspecto neurofisiológico como los estudios de neuroimagen se abordarán íntegramente en sendos capítulos de este documento.

APROXIMACIÓN TERAPÉUTICA Y PRONÓSTICO

El tratamiento de los TMF comienza con la explicación del diagnóstico al paciente. Se recomienda la correcta explicación de los criterios positivos que han llevado al diagnóstico e incluso ponerlos de manifiesto para que el paciente tome consciencia; ya que la introspección del paciente respecto al diagnóstico es un aspecto clave predictor de buena respuesta al tratamiento. Resulta también útil explicarle la naturaleza del trastorno de movimiento, en especial que se trata de una alteración del funcionamiento/procesamiento cerebral; lo cual ayuda a la comprensión, y a que el paciente gane confianza con el diagnóstico²⁰. También es importante resaltar la posibilidad de mejoría y reversión de los síntomas, en muchos casos mediante un manejo y tratamiento multidisciplinar. De esta manera, el abordaje terapéutico de los TMF se realiza de forma multidisciplinar con fisioterapia, psicoterapia, logopedia, terapia ocupacional, neurología, psiquiatría; siendo importante la adecuada selección de los pacientes para dichos programas específicos²⁰.

El diagnóstico precoz y la aproximación terapéutica correcta son importantes, ya que influyen en el pronóstico del TMF. Así, el pronóstico depende de la duración de las manifestaciones clínicas, de la percepción del paciente sobre el diagnóstico y tratamiento, así como del resto de síntomas acompañantes (ansiedad, depresión, dolor, ...) ²¹. Resulta importante porque los TMF causan gran discapacidad y tiene un gran impacto en la calidad de vida de los pacientes²²; representando, además, un importante consumo de recursos económicos y sanitarios²³.



CONCLUSIONES

El concepto de TMF ha evolucionado a lo largo del tiempo hasta ser considerado por la neurología moderna como una nueva (y verdadera) entidad con sus propias características neurobiológicas y manifestaciones clínicas.

El interés creciente por los TMF no es únicamente fruto de un objetivo académico teórico, sino de una necesidad clínica con importante repercusión práctica. El conocimiento sobre los TMF es fundamental dado que el enfoque diagnóstico precoz y manejo adecuado son clave para el pronóstico de los pacientes con TMF. Por otra parte, es necesario enfatizar que el diagnóstico de TMF no implica un reconocimiento del proceso íntimo subyacente, y que no se trata de una entidad perfectamente aislada de otros síndromes neurológicos^{24,25}.

En el pasado se sobre utilizó el aspecto emocional/psicógeno, e incluso el beneficio rentista de estas manifestaciones. En el presente, hay un alto riesgo de ignorar a estos pacientes y dar una explicación neurocientífica que aún dista de tener un acervo bien definido. Remarquemos pues que: error tipo I, error tipo II, ambos son errores. Es preciso mantener una actitud intelectual abierta y crítica, perfectamente resumida por Gowers hace más de 100 años¹.

Confiamos en que la información y el aprendizaje que se deriva de esta necesaria guía sirvan para aumentar la sensibilidad y pericia neurológicas en el estudio y manejo de esta fascinante área de los trastornos del movimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gowers W. A manual of diseases of the nervous system. London: J and AChurchill; 1888.
2. Barbeau A, Duvoisin RC, Gerstenbrand F, Lakke JP, Marsden CD, Stern G. Classification of extrapyramidal disorders. *J Neurol Sci.* 1981;51(2):311-2.
3. Marsden CD. The pathophysiology of movement disorders. *Neurol Clin.* 1984;2(3):435-59.
4. Stone J, Carson A, Duncan R, Roberts R, Warlow C, Hibberd C, et al. Who is referred to

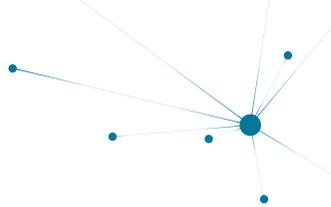
- neurology clinics? - The diagnoses made in 3781 new patients. *Clin Neurol Neurosurg.* 2010;112(9):747–51.
5. Lempert T, Dieterich M, Huppert D, Brandt T. Psychogenic disorders in neurology: frequency and clinical spectrum. *Acta Neurol Scand.* 2009;82(5):335–40.
 6. Factor SA, Podskalny GD, Molho ES. Psychogenic movement disorders: frequency, clinical profile, and characteristics. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1995;59(4):406–12.
 7. Hallett M. Psychogenic movement disorders: A crisis for neurology. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2006;6(4):269–71.
 8. Batla A, Stamelou M, Edwards MJ, Pareés I, Saifee TA, Fox Z, et al. Functional movement disorders are not uncommon in the elderly. *Mov Disord.* 2013;28(4):540–3.
 9. Schwingschuh P, Pont-Sunyer C, Surtess R, Edwards MJ, Bhatia KP. Psychogenic movement disorders in children: A report of 15 cases and a review of the literature. *Mov Disord.* 2008;23(13):1882–8.
 10. Stone J, Carson A, Duncan R, Roberts R, Coleman R, Warlow C, et al. Which neurological diseases are most likely to be associated with “symptoms unexplained by organic disease.” *J Neurol.* 2012;259(1):33–8.
 11. Wissel BD, Dwivedi AK, Merola A, Chin D, Jacob C, Duker AP, et al. Functional neurological disorders in Parkinson disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2018;89(6):566–71.
 12. Haggard P. Human volition: Towards a neuroscience of will. *Nat Rev Neurosci.* 2008;9(12):934–46.
 13. Edwards MJ, Bhatia KP. Functional (psychogenic) movement disorders: Merging mind and brain. *Lancet Neurol.* 2012;11(3):250–60.
 14. American Psychiatric Association. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders (DSM-5).* 5th ed. Washington (DC): American Psychiatric Association. 2013.
 15. Espay AJ, Aybek S, Carson A, Edwards MJ, Goldstein LH, Hallett M, et al. Current concepts in diagnosis and treatment of functional neurological disorders. *JAMA Neurol.* 2018;75(9):1132–41.
 16. Kandel ER, Squire LR. Neuroscience: breaking down scientific barriers to the study of brain and mind. *Science.* 2000;290(5494):1113–20.
 17. Edwards MJ, Fotopoulou A, Pareés I. Neurobiology of functional (psychogenic) movement disorders. *Curr Opin Neurol.* 2013;26(4):442–7.
 18. Schwingschuh P, Saifee TA, Katschnig-Winter P, Macerollo A, Koegl-Wallner M, Culea V, et al. Validation of “laboratory-supported” criteria for functional (psychogenic) tremor. *Mov Disord.* 2016;31(4):555–62.
 19. Bègue I, Adams C, Stone J, Perez DL. Structural alterations in functional neurological disorder and related conditions: a software and hardware problem? *NeuroImage Clin.* 2019;22(March):101798.
 20. Stone J, Carson A. *Functional Neurologic Symptoms: Assessment and Management.* *Neurol Clin.* 2011;29(1):1–18.



21. Thomas M, Dat Vuong K, Jankovic J. Long-term prognosis of patients with psychogenic movement disorders. *Parkinsonism Relat Disord*. 2006;12(6):382–7.
22. Carson A, Stone J, Hibberd C, Murray G, Duncan R, Coleman R, et al. Disability, distress and unemployment in neurology outpatients with symptoms “unexplained by organic disease.” *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011;82(7):810–3.
23. Bermingham SL, Cohen FRCGP A, Hague BS DRCOG JM, Parsonage MB. The cost of somatisation among the working-age population in England for. *Ment Health Fam Med*. 2010;7:71–84.
24. Obeso JA. Editor’s note: Functional movement disorders: The pendulum keeps moving. *Mov Disord*. 2019;34(7):970.
25. Hallett M. Functional movement disorders: Is the crisis resolved? *Mov Disord*. 2019;34(7):971–4.

TABLA 1: Argumentos a favor y en contra del término funcional y psicógeno. Adaptado de Stone et al 2016.

TÉRMINO	A FAVOR	EN CONTRA
Funcional	Enfatiza más en la fisiopatología que en la etiología.	Ambiguo respecto a la presencia/ausencia de enfermedad neurológica.
	Menor probabilidad de que el paciente interprete el diagnóstico como síntomas "inventados" o "fingidos".	Impreciso, puede ser aplicable a múltiples enfermedades neurológicas con alteración de la función cerebral: como la distonía, la migraña, o la epilepsia.
	Fácil de interpretar y comprender el uso de la fisioterapia y rehabilitación como tratamientos ("mejoran la función").	Más difícil relacionarlo con posibles factores psicológicos asociados y el tratamiento de los mismos. El término "disfuncional" puede ser más apropiado.
Psicógeno	Los manifestaciones motoras son fuertemente determinadas por las creencias y expectativas.	Asume etiología, implicando la presencia de un factor psicológico externo.
	Alta comorbilidad de factores psicológicos en los pacientes.	El diagnóstico no debe basarse en las características psicológicas del paciente.
	Fácil de interpretar y comprender el uso de psicoterapia/psiquiatría en el tratamiento.	Aumenta la probabilidad de que el paciente interprete el diagnóstico como síntomas "inventados" o "fingidos". Mayor potencial de que el paciente se culpe a sí mismo de la sintomatología.



CAPÍTULO 2

Epidemiología de los trastornos del movimiento funcionales



Autores

Luis Javier López del Val¹

Elena López García²

Elena Bellosta Diago²

Sonia Santos Lasaosa²

Centro

1. Unidad de Trastornos del movimiento, Clínica Montpellier,
Grupo HLA, Zaragoza.

2. Servicio de Neurología, Hospital Clínico Lozano Blesa, Zaragoza.



INTRODUCCIÓN

Los trastornos del movimiento funcionales (TMF) parecen ser más comunes de lo que se pensaba, pero quizás los médicos están mejorando en el reconocimiento y diagnóstico de estos trastornos. En la actualidad, aproximadamente el 10% de los casos de trastornos del movimiento no parkinsonianos recientemente encontrados que se observan en la clínica de Neurología (consulta de subespecialidad de trastornos del movimiento son de etiología funcional)¹. Si todos los trastornos parkinsonianos se incluyen en los nuevos encuentros, los TMF se diagnostican en aproximadamente el 4% de todos los pacientes nuevos en esta clínica especializada.

Fue en el 2º Simposio Internacional de Disonía celebrado en Arden (N.Y.) en 1986, cuando Fahn y Williams² presentaron 21 casos de distonía psicógena (que definieron como documentada o clínicamente establecida) y con su monografía resultante de los procedimientos diagnósticos fueron los primeros en centrar específicamente el tema de los TMF.

INTRODUCCIÓN A LA EPIDEMIOLOGÍA

Es realmente difícil y muchas veces problemático hacer estudios epidemiológicos sobre “síntomas médicamente inexplicables”; pero, a pesar de los numerosos problemas que en estas patologías generan confusión, está claro que los trastornos neurológicos funcionales son probablemente tan comunes como otras afecciones discapacitantes como la esclerosis múltiple y la esquizofrenia.

Cuando surgieron las clínicas específicas de Trastornos del Movimiento (Unidades), a pesar de su posible experiencia, siempre han sufrido desde el punto de vista epidemiológico, las críticas de sus cifras, posiblemente por que reciben más a este tipo de enfermos, o porque los criterios temporales de diagnóstico son más complejos que en Servicios de Neurología General. Y,

además, aunque las enfermedades neurológicas subyacentes deben excluirse cuidadosamente cuando se trata con tales pacientes, el diagnóstico de un TMF “en sí” no es de exclusión.

Hay características históricas comunes a muchos tipos de TMF: el inicio abrupto, la rápida progresión a la discapacidad máxima o la gravedad máxima poco después del inicio, el curso estático, las remisiones y exacerbaciones paroxísticas. Son también comunes a la mayoría de los TMF la incongruencia clínica con los trastornos del movimiento ya definidos orgánicamente y las inconsistencias durante el examen, con el tiempo o con la información histórica proporcionada; y además son comunes la presencia de otros trastornos funcionales adicionales (debilidad por desvanecimiento, alteraciones sensoriales no anatómicas, síndromes de dolor atípicos y lentitud extrema del movimiento, etc..).

En muchas ocasiones los estudios neurológicos en profundidad pueden no ser útiles (excepto excluir trastornos orgánicos subyacentes específicos), y los estudios electro-neurofisiológicos pueden ser útiles para ayudar a confirmar el diagnóstico en algunos TMF (mioclonías, temblor...), pero no otros.

Existe una amplia coincidencia en el hecho de que el diagnóstico no debe ser realizado o refutado por médicos sin experiencia en la investigación y el manejo de trastornos del movimiento tanto orgánicos como funcionales; y también en cuanto a que, una vez realizado el diagnóstico, la aportación del trastorno psíquico y el tratamiento del TMF, debe de ser realizado en coordinación con un psiquiatra familiarizado con estos trastornos.

Generalmente la historia natural de los TMF suele estar mal definida y a menudo remontarse a largos periodos de tiempo, lo que retrasa notablemente el inicio de un tratamiento específico y dificulta la mejoría.

Aunque ha habido un avance importante en las últimas dos décadas, la revisión de la literatura destaca la necesidad de una investigación notable para po-



der comprender mejor todo lo concerniente a los TMF, incluidos los aspectos epidemiológicos, la metodología de diagnóstico, los mecanismos patogénicos y, por supuesto cuales son los tratamientos más adecuados en cada paciente.

El principal problema de los estudios de TMF es la falta general de un "Gold Standard" para establecer un diagnóstico y carecen de anomalías definitorias en la mayoría de las pruebas complementarias que se encuentran disponible en la práctica clínica (de laboratorio, electro-neuro-fisiológicas o de imagen).

En ausencia de medidas diagnósticas definitorias (aparte de las características clínicas), se crea un problema especialmente cuando algunos investigadores sienten que las características clínicas específicas apoyan un origen funcional, mientras que otros sienten que las mismas características son características de un síndrome orgánico establecido.

PREVALENCIA

Desde siempre ha habido autores muy críticos o que han puesto sobre la mesa los múltiples problemas que conlleva hacer estudios epidemiológicos sobre TMF (como se definen y se determinan los casos y como se selecciona la población adecuada)³. Y si añadimos la falta de pruebas diagnósticas y las numerosas Unidades o Servicios que los pueden evaluar (neurología general, Urgencias, psiquiatría, consultas ambulatorias, etc..), o la inclusión de casos nuevos o antiguos en dichos estudios nos muestran a las claras las enormes dificultades que presentan este tipo de estudios.

Faltan estudios epidemiológicos en TMF, y los que hay ofrecen una amplia variabilidad de resultados, variando los datos si el estudio lo hace una Unidad específica de Trastornos del Movimiento, o si se incluyen TMF más crónicos o refractarios o más agudos y de corta duración; mencionando cifras tan variables y relevantes como el 30-40% de los pacientes estudiados^{4,5,6}, llegando hasta el 52%⁷.

Williams y cols. realizan una amplia revisión en la Unidad de Trastornos del Movimiento del Columbia Presbyterian Medical Center de N.Y. en 130 pacientes, destacando que otros 22 muestran signos compatibles con distonia funcional que también incluyen en su publicación⁸. Lang A. desde el Toronto Western Hospital hace una comunicación los resultados de una observación personal sobre 340 pacientes, en la que destaca el elevado porcentaje de temblor (45%), seguidos de distonia (24% y mioclonias (19%)¹⁰.

Pero pronto empiezan a aparecer estudios meticulosamente mejor diseñados, como el de Factor y cols (Albany Clinics), que revisan todos los pacientes vistos durante 71 meses en su Servicio que cuenta con una Unidad de Trastornos del Movimiento (más de mil pacientes con TM), de los que 127 fueron diagnosticados como TMF. Destacando que un 47% se presenta como temblor, seguidos de nuevo de un 24% en los que aparece como distonia y el resto tiene porcentajes menores. Pero en su trabajo destaca que 83 pacientes tienen un diagnóstico de TMF definitivo (65,3%), 39 son probables (30,7%) y solo 5 posibles (3,9%)⁹.

También Vidallet M (Paris) hace una comunicación basada en su observación personal durante seis años de una base de más de 4400 pacientes con trastornos del movimiento en los que 75 presentan TMF (29% con temblor, 27% con distonia y un 25% con trastornos en la marcha)¹⁰.

Shill H, realiza una publicación en 2006 ⁽¹¹⁾ sobre un total de 104 pacientes con trastornos del movimiento, en la que menciona simplemente los porcentajes de TMF en cada patología, apareciendo un 17% de los pacientes con parkinsonismo funcional, el 10% con trastornos de la marcha, el 55% con temblor no relacionado con parkinsonismo, el 17% con distonia, el 28% con mioclonias y otro tipo de TMF en el 3% de sus pacientes.

Schwingenschuh P. y Ferrara J., publican en *Mov. Disord.* en 2008, dos trabajos realizados en niños. Y curiosamente sus resultados son muy similares (a pesar de lo rara que puede parecer esta patología en niños). Refieren



que los TMF en niños son más frecuentes después de los 10 años (menos del 13% los presentan antes de esa edad). Y en cuanto a los tipos: la distonia representa el 47%, el temblor el 40% y los trastornos en la marcha el 13%. El mayor porcentaje corresponde a TMF hiperkinéticos. Con unas características clínicas diagnósticas igual que en los adultos; siendo el trastorno psíquico más frecuente el síndrome de conversión. Hacen especial referencia a la dificultad de tratamiento: terapia cognitiva y de comportamiento, junto a rehabilitación y hacerlo en equipo. Siendo (como en los adultos) mucho peor la evolución y respuesta a mayor tiempo de evolución^{12,13}.

También merece la pena destacar la publicación de Hinson V. y Cubo E. realizada en 2005 intentando establecer una escala de medida y ayuda para el diagnóstico de los TMF en el que refieren una frecuencia del 40% de sus casos para trastornos en la marcha funcionales, el 28% presentaba trastornos del habla, el 41% temblor de acción, el 38% temblor de reposo, 32% distonia, 23% parkinsonismo/bradicinesia y el 18% mioclonias. Presentando más de dos síntomas de forma conjunta el 74% de sus pacientes¹⁵.

Y por último, otro excelente trabajo publicado en el año 2009, que se extrae de un banco de datos de 1743 pacientes con trastornos del movimiento (durante los años 2002 a 2007) de los que 49 (2,8%) presentaban TMF. Predominaba también en su estudio una mayor frecuencia en mujeres (34 casos) sobre los varones (15 casos). El comienzo es agudo en el 85%, mejorando con la distracción el 83%. Y desde el punto de vista diagnóstico, son: Clínicamente documentado el 16%, establecido el 81% y probable solo el 2%¹⁴.

Resumimos y revisamos a continuación los datos de diferentes estudios en la [tabla 1](#).

TABLA 1: Resumen de algunos de los datos epidemiológicos.

TIPO DE TRASTORNO MOVIMIENTO	TEMBLOR	PARKIN.	DISTONÍA	TRAST. MARCHA	TICS	MIOCLONO	OTROS	TOTAL
Williams ⁸	21 (14%)	3 (2%)	82 (54%)	14 (9%)	2 (1%)	11 (7%)	19 (13%)	152
Lang A. (Observación personal) ¹⁰	154 (45%)	16 (5%)	91 (21%)	8 (2%)	0	65 (19%)	6 (2%)	340
Factor S. ⁹	60 (47%)	11 (9%)	30 (24%)	0	3 (2%)	17 (13%)	6 (5%)	127
Vidaillet M. (Observación Personal) ¹⁰	22 (29%)	9 (12%)	20 (27%)	19 (25%)	1 (1%)	0	4 (5%)	75
Shill H. ¹¹	¿? (55%)	¿? (17%)	¿? (17%)	¿? (10%)	0	¿? (28%)	¿? (3%)	104
Schwingenschuh P. ¹² y Ferrara J ¹³	40%	¿?	47%	13%	¿?	¿?	¿?	
Ertan S. ¹⁴	44%	8%	24%	12%	4%	0	6%	49 (2,8% (de 1743))

Una vez revisados estos datos epidemiológicos, surge como pregunta: ¿cuántas veces nos equivocamos en el diagnóstico? Hay estudios que evalúan la tasa de diagnóstico erróneo en pacientes diagnosticados inicialmente de TMF. Un antiguo estudio de Slater, menciona una alta tasa de diagnóstico erróneo del 61%¹⁶. Pero estudios más recientes y, clínicamente más completos nos acaban diciendo que esta tasa es menor, descubriéndose que entre el 0.4% y el 15% (según los estudios) de los pacientes con un trastorno neurológico funcional podrían tener síntomas de un trastorno orgánico subyacente^{17,18}.

Se ha demostrado que muchos factores se correlacionan con la precisión del diagnóstico o un diagnóstico erróneo; y es aquí donde incluimos la expe-



riencia y la precisión y cuidado en el estudio^{10,19}. Pero no debemos de entrar en ellos porque su estudio corresponde a otro capítulo.

CONCLUSIONES

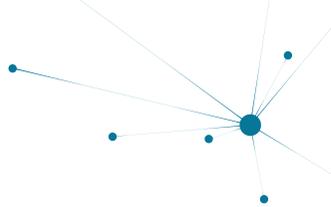
Hemos revisado algunos de los estudios epidemiológicos más representativos, que nos mencionan la frecuencia de presentación de los TMF. Todos ellos muestran una considerable variabilidad en la misma que es debida a numerosas causas que debemos de tener en consideración. Así:

- Todo TMF debe de ser diagnosticado por neurólogos experimentados o Unidades expertas en TM.
- Se realizará siempre un estudio completo (lo mismo que se haría para confirmar el diagnóstico de cualquier patología neurológica orgánica).
- Una vez realizado el diagnóstico, se debe de iniciar cuanto antes un tratamiento, porque parece evidente que la cronificación en el tiempo va en contra de la mejoría definitiva del paciente.
- Es evidente que caminamos en un terreno resbaladizo y difícil en el que debemos de ser lo más precisos posibles en el diagnóstico y en el tratamiento. En este sentido, el trabajo conjunto entre diferentes especialidades como son la Neurología y la Psiquiatría es esencial para optimizar el manejo de estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fahn S., Williams D.T. Psychogenic dystonia. *Adv. Neurol.* 1988; 50:431-455.
2. Portera-Cailliau C., Victor D., Frucht S.J., et al. Designing the ideal movement disorders fellowship training program: the Columbia University experience 2001-2002. *Neurology* 2004; 62 (Suppl. 5): A80.
3. Akagi H., House A. The epidemiology of hysterical conversion. In: Halligan PW, Bass C, Marshall JC, eds. *Contemporary approaches to the study of hysteria: clinical and theoretical perspectives.* Oxford: Oxford University Press; 2001:73-87.

4. Hamilton J., Campos R., Creed E. Anxiety, depression and management of medically unexplained symptoms in medical clinics. *I. R. Coll. Physicians Lond.* 1996; 30(1):18-20.
5. Carson A.J., Ringbauer B., Stone J., et al. Do medically unexplained symptoms matter? A prospective cohort study of 300 new referrals to neurology outpatient clinics. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 2000; 68(2): 207-210.
6. Creed F., Firth D., Timol M. et al. Somatization and illness behaviour in a neurology ward. *J. Psychosom. Res.* 1990; 34(4):427-437.
7. Crimlisk H.L., Bhatia K., Cope H., et al. Slater revisited: 6 year follow up study of patients with medically unexplained motor symptoms. *B.M.J.* 1998; 316(7131):582-586.
8. Williams D.T., Ford B., Fahn S. Phenomenology and psychopathology related to psychogenic movement disorders. *Adv. Neurol.* 1995; 65: 231-257.
9. Factor S.A., Podskalny G.D., Molho E.S. Psychogenic movement disorders: frequency, clinical profile, and characteristics. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 1995; 59(4): 406-412.
10. Lang A.E. General overview of Psychogenic Movement Disorders: Epidemiology, diagnosis and Prognosis. In: Hallet M. and other associate editors. *Psychogenic Movement Disorders.* Lippincott Williams & Wilkins. A.A.N. Press. 2006: 36-41.
11. Shill H., Gerber P. "Evaluation of clinical diagnostic criteria for psychogenic Movement disorders". *Mov.Disord.* 2006; 21(8); 1163-1168.
12. Schwingenschuh P., Pont-Sunyer C., Surtees R. et al. Psychogenic Mov. Disorders in Children: a Report of 15 cases and review of the literature. *Mov.Disord.* 2008; 23, 13, 1882-1888.
13. Ferrara J., Jankovik J.. Psychogenic Movement Disorders in Children. *Mov. Disord.* 2008; 23 (13), 1875-1881.
14. Ertan S., Uluduz D., Ozekmekçi S., et al. Clinical Characteristics of 49 patients with Psychogenic Movement Disorders in a Tertiary Clynic in Turkey. *Mov.Disord.* 2009; 24, (5): 759-782.
15. Hinson V.K., Cubo E., Comella C., et al. Rating scale for psychogenic movement disorders: Scale development and clinimetric testing. *Mov. Disord.* 2005; 20: 1592-1597.
16. Slater E.T., Glithero E. A follow-up of patients diagnosed as suffering from "hysteria." *J. Psychosom. Res.* 1965; 9(1): 9-13.
17. Mace C.J., Trimble M.R. Ten-year prognosis of conversion disorder. *Br.J. Psychiatry.* 1996; 169 (3): 282-288.
18. Stone J1, Carson A, Duncan R, et al. Symptoms 'unexplained by organic disease' in 1144 new neurology out-patients: how often does the diagnosis change at follow-up? *Brain* 2009; 132(Pt 10):2878-2888.
19. Cloninger CR. The origins of DSM and ICD criteria for conversion and somatization disorders. In: Halligan PW, Bass C, Marshall JC, eds. *Contemporary approaches to the study of hysteria: clinical and theoretical perspectives.* Oxford: Oxford University Press, 2001:49-62.



CAPÍTULO 3

Visión histórica de los trastornos del movimiento funcionales



Autores

Miguel Ruiz Veguilla¹

Cándido García Sánchez²

Sandra Rodríguez Navas³

Benedicto Crespo-Facorro¹

Centro

1. Psiquiatra, UGC-Salud Mental,
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.
CIBERSAM Sevilla, IBIS/Universidad de Sevilla.

2. MIR Psiquiatría, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

3. MIR-Neurología, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.



INTRODUCCIÓN

La historia del trastorno del movimiento funcional (TMF) se solapa ineludiblemente con la historia de la histeria. Sin conocer la evolución del concepto de histeria no se entendería la inclusión del TMF en la sección de trastornos conversivos, dentro de la actual clasificación DSMV. La inclusión de los TMF dentro de los trastornos conversivos supone una de las escasas herencias del psicoanálisis dentro de las actuales clasificaciones. Para muchos, incluir los TMF dentro de los trastornos conversivos llevaría a confusión, al señalar un mecanismo como «la conversión» sin evidencia de la existencia de la misma. La historia de la histeria se mueve desde una enfermedad del «útero», propia y específica solo de las mujeres, hacia una enfermedad del cerebro, entrando en las últimas décadas en la discusión de mente versus cerebro, sin conseguir quitarse el halo de una enfermedad con un mecanismo y etiología subyacente, relacionada con el inconsciente.

EDAD ANTIGUA

La histeria, junto con la epilepsia, es una de las enfermedades más antiguas, que se remontan a hace más de dos mil años. En medicina, su primera referencia se remonta a los trabajos de Hipócrates. En realidad, son trabajos que se refieren a enfermedades de la mujer, y lo hacen bajo el título de «sobre las enfermedades de la mujer», donde se refiere a las enfermedades relacionadas con el «sofoco de la matriz». En ciertas circunstancias, como la ausencia de coito, el útero de la mujer se secaba y tendía a ascender con una autonomía que era entendido como un «animal autónomo». La subida del útero comprimía el tórax, dando lugar a la aparición de una serie de síntomas: «giro de los ojos, piel oscura y fría, vómitos, trastornos cerebrales, pérdida del habla»¹. El tratamiento era impedir la subida del útero, comprimiendo el cuerpo de la mujer con vendas, así como ahuyentar el animal con malos olores, inhalando sustancias nocivas. Y, para bajar la matriz, se precedía a fumigar la vulva con aromas agradables.

Posteriormente, y durante el periodo entre el reinado de Augusto y la caída del Imperio romano (478 d.C.), se aceptan por parte de los médicos los síntomas de la enfermedad de histeria propuestos por Hipócrates, pero se realiza un primer intento de diagnóstico diferencial con la epilepsia. Celsus propugna que la ausencia de una serie de síntomas apoya el diagnóstico de histeria, como por ejemplo la ausencia de giros de los ojos, ni de convulsiones ni de espuma en los labios².

EDAD MEDIA

En los años posteriores, en la era del cristianismo, el sentido de la enfermedad da un giro y ya no es una medicina basada en la observación de fenómenos naturales. Este alejamiento de la perspectiva naturalista permite una entrada en la creencia de la enfermedad como un fenómeno secundario a un castigo divino. Esta nueva visión hace que el término de histeria desaparezca, aunque sí se mantiene la presencia de síntomas idénticos a la histeria, pero en este caso con explicaciones de tipo divino.

En este sentido, en el siglo XI se recogen múltiples sanaciones divinas en relación a síntomas de tipo histérico, como parálisis, pérdida de voz, ceguera, como es el caso de san Martín, obispo de Tours³.

Durante el periodo de la ciencia liderado por los árabes, se retoman los textos clásicos griegos, romanos, bizantinos, y se vuelve hablar de síntomas de «sofocaciones de la matriz». Es una mujer científica, Trotula de Salerno (siglo XII), la que en su libro *De passionibus mulierum* retoma, entre otros aspectos de la época de Galeno, las descripciones de la histeria, además de uno de los primeros libros que trata las relaciones sexuales fuera de la procreación⁴.

Si bien, en el siglo XIII, con la llegada de las escuelas de medicina, en Europa se abre un periodo de estudios sobre textos antiguos, donde predomina la figura del erudito, que son médicos, filósofos, matemáticos y astrónomos, la



llegada del Renacimiento supone un auge de los juicios de brujería, donde se da una batalla entre los sacerdotes, convencidos de la criminalidad de las mujeres poseídas por el demonio o la hechicería, frente a la de los eruditos que salen de las bibliotecas y son llamados como expertos.

EDAD MODERNA

Una figura clave entre estos «expertos» era Johan Weyer (1515-1588), que expone que los efectos atribuidos al diablo son consecuencia de una acumulación de la bilis negra. Estos juicios por hechicería, en palabras de Trillat⁵, suponen un triunfo de los médicos sobre los teólogos. En estos juicios se habla de etiología: si hay contorsiones, sofocación o pérdida de conciencia, «proponían el diagnóstico de histeria», y cuando había autoacusación, de melancolía.

Es durante el siglo XVII cuando empieza a cuestionarse el origen uterino de la histeria, y esta discusión dura hasta entrado el siglo XIX. Dos teorías, con sus partidarios, dominaron el debate: aquellos que seguían fieles a la teoría del origen uterino y aquellos que piensan que la histeria tiene su origen en el cerebro. Dentro del primer bando, destacaba Jean Vaandée, con su libro *Tratado de enfermedades femeninas* (1666), donde señalaba como causantes de la histeria a los humores causados por la fermentación del semen femenino. Hay que poner en contexto esta teoría de los «vapores», ya que de esta época data el descubrimiento en física y química de los gases (Landouzy, 1846).

Es en el siglo XVII cuando aparecen los partidarios del origen cerebral de la histeria. Es en este tiempo cuando se descubre el cerebro como el lugar donde habita el entendimiento y el movimiento, por lo que para algunos autores estaba claro que debía ser en este órgano donde había que buscar las causas de la histeria. Carlos Piso, en su libro *Selectiorum observationem et consiliorum de praetervinis hactenus morbis*, atribuía a un fallo en el sistema nervioso la causa de la histeria. En la misma línea, Thomas Willis consideraba la histeria como causa de un mal funcionamiento del cerebro y los nervios. Thomas Sydenham es-

cribe, en 1682, *De variolis et morbo hysterico et hipocondriaco*, donde sitúa a la histeria en el mismo grupo de enfermedades que la hipocondría, teniendo en común que «ninguna de las dos enfermedades obedece a ninguna regla». La histeria la entiende como una enfermedad irregular, que puede tomar la presentación de otras enfermedades, de ahí la fama de la histeria como camaleónica o falsa (Works of Th. Sydenham, Sydenham Society London, 1850). Con estos tres autores se empieza a entender la histeria como irregular, asociada a otras enfermedades, como la tristeza, y se empiezan a tener en cuenta los desencadenantes emocionales. Esta aparición del cerebro como morada de la histeria supondría un cambio en el concepto de la enfermedad: no solo las mujeres podían presentar histeria: también los hombres. Además, la histeria se asociaba a otra enfermedad, como la hipocondría. Para Sydenham, la histeria en la mujer correspondía a la hipocondría en el hombre⁶.

Durante el siglo XVII, la presencia de humores responsables de la histeria se mantenía, pensando que podían subir o bajar y ser responsables o bien de histeria o bien de síntomas hipocondriacos. Estos humores estaban presentes tanto en las teorías uterinas como cerebrales. Es en el siglo XVII cuando William Harvey (1628) descubre que los humores no pueden ascender por las arterias, ya que circula la sangre, se proponen los nervios como vía de movimiento de los humores. Sin embargo, es Robert Whytt (1751) el que demuestra que por estos no hay espacio para que circulen los humores, cuando propone que son los propios nervios los responsables de las enfermedades, pasándose a denominar «enfermedades de los nervios». Previo a Whytt, su maestro Herman Boerhaave propuso este término. Fue en este periodo del siglo XVIII cuando aparece el término de neurosis, que sustituye al de enfermedades de los nervios. El responsable de este cambio de nombre fue William Cullen (1777), y desde estas fechas la neurosis se convierte en compañera de viaje de la histeria, aunque el concepto del término de neurosis ha ido cambiando. El abandono de las teorías «uterinas» frente a las neurológicas, donde el responsable es el cerebro o los nervios, permite el diagnóstico de histeria en hombres y mujeres, y se abandonan las connotaciones sexuales, que posteriormente, con el psicoanálisis, resurgen.



SIGLO XIX Y XX: APROXIMACIÓN DE LA NEUROLOGÍA A LA HISTERIA

En el siglo XIX hay resurgimiento en el interés médico por la histeria, pero esta vez viene no de Inglaterra, sino de Francia, con una reaparición de las teorías uterinas por parte de varios médicos (Pinel, Louyer-Villemay y Landouzy); sin embargo, las teorías cerebrales tuvieron importantes apoyos, como el de Briquet, que publica 450 casos de histeria, donde incluye a 7 hombres. En este trabajo se hace referencia a la cronicidad de los cuadros. También es remarkable la asociación que realiza con problemas emocionales como desencadenantes, así como la predisposición. Briquet hace referencia a factores de riesgo, como traumas físicos, emocionales o abusos.

Una de las figuras clave del siglo XIX en relación a la histeria fue el neurólogo francés Jean-Martin Charcot. Charcot estudió a lo largo de su carrera numerosos pacientes que actualmente podrían ser clasificados dentro del espectro de los TMF. Para designar a estos pacientes empleó el término histeria, dentro del que incluía pacientes con síntomas tan diversos como temblor, distonía, estereotipias o posturas bizarras.

La hipótesis de Charcot era la de un experto en neuroanatomía: consideraba que la histeria se producía por «unas hendiduras del sistema nervioso y se activaba por un trauma emocional o físico»⁷. Esto suponía que tanto hombres como mujeres podían sufrir la histeria, apoyando la teoría cerebral frente a la uterina. Dentro de la explicación que le daba a la histeria, hay que resaltar el papel desencadenante de los traumas o emociones.

Otro acontecimiento que fue muy relevante en el desarrollo histórico de la histeria fue la industrialización y, en especial, la expansión de las vías férreas, que conllevó la aparición de una nueva patología: la histeria traumática. Como era lógico, fue en Inglaterra donde se describieron los primeros casos de histeria traumática entre los trabajadores de las vías férreas. Los cuadros descritos eran similares a los de histeria. Ericksen (1866) describe 14 casos entre los trabajadores de la vía férrea, y lo atribuye a una inflamación del líquido de la

columna, y de ahí el nombre que propone: *railway-spine*. Posteriormente, Page (1865) describe estados mentales de trabajadores de vías férreas, que remedan estado de hipnosis y los bautiza con el nombre de *railway-brains*. En Alemania, Oppenheim describe casos parecidos a la histeria. También Charcot tuvo la oportunidad de tratar a trabajadores de *railway*, y le llamaron la atención los cuadros que sufrían algunos de ellos, muy parecidos a los cuadros de histeria. Como veremos más abajo, esta oportunidad le permitió tener un modelo de histeria.

Para comprender la aportación de Charcot al actual concepto de TMF, es necesario conocer su método de trabajo. Su principal contribución a la neurología moderna fue el desarrollo del método anatomoclínico, que consistía en primer lugar, en una detallada descripción de las presentaciones clínicas (semiología), y una segunda fase post mortem, en la que correlacionaba estos signos y síntomas con lesiones estructurales objetivadas durante un examen anatomopatológico. De esta forma, diferenciaba dos grupos de enfermedades neurológicas: enfermedades orgánicas, en las cuales existían lesiones estructurales bien definidas; y las neurosis, enfermedades con manifestaciones clínicas bien caracterizadas, aunque sin una base anatómica en la segunda fase del método.

Dentro del heterogéneo grupo de las neurosis se incluyen tanto entidades con síntomas estáticos o evolución crónica (enfermedad de Parkinson) como aquellas con un curso fluctuante o transitorio (epilepsia, migraña e histeria). Charcot (1887) estaba convencido de que, detrás de estas últimas, existían lesiones anatómicas bien definidas en áreas muy determinadas y no a nivel global, pero que eran cambiantes, lo que él llamaba lesiones dinámicas⁸.

Al comparar tanto las características como la distribución de los déficits en los pacientes histéricos, llego a la conclusión de que, aunque similares no eran idénticos a los descritos en pacientes con lesiones estructurales objetivadas (por ejemplo, los déficits motores no necesariamente se acompañaban de cambios en los reflejos, o las alteraciones sensitivas no respetaban la línea media).

Al igual que otras enfermedades neurológicas, Charcot consideraba que las neurosis también tenían una base hereditaria. De esta forma señalaba una serie de factores ambientales que desencadenaban la enfermedad, sin ser consideradas la etiología de la misma, en aquellas personas vulnerables (entendiendo como tales aquellas que tenían antecedentes familiares de enfermedad neurológica). Entre estos factores ambientales se encontraban el frío, traumatismos, infecciones y el estrés físico o emocional.

Desde los inicios, Charcot realiza dos observaciones que van a marcar el concepto de histeria en los próximos decenios: primero la asociación temporal con algún estrés emocional o trauma, y segundo, la facilidad de poder hipnotizar a pacientes con histeria. En primer lugar, objetivó una estrecha relación temporal entre algún tipo de estrés físico o mental y el desarrollo posterior de un cuadro neurológico, aunque con un curso rápido y un desarrollo completo del mismo en poco tiempo, a diferencia del inicio insidioso y evolución lenta de los cuadros neurológicos no histéricos.

A finales del siglo XIX Charcot describió 14 casos de histeria traumática en hombres trabajadores de la red nacional de trenes, en los que tras un pequeño traumatismo físico desarrollaban cuadros neurológicos floridos. De esta forma disipó la idea de que la histeria afectaba únicamente a mujeres. Siguiendo esta línea argumental, Charcot consideraba que un trauma físico menor o emocional podría producir alteraciones neurofisiológicas en el cerebro, desencadenando la histeria⁹.

En este punto es donde Charcot hace una de las observaciones que van a estar más presentes a lo largo del concepto histórico de la histeria. El médico francés propone que pensamientos repetidos de un acontecimiento estresante podrían tener consecuencia en la neurofisiología del cerebro, pasando a tener lesiones dinámicas o funcionales. A este constructo, relacionado con la producción de las lesiones dinámicas, pasó a llamarlo «autosugestión». Charcot consigue, en pacientes histéricos en estado de hipnosis y tras ejercer una pequeña acción traumática, producir alteraciones histéricas, como parálisis,

que se mantienen una vez despiertos. Esto le lleva a teorizar que la histeria traumática se debía a una especie de «autohipnosis», a través de la cual la idea de trauma podría afianzarse como un parásito, mientras el sujeto «se encontraba en un estado alterado de conciencia, como era la hipnosis»¹⁰.

Fue en 1885 cuando Sigmund Freud realiza una estancia corta en Salpêtrière con Charcot. El padre del psicoanálisis participó en las sesiones de hipnosis de Charcot y tuvo conocimiento del trabajo de este sobre el trauma y su papel en la histeria. Con estas experiencias, Freud vuelve a Alemania y crea su propia hipótesis sobre la histeria, que difiere esencialmente de la de Charcot en el valor «simbólico» que les otorga Freud a los traumas.

Tras la muerte de Charcot (1893), se abre un periodo donde diferentes figuras son consciente del legado de Charcot y proponen nuevas explicaciones a la histeria, con un interés para cambiar los nombres: ya no se llamará histeria, sino que, por ejemplo, Babinski, pupilo de Charcot, la denominará «pithiatism». Babinski estaba convencido de que la sugestión jugaba un papel clave en la histeria. También estaba convencido de que había movimientos que no podían afectarse por la histeria, como era la afectación del reflejo profundo del tendón y de la planta del pie¹¹.

La teoría de Babinski está influenciada por Clunet, un doctor que atendió a los supervivientes de una tragedia de un barco. Relata Clunet que los sujetos que sobrevivieron al accidente empezaron a tener síntomas de histeria no durante los momentos en que sus vidas estaban expuestas al peligro, sino cuando ya estuvieron a salvo, desapareciendo los mismos a la semana. De igual manera relata lo que observa con los supervivientes de la batalla del Somme, donde la histeria no se aprecia en el momento del trauma sino más tarde (REF). Estas observaciones llevan a recuperar el concepto de Charcot de «periodo de meditación». Con este concepto, Babinski quiere resaltar que los síntomas de histeria emergen de la autosugestión cuando es conveniente para el sujeto, no surge de manera «innata» una conversión de las emociones hacia síntomas físicos.



Más tarde, Janet describe el concepto de disociación, que en sus propias palabras describía como un estado mental peculiar que consistía en una “retracción en el campo de la consciencia”. Bajo este concepto, los pacientes histéricos presentaban una contracción en el campo de consciencia que sólo les permitía percibir lo que era considerado como más importante. La teoría inicial de Janet se refería esencialmente a la anestesia histérica, siendo más difícil explicar otros síntomas histéricos como los trastornos motores¹².

Las consecuencias de la Primera Guerra Mundial y, en especial, las sufridas por los soldados fue una oportunidad para el resurgimiento de la «neurosis traumática». En este caso se denominó *shell shock*^{13,14}. Teniendo aún recientes los casos de histeria traumática de los trabajadores de los raíles de trenes, la llegada de soldados con cuadros parecidos a la histeria llevó a una nueva discusión sobre la naturaleza de estos, que se caracterizaban por una variedad de síntomas físicos y psicológicos que incluían pesadillas, ansiedad, temblor y ataques de pánico.

En Europa, la primera línea de tratamiento con la que se encontraban eran las basadas en la teoría dominante en ese momento, que correspondía con la «teoría molecular de la neurosis traumática», de Oppenheim¹⁵. Este autor entendía que los síntomas de histeria que se observaban en la «neurosis traumática», como el *shell shock* de los soldados de la Primera Guerra Mundial o las neurosis traumáticas de los trabajadores ferroviarios, no eran equiparables en el mecanismo de la histeria. Oppenheim propuso que los síntomas de histeria observados en las neurosis traumáticas se debían a cambios moleculares, a los que denominó «finos cambios orgánicos» en la mielina y paredes de los vasos, que se diferenciaban de las lesiones dinámicas de Charcot.

Al inicio de la Primera Guerra Mundial, la introducción de la electroterapia en Berlín, así como en el resto de Alemania, se basó en modelos orgánicos o moleculares, como el propuesto por Oppenheim. Se creía que al demostrar la contracción del músculo inducida por la estimulación eléctrica, el paciente

comenzaría a aprender de nuevo la función del mismo. En esta misma línea de pensamiento, se creía que la estimulación farádica a nivel del músculo reactivaba áreas corticales responsables del movimiento de una extremidad paralizada, reviviendo además imágenes de movimiento (olvidadas por el paciente por el daño orgánico sufrido)¹⁶.

A lo largo de Europa se extendieron otras terapias para los soldados que padecían *shell shock*, algunas muy controvertidas, como la de Lewis Yealland (1884-1954), por su dureza durante el tratamiento. El abordaje terapéutico de los TMF empleado por Yealland se basaba en las terapias del “ataque sorpresa” practicado por Fritz Kaufmann en Alemania y la “reeducación intensiva” de Clovis Vincent en Francia. Yealland proponía el uso de la estimulación eléctrica central y periférica (corrientes farádicas sobre los miembros afectados o sobre la propia corteza motora), junto con técnicas de sugestión y reeducación, la demostración de la función preservada de los órganos y la comunicación a los pacientes de una explicación fisiológica de su trastorno¹⁷.

Asimismo, empleaba el uso de la presión supraorbitaria en el caso de las cegueras funcionales y, en los de sordera funcional, diapasones de diferentes frecuencias aplicados sobre la mastoide. En primer lugar, aquellos en los que las vibraciones fueran lo suficientemente lentas como para ser solo sentidas y no oídas, y, posteriormente, aquellos cuyas vibraciones pudieran oírse.

Para aquellos pacientes que presentaban temblores o sacudidas, usaba la terapia de aislamiento, y para las crisis convulsivas de origen funcional Yealland pedía al paciente que las reprodujera de forma consciente, describiéndolas, de modo que finalmente pudieran inhibirlas a través de este proceso de reeducación.

Yealland ha sido criticado por su uso de la estimulación eléctrica y por su estilo directivo, autoritario y paternalista, tal y como queda patente a través de sus propios registros y los del hospital Queen Square. Este apelaba a los miedos y al sentido del honor de los soldados que trataba, como parte del proce-



so terapéutico, indicándoles que “si se recupera rápidamente sabré que (su trastorno) es debido a una enfermedad, mientras que si lo hace lentamente... pensaré que su trastorno es simulado”¹⁸.

No obstante, contrariamente a la imagen popular de Yealland, este no empleaba la electroterapia con finalidad punitiva, usando sobre todo corrientes farádicas débiles y reservando las de mayor potencia para los casos en los que hubiera fallado la primera línea de tratamiento.

Procedimientos como el biofeedback con señales electromiográficas, desarrollado por Fishbain (1988), también incorporaban la comunicación a los pacientes de un modelo de enfermedad somática, la demostración de que las funciones orgánicas se mantenían intactas y técnicas de condicionamiento.

En Londres Arthur Hurst (1879-1944) que trabajó como neurólogo en Guys Hospital, realizó unas grabaciones sobre pacientes que sufrían *shell shock* [19]. Estas grabaciones, con sus controversias sobre algunos casos han supuesto una contribución al estudio de los TMF. Un ejemplo es el documental de John Houston *Let there be light*, sobre los soldados de la Primera Guerra Mundial, donde pueden apreciarse diversos TMF¹⁵.

A pesar de haber acontecido contiendas bélicas de parecidas consecuencias, los cuadros presentados por los soldados no han sido similares a los descritos durante el periodo posterior a la primera guerra mundial.

¿Cuál fue la respuesta del psicoanálisis a esta epidemia de *shell shock*? Freud, en su tratado sobre «el principio de placer», afrontó este tema. Si bien Freud no entendía que el *shell shock* era lo mismo que la histeria, sí observaba una similitud entre ambos. Esta idea de unos mecanismos que subyacen en todas las enfermedades mentales será un contraste en el psicoanálisis.

Las respuestas del psicoanálisis no podían competir con las claras conclusiones de la comisión *War Office Committee of Enquiry* sobre la validez del

constructo de *shell shock*²⁰. Fue esta comisión la que investigó el fenómeno de *shell shock* y determinó que era una entidad controvertida, siendo probable que este informe jugara un papel determinante a la hora de que los clínicos se interesaran por otras patologías. Como recoge Stone en un artículo publicado en 2008²¹, las publicaciones de libros de neurología en relación a la histeria sufrieron una continua caída desde los años 1870 hasta los años 1990, donde las referencias a la histeria eran testimoniales. Otro hito que marca el alejamiento de la neurología de la patología histérica fueron los trabajos de Slater y Glithero (1965), en la década de los sesenta, donde confirmaron un alto porcentaje de fallos diagnósticos cuando realizaron cohortes de seguimiento²². Estos resultados llevaron a Slater (2008) a afirmar que la histeria no existía y era un «delirio»²³.

Es en la década de los ochenta cuando la psiquiatría realiza un viraje hacia el método científico y abandona el psicoanálisis. Este cambio de rumbo se plasó en la creación del manual diagnóstico DSMIII. El responsable del manual, Robert Spitzer, decide alejarse del psicoanálisis, que en esa época dominaba la psiquiatría americana, y aplica por primera vez en los manuales DSM criterios diagnósticos basados en evidencias publicadas. Esta fue una batalla entre el psicoanálisis y la nueva psiquiatría, como bien relata en su libro Lieberman²⁴. En la nueva DSMIII, el psicoanálisis queda aislado al trastorno de conversión y a la depresión neurótica, entre otras²⁵. La histeria y lo que hoy se denomina TMF se incluían en los trastornos somatomorfos. Esto ha seguido ocurriendo en la siguiente DSMIV, pero con menor intensidad²⁶, y es en la DMSV donde los TMF se encuadran dentro del diagnóstico conversivo; pero, a excepción del nombre, que puede llevar a equívocos, no quedan vestigios del psicoanálisis entre los criterios propuestos.

En la actualidad, y teniendo en mente la DSMV, los TMF están conceptualizados de una forma similar a la propuesta por Charcot, dado que continuamos observando alteraciones del movimiento de las que se desconoce su etiología, y que responden favorablemente a ciertos tratamientos, alejados de los descritos en un inicio por los psiquiatras de la escuela del psicoanálisis.



En el siguiente capítulo se describen algunas de las teorías actuales acerca de estos trastornos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Berrios German, Porter Roy. *A History of Clinical Psychiatry: The Origin and History of Psychiatric Disorders*. Londres: The Athlone Press, 1995.
2. Trimble M, Reynolds, E H. "A brief history of hysteria: From the ancient to the modern", en *Functional Neurologic Disorders* (eds. M. Hallett, J. Stone y A. Carson); *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 139; Oxford: Elsevier B. V., 2016: 3-10.
3. Berrios German, Porter Roy. *A History of Clinical Psychiatry: The Origin and History of Psychiatric Disorders*. Londres: The Athlone Press, 1995.
4. López-Baralt. *Un Kama Sutra español*. Madrid: Siruela, 1992.
5. Berrios German, Porter Roy. *A History of Clinical Psychiatry: The Origin and History of Psychiatric Disorders*. Londres: The Athlone Press, 1995.
6. Trimble M, Reynolds, E H. "A brief history of hysteria: From the ancient to the modern", en *Functional Neurologic Disorders* (eds. M. Hallett, J. Stone y A. Carson); *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 139; Oxford: Elsevier B. V., 2016: 7.
7. Berrios German, Porter Roy. *A History of Clinical Psychiatry: The Origin and History of Psychiatric Disorders*. Londres: The Athlone Press, 1995.
8. Goetz Christopher G.: "Charcot and psychogenic movement disorders", en *Psychogenic movement disorders: Neurology and neuropsychiatry* (eds. M. Hallett, A. E. Lang y S. Fahn). Mineápolis: American Academy of Neurology Press, 2006: 3-13.
9. Goetz CG. "Charcot, hysteria, and simulated disorders", en *Functional Neurologic Disorders* (eds. M. Hallett, J. Stone y A. Carson); *Handbook of Clinical Neurology*, vol. 139; Oxford: Elsevier B. V., 2016.
10. Berrios German, Porter Roy. *A History of Clinical Psychiatry: The Origin and History of Psychiatric Disorders*. Londres: The Athlone Press, 1995.
11. Babinski J, Froment J: *Hysteria or Pithiatism* (trad. al inglés por J. D. Rolleston). Londres: University of London Press, 1918.
12. Janet P: *The major symptoms of Hysteria*. Londres: Macmillan, 1907.
13. Shepard B: *Headhunters: The search for a science of the mind*. Londres: The Bodley Head, 2014.
14. Wessely S, Jones E: *Shell shock to PTSD: Military psychiatry from 1900 to the Gulf War*. Londres: Psychology Press, 2005.
15. Stone J: "Neurologic approaches to hysteria, psychogenic and functional disorders from the late 19th century onwards" en *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 139 (3rd series). Elsevier, 2016: 28.

16. Linden, S. C., & Jones, E. (2013). German battle casualties: the treatment of functional somatic disorders during World War I. *Journal of the history of medicine and allied sciences*, 68(4), 627-658.
17. Stefanie L, Edgar J, Andrew L. "Shell shock at Queen Square: Lewis Yealland 100 years on" en *Brain a journal of neurology*. 2013.
18. Yealland LR. *Hysterical Disorders of Warfare*. Londres: MacMillan, 1918: 59.
19. Moscovich M. et al.: "Shell shock: Psychogenic gait and other movement disorders – A film review", en *Tremor and other hiperkynetic movements*, publicación informática, Columbia University Libraries, 2013:1-7.
20. Bogacz, T. (1989). War neurosis and cultural change in England, 1914-22: The work of the War Office Committee of Enquiry into'shell-shock'. *Journal of contemporary history*, 24(2), 227-256.
21. Stone J, et al.: "The 'disappearance' of hysteria: historical mystery or illusion?", *Journal of the Royal Society of Medicine*, vol. 10. 2008: 12-18.
22. Slater E T. Glithero E:"A follow-up of patients diagnosed as suffering from hysteria", *Journal of Psychosomatic Research*, 9, 1965: 9-13.
23. Slater E T.: "Diagnosys of Hysteria", *British Medical Journal*, 1965: 1395-1399.
24. Lieberman Jeffrey A.: *Shrinks: the untold story of psychiatry*. Little, Brown and Company, 2015.
25. Kanaan R A: "Freud's hysteria and its legacy" en *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 139. 2016: 37-42.
26. Kanaan, R. A. et al.: "What's so special about conversion disorder? A problem and a proposal for diagnostic classification", *The British Journal of Psychiatry*, 196, 2010, pp. 427-428.

CAPÍTULO 4

Modelos neurobiológicos actuales de los trastornos del movimiento funcionales



Autores

Isabel Pareés Moreno^{1,2}

Mark J. Edwards^{3,4}

Centro

1. Programa de Trastornos del movimiento, Servicio de Neurología, Hospital Ruber Internacional, Madrid.
2. Servicio de Neurología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.
3. Neurosciences Research Centre, Molecular and Clinical Sciences Research Institute, St George's University of London, London, UK.
4. Department of Neurology, St George's University Hospitals NHS Foundation Trust, London, UK.



INTRODUCCIÓN

En las últimas décadas han tenido lugar numerosos avances en el campo de las Neurociencias que han contribuido de manera significativa al conocimiento de las estructuras y funciones cerebrales implicadas en los mecanismos biológicos del sistema nervioso que regulan el comportamiento humano, así como sus respuestas maladaptativas.

Ha sido en esta época de avances cuando se ha manifestado la necesidad de encuadrar los trastornos neurológicos funcionales (TNF), clásicamente conocidos como psicógenos, conversivos o médicamente no explicados, y durante décadas olvidados desde el punto de vista científico, dentro del marco actual de conocimientos de la anatomía y fisiología cerebral^{1,2}.

Cualquier alteración del movimiento o de la percepción tiene un correlato neuronal, y por ello, uno podría pensar que una visión neurobiológica de los TNF es la única forma de entenderlos. Sin embargo, entender un trastorno cerebral desde una visión unidimensional está destinada al fracaso. Tanto la interpretación puramente psicológica de los TNF que ha predominado históricamente en los círculos médicos, como la de intentar reducir la comprensión de éstos únicamente a sus mecanismos biológicos, sin tener en cuenta sus dimensiones psicológicas o sociales, parecen simplistas e insuficientes.

En este capítulo se revisan los conceptos claves a nivel neurobiológico de los trastornos del movimiento funcionales (TMF) y los modelos actualmente propuestos para explicarlos. Es importante resaltar que no por ello se resta valor a la dimensión cognitiva, psicológica o social abordadas en otros capítulos. La importancia de concebir tanto la salud como la enfermedad desde una visión biopsicosocial es esencial en Medicina y toma pleno sentido en estos trastornos que, por otro lado, siguen constituyendo uno de los grandes retos de la Neurociencia Cognitiva.

FACTORES PREDISPONENTES, PRECIPITANTES Y PERPETUANTES

Uno de los grandes avances en el ámbito clínico en relación a los pacientes con TMF y TNF en general, ha sido aprender a reconocer que los pacientes son heterogéneos y no existe una sola ruta para desarrollar estos síntomas³. En ausencia de conocimiento cierto acerca de la etiología de estos trastornos, es importante enfatizar que parece que existen factores predisponentes, precipitantes y perpetuantes que son individuales de cada paciente y que pueden diferir entre unos pacientes y otros a la hora de desarrollar un TNF.

Factores predisponentes

Entre los factores que parecen conferir cierta vulnerabilidad a desarrollar un TNF se incluyen el antecedente de eventos vitales adversos, algunos rasgos de personalidad, comorbilidades psiquiátricas o la alexitimia. En un meta-análisis publicado recientemente se concluyó que los pacientes con TNF presentan antecedente de eventos vitales estresantes y maltrato con mayor frecuencia que un grupos controles sanos y de pacientes con enfermedades neurológicas o psiquiátricas⁴. A diferencia de lo que se ha asumido tradicionalmente, es el antecedente de negligencia emocional más que el de abuso físico o sexual el que parecen conferir mayor riesgo a desarrollar un TNF. Sin embargo, en este estudio se enfatiza que en muchos pacientes no se identifica ningún estresor, y por ello, el antecedente de dificultad emocional se considera como factor de vulnerabilidad y no la causa en sí del trastorno, apoyando los cambios realizados en el DSM-5, donde el antecedente de estresor psicológico ya no se considera un requisito para establecer el diagnóstico de un TNF⁵. También se ha propuesto que el tipo de personalidad puede influenciar el tipo de TNF que desarrolla un paciente. Por ejemplo, un estudio reciente ha observado que los pacientes con un TMF son más concienzudos y muestran menos rasgos de neuroticismo que los pacientes con crisis funcionales disociativas⁶. Por otro lado, se ha observado que los pacientes con TMF muestran una forma de procesamiento cognitivo diferente a sujetos sanos. Es común que presenten alexitimia (incapacidad para identificar las emociones de los síntomas físicos que se asocian a ellas)⁷ y



presentan una tendencia a tomar decisiones y aceptar hipótesis en base a una evidencia escasa⁸. Se ha postulado que estas diferencias en el procesamiento cognitivo pueden influir en la forma en que los pacientes interpretan los síntomas derivados un evento físico o emocional para después incorporarlo como un TMF. Finalmente, aunque aún no se conoce ningún gen que se haya asociado a los TNF, el potencial papel de la genética y la epigenética en los TNF ha comenzado a estudiarse. Hasta el momento sólo un estudio con una muestra pequeña de pacientes ha analizado de manera preliminar la posibilidad de que existan cambios epigenéticos en los TMF⁹. Los autores observaron que los pacientes con TMF presentaban unos niveles de metilación en el gen del receptor de la oxitocina mayores que los sujetos sanos y esto no se correlacionó con los resultados en escalas de depresión ni ansiedad ni con la severidad o duración de los síntomas funcionales.

Factores precipitantes

La mayoría de los pacientes con TMF puede identificar un evento en relación estrecha temporal con el inicio de los síntomas funcionales. En un estudio, Stone et al observaron que el 20% de pacientes con debilidad funcional desarrollan los síntomas después de un traumatismo en el miembro afecto y el 59% tras un ataque de pánico¹⁰. En un estudio similar realizado en pacientes con diferentes TMF se reportó que hasta un 80% de los pacientes identifican un problema físico antes del inicio de los síntomas funcionales, la mayoría en la semana previa¹¹. Estos eventos incluyeron entre otros traumatismos, infecciones o enfermedades neurológicas. El 70% también reportaban sintomatología física sugestiva de un ataque de pánico coincidiendo con el evento físico. Se ha propuesto que los síntomas físicos que emergen durante estos eventos precipitantes pueden servir como sustrato para el desarrollo posterior de un TMF.

Factores perpetuantes

Entre los factores que pueden jugar un papel en la perpetuación de los síntomas funcionales se han descrito el retraso en el diagnóstico, la duración de los

síntomas, las creencias sobre la enfermedad, la existencia de beneficios sociales derivados de la enfermedad o la disponibilidad de compensación legal, etc¹².

CONCEPTOS CLAVES

Aunque tanto los factores predisponentes, precipitantes y perpetuantes pueden diferir entre unos pacientes y otros, hay algunos aspectos observables en la práctica clínica que son comunes a todos los pacientes con TMF y relevantes en la producción de los síntomas funcionales (y por tanto, deben ser explicados y tenidos en cuenta a la hora de desarrollar cualquier teoría neurobiológica). Éstos aspectos son: la atención sobre el movimiento, las creencias erróneas sobre la enfermedad y la pérdida de voluntariedad de los movimientos anormales¹³.

El papel de la atención en los TMF

Una de las características que definen a los TMF y que los diferencia de otros trastornos del movimiento vistos en enfermedades neurológicas típicas es el hecho de que el movimiento anormal mejora o se normaliza con la distracción y por el contrario empeora al focalizar la atención sobre el síntoma. Por lo tanto, un foco atencional anormalmente dirigido a monitorizar el síntoma parece jugar un papel clave en la fisiopatología de los TMF.

En la última década se han publicado diferentes estudios donde se analiza de manera experimental el papel de la atención sobre el control del movimiento en los pacientes con TMF. Por ejemplo, en un estudio van Poppelen et al mostraron que los pacientes con temblor funcional mantienen una atención visual sobre el síntoma durante más tiempo que pacientes que padecen otro tipo de temblor¹⁴. En otro estudio se observó que los pacientes con TMF presentan dificultad en tareas de aprendizaje motor que requieren un control atencional explícito (movimientos de alcance de una diana manipulando un joystick durante una tarea n-back) comparado con un grupo control sano. Por el contrario, los pacientes no diferían de los controles sanos a la hora de ejecutar el mismo mo-



vimiento en un paradigma de aprendizaje motor implícito que consistía en el aprendizaje de una transformación visuomotora, donde no se requiere un control motor atencional¹⁵. El papel de la atención en los TMF también ha sido evaluado con estudios de neuroimagen con tomografía con emisión de positrones (PET). En un grupo de pacientes con distonia fija funcional se ha demostrado una reducción del flujo cerebral en el cortex motor primario e incremento del mismo en los ganglios de la base y el cerebelo, un patrón opuesto al que se observó en pacientes con distonia primaria de origen genético. Los autores sugirieron que la activación anormal subcortical en los pacientes con distonia funcional puede reflejar una monitorización excesiva corporal relacionado con cambios en los circuitos frontosubcorticales que modulan la atención motora en estos trastornos¹⁶. Más recientemente se ha publicado un estudio con EEG donde se evalúan los cambios en la potencia espectral en la banda de frecuencia beta en cortex sensitivomotor en pacientes con TMF comparado con sujetos sanos durante una tarea motora en la que el movimiento a realizar podía predecirse o no y por tanto el sujeto podía estar o no preparado antes de ejecutar el movimiento¹⁷. En condiciones fisiológicas se observa una supresión de la potencia espectral en la banda de frecuencia beta y una lateralización de la misma en situaciones donde el movimiento está preparado de antemano, pudiendo considerarse esta supresión como una medida indirecta del control atencional. En dicho estudio, los pacientes con TMF no mostraron dicha supresión cuando el movimiento podía estar preparado de antemano comparado con sujetos sanos. Los autores sugirieron que el mantenimiento anormal de la potencia espectral en la banda de frecuencia beta está en relación con un control atencional explícito anormal en los pacientes con TMF.

Expectativas o creencias anormales sobre la enfermedad

Que los TMF están influenciados por creencias erróneas del paciente acerca de cómo un síntoma debe ser, sin tener en cuenta los principios que rigen la anatomía y fisiología cerebral, es una de las características clínica de estos trastornos. La visión en tubo independientemente de la distancia a la que se muestre un objeto, el cambio brusco de eje de un temblor, trastorno de la

marcha con posturas no económicas o bases de sustentación muy estrechas son ejemplos de estas creencias erróneas. Por tanto, se ha propuesto que la influencia de las expectativas o creencias erróneas de los pacientes sobre los síntomas funcionales juegan un papel fundamental en el desarrollo de éstos y debe incorporarse en cualquier modelo neurobiológico que intente explicarlos. Como hemos comentado antes, desde el punto de vista cognitivo, se ha observado que los pacientes con TMF presentan un estilo de razonamiento probabilístico alterado, con tendencia a tomar decisiones firmes en base a una evidencia insuficiente⁸. Se ha sugerido que es posible que este sesgo cognitivo influya en la capacidad para procesar información sensitiva nueva que se proporciona en ciertos contextos (por ejemplo tras un evento físico o tras un estresor emocional) y favorezca la formación de creencias o expectativas erróneas acerca de nuevos síntomas.

Es bien conocido que las expectativas o las creencias que un individuo pueden modular la percepción. Un ejemplo claro es el efecto placebo o nocebo en individuos sanos. En un estudio con pacientes con temblor funcional, donde se monitorizó el temblor con un acelerómetro de muñeca durante 5 días se observó que a pesar de que el acelerómetro no registraba más de 30 minutos de media de temblor al día en los pacientes funcionales, éstos creían haber tenido temblor entre el 80-90% del tiempo que habían permanecido despiertos¹⁸. Esa sobreestimación del temblor fue significativamente mayor que la que hizo un grupo de pacientes con otros tipos de temblor, sugiriendo que las creencias de los pacientes con TMF influyeron en la percepción de su propio temblor, siendo incapaces de percibir los periodos que estuvieron asintomáticos.

Alteración del sentido de pertenencia del movimiento (*sense of agency*)

Una de las grandes incógnitas que envuelve a los TMF es el hecho de cómo a pesar de que superficialmente parece que los pacientes utilizan circuitos voluntarios para generar los movimientos anormales, éstos perciben el trastorno del movimiento como involuntario.



Los movimientos voluntarios están asociados a una experiencia consciente en la cual está implicada la capacidad de reconocer que uno controla sus propias acciones, lo que en neurociencia cognitiva se conoce como sentido de pertenencia del propio movimiento o “*sense of agency*”. En el año 2010, Voon et al investigaron este fenómeno en pacientes con TMF mediante neuroimagen con resonancia magnética funcional¹⁹. Los autores compararon las áreas cerebrales que se activaban en un grupo de pacientes con temblor funcional en varias situaciones: en reposo, cuando presentaban el temblor funcional o cuando se les solicitaba que imitaran voluntariamente el mismo temblor. Al comparar las diferentes situaciones observaron una hipoactividad de la unión parietotemporal derecha mientras los pacientes presentaban el temblor funcional comparado con el patrón de activación que los pacientes presentaban cuando se les solicitaba que imitaran el temblor voluntariamente. La unión parietotemporal derecha forma parte de la red que se encuentra involucrada en la diferenciación de sensaciones generadas por uno mismo o generadas desde el exterior y por tanto parece ser relevante en los mecanismos que subyacen al sentido de pertenencia del propio movimiento o “*sense of agency*”. Los autores sugirieron que los pacientes con TMF presentan una alteración en estos mecanismos y por ello no perciben el movimiento anormal como voluntario. Estudios posteriores han confirmado alteraciones en neuroimagen funcional en estructuras que parecen estar involucradas de manera crítica en el sentido de pertenencia del propio movimiento en los pacientes con TMF²⁰.

Otros estudios más recientes también han investigado las posibles bases neurobiológicas de la pérdida de voluntariedad de los movimientos anormales en los pacientes con un TMF con otras metodologías diferentes a la neuroimagen funcional. La mayoría de ella se han basado en el estudio del fenómeno fisiológico de la atenuación sensitiva.

De manera fisiológica, el cerebro tiende a atenuar las consecuencias sensitivas de un movimiento voluntario y esto se traduce en una reducción de la intensidad percibida del estímulo generado por uno mismo (es la base fisiopatológica de por qué uno no puede hacerse cosquillas a sí mismo).

Se ha propuesto que esta atenuación es una característica intrínseca del movimiento voluntario y es también una medida implícita del sentido de pertenencia del propio movimiento (sirve para diferenciar las acciones generadas por uno mismo de las generadas por eventos externos). De este modo, un estudio evaluó el fenómeno de la atenuación sensitiva en pacientes con TMF utilizando un paradigma de "equiparación de fuerzas", previamente usado en pacientes con esquizofrenia y delirios de control²¹. En este paradigma se solicita a los participantes que intenten reproducir una fuerza de "x" Newtons ejercida sobre uno de sus dedos, bien presionando ellos mismos directamente sobre el dedo o de manera indirecta utilizando un elemento externo (un robot) para ejercer dicha presión. En condiciones normales, los participantes tienden a ejercer más presión de la que deben para reproducir la fuerza "x" cuando presionan ellos mismos en el dedo, que cuando utilizan un elemento externo, para compensar la atenuación sensitiva intrínseca al movimiento ejercido por ellos mismos. Se observó que los pacientes con TMF eran extremadamente precisos a la hora de reproducir la fuerza solicitada cuando presionaban ellos mismos, traduciendo una disminución del fenómeno de atenuación sensitiva comparado con sujetos sanos. En otro estudio se observó que los pacientes con TMF presentan menor reducción de la amplitud de los potenciales evocados sensitivos del nervio mediano medidos al inicio de un movimiento voluntario respecto a la amplitud del mismo potencial en reposo comparado con controles sanos, traduciendo también un defecto en los mecanismos de atenuación sensitiva en estos pacientes²².

DE LOS CONCEPTOS A LOS MODELOS NEUROBIOLÓGICOS ACTUALES

Durante el siglo XXI, con el interés clínico renovado y el uso de nuevas técnicas de investigación, en particular la neuroimagen funcional, se han elaborado nuevas teorías, algunas basadas en modelos neurobiológicos actuales de funcionamiento cerebral global, para intentar explicar los diferentes aspectos de los TMF.



Teoría de la representación motora conversiva

Voon y Hallet han propuesto una teoría, basada fundamentalmente en los hallazgos de los resultados de neuroimagen funcional y de los estudios publicados en las últimas décadas, de cómo los TMF puede ocurrir^{13, 23}. En esta teoría, se propone el concepto de “representación motora conversiva cerebral”, lo que podría entenderse como un patrón condicionado de movimiento anormal que se establece tras un evento precipitante y queda registrado a nivel cerebral. Los estudios de neuroimagen funcional han mostrado que áreas que se asocian normalmente con la selección de patrones motores a nivel cerebral, como es el área suplementaria motora (AMS), se encuentran hipoactivas y su conectividad con estructuras límbicas como la amígdala está anormalmente incrementada, respondiendo a estímulos emocionales de manera errónea. La hipoactividad de la AMS supone un sustrato que explicaría la dificultad para inhibir o parar una acción. Bajo esta teoría, en un contexto de mayor estímulo emocional o físico, la representación motora conversiva se activa en parte por la conectividad anormal entre las estructuras límbicas y la AMS, y no puede ser inhibida por la desconexión entre el AMS y otras estructuras que en otras condiciones inhiben acciones motoras no deseadas como es el cortex prefrontal. El resultado es un movimiento anormal del que no se predice sus consecuencias motoras de manera fisiológica y por tanto se experimenta como involuntario. Esta teoría se apoya en los resultados de estudios de neuroimagen previos y encaja bien con los hallazgos en los mismos de una hipoactividad del cortex prefrontal. También aporta una explicación a por qué los pacientes no sienten el TMF como voluntario. La idea de la representación motora conversiva concuerda con propuestas previas que interpretan los síntomas funcionales como respuestas condicionadas de eventos iniciales.

Teoría de la inferencia activa

Más recientemente se ha empleado una de las teorías más actuales del funcionamiento global del cerebro conocida como inferencia activa (*active in-*

ference) para intentar explicar cómo los trastornos funcionales motores y sensitivos pueden surgir¹³. Bajo esta teoría, el cerebro se entiende como una máquina de inferir y se considera como una estructura jerárquica donde la información fluye en dos sentidos: los datos sensitivos que proceden del exterior y suben a través de los órganos de los sentidos (bottom-up) y la información que contiene el cerebro basada en experiencias previas (predicciones) y que desciende desde el cortex (top-down). En este modelo, la percepción y el movimiento son el resultado de integrar correctamente las predicciones del cerebro con la información que proviene del exterior a través de los diferentes niveles de la jerarquía. Este proceso es flexible y en ciertas circunstancias el individuo dará más importancia a las predicciones del cerebro que a la información que recibe del exterior o viceversa, de manera que la percepción o el movimiento final estará más influenciado por las predicciones del cerebro en unas situaciones y en otras ocasiones los estará por los datos sensitivos que proceden del exterior. Un ejemplo sencillo sería la situación de moverse a oscuras por una habitación. Si se trata de una habitación desconocida, los movimientos estarán basados únicamente en los datos sensitivos que provienen del exterior porque el cerebro no tiene conocimientos previos sobre el tamaño de la habitación, los muebles, etc. Por ello, los movimientos serán lentos y el individuo intentará palpar todo lo que hay alrededor con el objetivo de no caer. En cambio, si la habitación es bien conocida, los movimientos, incluso con la luz apagada, serán más fluidos, porque están más influenciados por las predicciones que el cerebro tiene acerca de la habitación basadas en la experiencia previa. ¿Pero qué ocurriría si alguien cambiara un mueble de lugar en nuestra habitación sin nosotros saberlo? Es posible que tropecemos porque no pudimos predecir su existencia (las predicciones y la información sensitiva procedente del exterior no estaban ajustadas). Esta discrepancia entre predicciones y datos sensitivos externos se conoce como “sorpresa” y sirve al cerebro para aprender y ajustar sus predicciones con el objetivo de minimizar esa “sorpresa” en el futuro.

En el caso de los TMF, Edwards et al proponen bajo este modelo que un evento inicial (que puede ser físico: cirugías, traumatismos menores, reacciones



farmacológicas, o emocional: crisis de ansiedad, etc, o una combinación de ambos) induce la formación de una predicción errónea acerca de un síntoma. El contenido de esta predicción sería el síntoma funcional que experimentará el paciente, dependerá de múltiples factores (experiencias individuales previas sobre enfermedades, sesgos cognitivos, etc) y residiría en áreas intermedia de la estructura jerárquica como el área motora suplementaria. La tendencia excesiva a focalizar la atención en el cuerpo y específicamente en los síntomas que se observa en los pacientes con TNF, facilitaría la selección de la predicción errónea y la producción del síntoma funcional a través de M1 (un ejemplo son los pacientes que no tienen temblor durante la conversación pero que aparece en el momento de explorarlos durante la consulta)²³. El movimiento que ocurre al dirigir la atención anormalmente hacia el cuerpo no se genera de una manera normal. Ocurre sin la serie de eventos que daría lugar a una sensación normal de voluntariedad y por ello el paciente percibiría el movimiento anormal como involuntario.

CONCLUSIONES

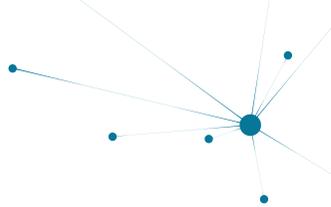
El esfuerzo realizado hasta ahora por parte de la Neurociencia Cognitiva ha sido crucial para dar un giro de paradigma, abordar estos trastornos desde un punto de vista científico y proponer teorías renovadas. A pesar de ello, ninguna de estas teorías explica a ciencia cierta todos los aspectos de estos trastornos ni se conoce la etiología final de los mismos. Aún quedan muchas preguntas por formular y muchas respuestas por encontrar a la hora de refinar un modelo neurobiológico único que permita incorporar y explicar todos los aspectos de los TNF (por ejemplo, ¿cómo aparecen los TNF cuando aparentemente no existe un desencadenante claro?, ¿por qué unos pacientes desarrollan un tipo de TNF y no otro?, ¿por qué la ausencia de voluntariedad está limitada al TMF y no a otros movimientos voluntarios en estos pacientes?). Con suerte, los estudios venideros ayudarán a mejorarán nuestro conocimiento y aportarán una visión más unificada e integral de estos enigmáticos síntomas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hallett M. Functional movement disorders: Is the crisis resolved? *Mov Disord* 2019;34:971-974.
2. Edwards MJ, Adams RA, Brown H, Parees I, Friston KJ. A Bayesian account of 'hysteria'. *Brain* 2012;135:3495-3512.
3. Espay AJ, Aybek S, Carson A, et al. Current Concepts in Diagnosis and Treatment of Functional Neurological Disorders. *JAMA Neurol* 2018;75:1132-1141.
4. Ludwig L, Pasmán JA, Nicholson T, et al. Stressful life events and maltreatment in conversion (functional neurological) disorder: systematic review and meta-analysis of case-control studies. *Lancet Psychiatry* 2018;5:307-320.
5. Demartini B, D'Agostino A, Gambini O. From conversion disorder (DSM-IV-TR) to functional neurological symptom disorder (DSM-5): When a label changes the perspective for the neurologist, the psychiatrist and the patient. *J Neurol Sci* 2016;360:55-56.
6. Ekanayake V, Kranick S, LaFaver K, et al. Personality traits in psychogenic nonepileptic seizures (PNES) and psychogenic movement disorder (PMD): Neuroticism and perfectionism. *J Psychosom Res* 2017;97:23-29.
7. Demartini B, Petrochilos P, Ricciardi L, Price G, Edwards MJ, Joyce E. The role of alexithymia in the development of functional motor symptoms (conversion disorder). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014;85:1132-1137.
8. Parees I, Kassavetis P, Saifee TA, et al. 'Jumping to conclusions' bias in functional movement disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012;83:460-463.
9. Apazoglou K, Adouan W, Aubry JM, Dayer A, Aybek S. Increased methylation of the oxytocin receptor gene in motor functional neurological disorder: a preliminary study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2018;89:552-554.
10. Stone J, Warlow C, Sharpe M. Functional weakness: clues to mechanism from the nature of onset. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012;83:67-69.
11. Parees I, Kojovic M, Pires C, et al. Physical precipitating factors in functional movement disorders. *J Neurol Sci* 2014;338:174-177.
12. Gelauff J, Stone J. Prognosis of functional neurologic disorders. *Handb Clin Neurol* 2016;139:523-541.
13. Edwards MJ, Fotopoulou A, Parees I. Neurobiology of functional (psychogenic) movement disorders. *Curr Opin Neurol* 2013;26:442-447.
14. van Poppelen D, Saifee TA, Schwingenschuh P, et al. Attention to self in psychogenic tremor. *Mov Disord* 2011;26:2575-2576.
15. Parees I, Kassavetis P, Saifee TA, et al. Failure of explicit movement control in patients with functional motor symptoms. *Mov Disord* 2013;28:517-523.
16. Schrag AE, Mehta AR, Bhatia KP, et al. The functional neuroimaging correlates of psychogenic versus organic dystonia. *Brain* 2013;136:770-781.



17. Teodoro T, Meppelink AM, Little S, et al. Abnormal beta power is a hallmark of explicit movement control in functional movement disorders. *Neurology* 2018;90:e247-e253.
18. Parees I, Saifee TA, Kassavetis P, et al. Believing is perceiving: mismatch between self-report and actigraphy in psychogenic tremor. *Brain* 2012;135:117-123.
19. Voon V, Gallea C, Hattori N, Bruno M, Ekanayake V, Hallett M. The involuntary nature of conversion disorder. *Neurology* 2010;74:223-228.
20. Maurer CW, LaFaver K, Ameli R, Epstein SA, Hallett M, Horovitz SG. Impaired self-agency in functional movement disorders: A resting-state fMRI study. *Neurology* 2016;87:564-570.
21. Parees I, Brown H, Nuruki A, et al. Loss of sensory attenuation in patients with functional (psychogenic) movement disorders. *Brain* 2014;137:2916-2921.
22. Macerollo A, Chen JC, Parees I, Kassavetis P, Kilner JM, Edwards MJ. Sensory Attenuation Assessed by Sensory Evoked Potentials in Functional Movement Disorders. *PLoS One* 2015;10:e0129507.
23. Edwards MJ. Neurobiologic theories of functional neurologic disorders. *Handb Clin Neurol* 2017;139:131-137.



CAPÍTULO 5

Temblor funcional



Autores

María José Martí Domènech¹

Cèlia Painous Martí²

Centro

1. Directora, Unidad de Parkinson y Trastornos del movimiento, Hospital Clínic de Barcelona.
2. Becaria, Rio Hortega, Unidad de Parkinson y Trastornos del movimiento, Hospital Clínic de Barcelona.



INTRODUCCIÓN

El temblor es el trastorno del movimiento funcional (TMF) más frecuente. Comparte con el resto de trastornos neurológicos funcionales el hecho de ser a menudo erróneamente diagnosticado o en caso de un diagnóstico correcto, ser tardío y muchas veces poco explícito, lo que conlleva exploraciones innecesarias y tratamientos inadecuados. En este capítulo revisamos la epidemiología, las características clínicas y las bases diagnósticas del temblor funcional (TF).

EPIDEMIOLOGÍA

En una serie de más de 500 pacientes con TMF el 55% presentaba temblor¹. Aunque no existen datos claros de su incidencia, se ha reportado que el TF puede representar entre un 4,1%² a un 11%³ de todos los temblores remitidos a centros de referencia en trastornos del movimiento. Suele afectar preferentemente a las mujeres en una proporción 2-4:1 y aparecer a cualquier edad de la vida, desde la adolescencia a la senectud, aunque también puede observarse en la edad pediátrica^{4,5}. En una revisión reciente de casos y series publicados durante el periodo 2008-2018, el temblor (seguido de la distonía y la mioclonía) fue el síntoma más frecuente en menores de 18 años, observándose que un 16% de todos los TMF se presentaban en menores de 10 años⁵. Las posibles diferencias culturales entre poblaciones del mundo occidental no parecen influir en el hecho de que la presentación de temblor sea la más frecuente entre los TMF⁶.

FENOMENOLOGÍA CLÍNICA DEL TF

Aunque no hay un dato clínico patognomónico, diferentes síntomas y signos sugieren la funcionalidad del temblor. En general el inicio es agudo y en ocasiones relacionado a un evento estresante o trauma físico (traumatismo, cirugía, enfermedad) previo⁷. Suele ser un temblor complejo, con una combinación de temblor de reposo, postural y acción, que afecta sobre todo las manos y los bra-

zos, pero al contrario que en la enfermedad de Parkinson, no suele afectar a los dedos. También puede presentarse en la cabeza, el tronco o las piernas y más raramente en otras localizaciones como el paladar^{8,9}. Son característicos el curso estático y no progresivo, la intensidad fluctuante y las frecuentes remisiones. Aunque raro, también puede presentarse como un trastorno paroxístico¹⁰.

Durante la exploración clínica, al contrario que los pacientes con temblor orgánico, los pacientes con TF focalizan su atención hacia el miembro afecto¹¹ y es típico observar una mejoría, desaparición o cambios en la amplitud, frecuencia y dirección del temblor (flexo-extensión, pronación-supinación) con maniobras de distracción. La modificación de la amplitud no es específica del TF ya que también se observa en los temblores orgánicos ante diversos factores como la ansiedad, el ejercicio o los cambios de postura. Otros signos sugerentes de TF es la presencia de pausas en el temblor cuando se efectúa un movimiento balístico rápido con la otra extremidad o el fenómeno de arrastre que consiste en que la frecuencia del temblor se adapta a diferentes ritmos de golpeteo de los dedos efectuados con la extremidad contralateral. En algunos pacientes puede presentarse lo que se ha llamado el signo del “wack-a -mole” (juego de arcade en el que un topo, cuando se golpea en su agujero original, vuelve a aparecer en otro lugar) consistente en que la supresión del movimiento de una parte del cuerpo es seguida por una reaparición inmediata del movimiento en otra parte¹². Durante la exploración también se puede observar el “signo de la coactivación” que se pone de manifiesto al mover pasivamente las extremidades con temblor. Normalmente siempre hay una coactivación muscular subyacente al temblor. En los pacientes con TF al valorar el tono con movimientos pasivos a un ritmo variable se puede llegar a obtener una relajación total muscular y la desaparición del temblor, cosa que no es posible en los temblores orgánicos (“rueda dentada” en la enfermedad de Parkinson o el temblor esencial)³. Los movimientos voluntarios repetitivos y alterantes están en general enlentecidos, pero sin la disminución progresiva de amplitud observada en la bradicinesia de origen orgánico y el paciente parece invertir más energía de la necesaria para realizar una tarea, mostrando una fatiga marcada al llevarla a cabo¹³. No



todos los pacientes presentan este comportamiento, algunos pueden mostrarse indiferentes a sus síntomas, aunque sean muy intensos, lo que se conoce como “la bella indiferencia”. Además del temblor los pacientes pueden presentar otros síntomas y signos neurológicos como debilidad motora, trastorno sensitivo sin una topografía anatómica, trastornos del lenguaje, de la memoria o de la marcha, que en ocasiones puede ser más orientativo de funcionalidad, por la incongruencia con patología orgánica, que el trastorno del movimiento¹⁴.

DIAGNÓSTICO

La variabilidad en la dirección, la frecuencia y la amplitud, el curso estático y no progresivo, la intensidad fluctuante y las frecuentes remisiones son rasgos clínicos lo suficientemente típicos como para permitir establecer un diagnóstico en positivo. En algunos casos los exámenes de laboratorio pueden complementar el “nivel de certeza” diagnóstica y ayudar a persuadir al paciente de lo preciso de su diagnóstico y la potencial reversibilidad de sus síntomas¹⁵.

Exámenes complementarios

Entre los diferentes test complementarios, los estudios neurofisiológicos son los más utilizados y posiblemente los más útiles. Una combinación de estudios neurofisiológicos con electromiografía y acelerómetro (registro del movimiento, frecuencia y amplitud del temblor) han mostrado una alta sensibilidad (89.5%) y especificidad (95.9%) así como una intra e inter-observadores significativa para el diagnóstico diferencial con los temblores orgánicos¹⁶. La batería de test incluye el registro del temblor en reposo, manteniendo una postura (con y sin carga ponderal) y durante la acción con maniobras de golpeteo de los dedos (tapping a 1,3 y 5 Hz) y con movimientos balísticos con la extremidad menos afectada. Los signos funcionales que se consideran positivos para el TF son la coactivación muscular tónica³, la co-

herencia intermanual en la frecuencia del temblor¹⁷, la respuesta al movimiento balístico contralateral (pausa del temblor)¹⁸ la carga (aumento de la frecuencia del temblor)^{3,19} y la realización del tapping a frecuencias determinadas¹⁹. Estos aspectos se detallan en el [capítulo 16](#).

Los estudios de neuroimagen funcional pueden poner de manifiesto activación diferencial de áreas cerebrales en el TF en comparación con temblores orgánicos²⁰. Aunque estas diferencias, pueden ser relevantes en su fisiología no ayudan al diagnóstico clínico. El SPECT con transportador de dopamina (DAT-SPECT) puede ser útil en casos con temblor de reposo para el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Parkinson, aunque su normalidad no permite descartar temblores orgánicos como el temblor esencial y distónico, o el temblor inducido por fármacos²¹.

CONCLUSIÓN

El temblor es el TMF más frecuente. La evaluación clínica es el aspecto más importante en el diagnóstico aunque los exámenes de laboratorio pueden fortalecerlo. Esto es de gran relevancia dado que el reconocimiento y manejo precoz parecen ser críticos para un adecuado resultado terapéutico a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

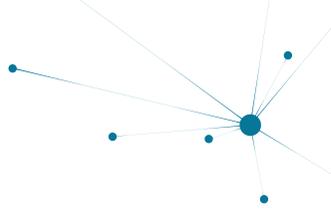
1. Jankovic J, Thomas M. Psychogenic tremor and shaking. (2005) In Hallett M, Fahn S, Jankovic J, Lang AE, Clinger CR, Yodofsky SC (eds) *Psychogenic Movement Disorders*, Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, pp 42–47
2. Jankovic J, Vuong KD, Thomas M. Psychogenic tremor: long-term outcome. *CNS Spectr*. 2006;11:501-8.
3. Deuschl G, Koster B, Lucking CH et al. Diagnostic and pathophysiological aspects of psychogenic tremors. *Mov Disord* 1998; 13: 294–302.



4. Batla A, Stamelou M, Edwards JM, et al . Functional movement disorders are not uncommon in the elderly. *Mov Disord* 2013; 28: 540-543
5. Harris S R. Psychogenic movement disorders in children and adolescents: an update. *European J Pediatrics* 2019; 178: 581-585.
6. Cubo E, Hinson VK, Goetz CG, et al. Transcultural comparison of psychogenic movement disorders. *Mov Disord* 2005; 20: 1343-1345
7. Parees I, Kojovic M, Pires C et al.. Physical precipitating factors in functional movement disorders. *J Neurol Sci* 2014; 338: 174–177.
8. Edwards MJ, Bhatia KP. Functional (psychogenic) movement disorders: merging mind and brain. *Lancet Neurol* 2012; 11: 250–260.
9. Stamelou M, Saifee TA, Mark J. Edwards MJ, Bhatia KP. Psychogenic Palatal Tremor May Be Underrecognized: Reappraisal of a Large Series of Cases. *Mov Disord.* 2012; 27: 1164–1168.
10. Ganos C, Aguirregomezorta M, Batla A et al. Psychogenic paroxysmal movement disorders – clinical features and diagnostic clues. *Parkinsonism Relat Disord* 2014; 20: 41–46.
11. Van Poppelen D, Saifee TA, Schwingenschuh P et al. Attention to self in psychogenic tremor. *Mov Disord* 2011; 26: 2575–2576.
12. Park JE, Maurer CW, Hallett M. The “Whack-a-Mole” Sign in Functional Movement Disorders. *Mov Disord Clin Pract.* 2015; 2: 286-288
13. Bhatia KP, Schneider SA. Psychogenic tremor and related disorders. *J Neurol* 2007; 254: 569–574.
14. Balint B, van Winsen L, Bhatia KP, Bloem BR. Psychogenic Movement Disorders: Gait Is a Give-Away! *Moviment Disorders Clinical Practice* 2014; 1: 110-111
15. Espay AJ, Edwards MJ, Oggioni GD, et al. Tremor retraining as therapeutic strategy in psychogenic (functional) tremor. *Parkinsonism Relat Disord* 2014;20: 647-650.
16. Schwingenschuh P, Saifee TA, Katschnig-Winter P, et al. Validation of ‘laboratory-supported’ criteria for functional (psychogenic) tremor. *Mov Disord* 2016; 31:555–562.
17. Raethjen J, Kopper F, Govindan RB, Volkmann J, Deuschl G. Two different pathogenetic mechanisms in psychogenic tremor. *Neurology* 2004;63:812-815.
18. Kumru H, Valls-Sole J, Valldeoriola F, Marti MJ, Sanegre MT, Tolosa E. Transient arrest of psychogenic tremor induced by contralateral ballistic movements. *Neurosci Lett* 2004;370:135-139.
19. Zeuner KE, Shoge RO, Goldstein SR, Dambrosia JM, Hallett M. Accelerometry to distinguish psychogenic from essential or parkinsoniantremor. *Neurology* 2003;61:548-550.
20. Espay AJ, Maloney T, Vannest J, et al. Impaired emotion processing in functional (psychologic) tremor: A functional magnetic resonance imaging study. *Neuroimage: Clinical* 2018; 17: 179-187
21. Kagi G, Bahtia KP, Tolosa E. The role of DAT-SPECT in movement disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 81:5–12.

TABLA1: Claves en el diagnóstico del temblor funcional.

- ▶ Evaluar al paciente durante toda la entrevista (al entrar, durante la exposición de la historia clínica, etc.).
 - ▶ Buscar signos positivos inconsistentes e incongruentes con enfermedades neurológicas orgánicas.
 - ▶ Utilizar maniobras de distracción como cálculos mentales; examinar otra parte del cuerpo; pedir al paciente efectuar movimientos secuenciales o balísticos con la otra mano.
 - ▶ Valorar fenómeno de arrastre, coactivación, signo del “wack-a-mole”, presentación/supresión del temblor por sugestión.
 - ▶ Considerar inicio brusco y factores psicológicos/sociales.
 - ▶ Valorar exámenes neurofisiológicos para reforzar el diagnóstico clínico.
-



CAPÍTULO 6

Distonía funcional



Autores

María Teresa Cáceres Redondo^{1,3}

Ángela Monterde Ortega^{2,3}

Centro

1. Neuróloga.

2. Médico interno residente de cuarto año.

3. Servicio de Neurología, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.



INTRODUCCIÓN

La distonía es un trastorno del movimiento involuntario debido a contracciones musculares que pueden ser sostenidas o intermitentes y causan movimientos y/o posturas anormales¹. La distonía funcional (DF) forma parte de los trastornos del movimiento funcionales (TMF) uno de los más frecuentes junto al temblor funcional.

Dado que las distonías orgánicas (DO) pueden presentar características atípicas, los pacientes con sospecha de DF deberían ser remitidos a unidades monográficas de trastornos del movimiento para un correcto diagnóstico y manejo clínico².

CLÍNICA

Los datos clínicos más característicos de la DF son: inicio abrupto y una postura fija en reposo con marcada resistencia a la movilización pasiva. Habitualmente se presentan sin trucos sensitivos. Los síntomas suelen estar precipitados por eventos físicos o emociones existiendo una marcada variabilidad en la fenomenología, progresión y duración de los mismos. Recurrencias o remisiones espontáneas o relacionadas con hechos personales son frecuentes. La DF suele coexistir con otros TMF como temblor funcional, mioclonías y enlentecimiento “excesivo” en la acción que no son una auténtica bradicinesia. Es frecuente la sugestionabilidad al placebo y una respuesta atípica a la medicación^{3,4}.

SUBTIPOS DE DF

Se han descrito tres presentaciones clásicas de DF: craneal, fija y paroxística (Tabla 1).

Distonía funcional craneal⁴

Este tipo de distonía se desarrolla con más detalle en el [capítulo 10](#). Es más frecuente en mujeres de entre 40-60 años. Se afecta más la parte inferior de la cara y suele ser de presentación unilateral o asimétrica. Los síntomas suelen ser paroxísticos y consisten en espasmos tónicos con breves períodos de actividad muscular normal “intercrisis” aunque puede haber casos de postura fija durante varios días. Un ejemplo muy frecuente es el descenso unilateral de la comisura labial acompañado por contracción del plasma ipsilateral. En la mayoría de los pacientes la deglución no suele estar afectada.

Otro tipo de DF craneal es el blefaroespasma funcional (BF) que consiste en un cierre palpebral generalmente de inicio brusco, asimétrico con contracción tónica mantenida o sin ella. En presentaciones asimétricas donde se afecta una hemicara imitando a un espasmo hemifacial, la falta de sincronidad entre los músculos faciales superiores e inferiores y la ocasional contracción tónica bilateral de la parte inferior de la cara con espasmo unilateral de la cara superior ayudan a sospecharlo. Típicamente los espasmos son más prolongados que las breves descargas eléctricas típicas del espasmo hemifacial. La ausencia del llamado “el otro signo de Babinski” (contracción sincrona del orbicular del ojo y el músculo frontal que lleva al cierre del mismo con elevación ipsilateral de la ceja) ayuda al diagnóstico. A veces, la respuesta inmediata a la toxina botulínica puede ayudar a reconocer la naturaleza funcional.

Distonía fija funcional⁴

La distonía fija no es una presentación típica de la DO idiopática aunque puede verse en las distonías secundarias a lesiones estructurales en estadios avanzados. La DF fija se diferencia en que es predominantemente dolorosa y no mejora con trucos sensitivos. Pacientes con distonía fija no muestran fenómeno de “*overflow*”.



Es más frecuente en mujeres y suele desencadenarse por traumas menores, suele coexistir con dolor, el cual en ocasiones cumple criterios para el síndrome doloroso regional crónico tipo I (CRPS-I). A diferencia de otros tipos de distonía secundaria, la distonía fija se desarrolla rápidamente (en una noche o en pocos días) tras un evento precipitante menor.

Cuando afecta a miembros inferiores suele producirse una inversión del pie con flexión plantar y dedos flexionados. En las manos es típica la flexión metacarpo y/o interfalángica, sobre todo de los dedos cuarto y quinto sin afectarse el pulgar o afectándose mínimamente. En la mayoría de los casos, el dolor es el síntoma principal. A nivel cervical puede producirse una postura distónica con elevación ipsilateral del hombro, también con dolor. En estos casos es importante descartar una luxación de la articulación atlantoaxoidea.

Es característica la falta de respuesta a inyecciones de toxina botulínica. Puede asociar debilidad tipo “giveway”, sacudidas funcionales y temblor tanto en los segmentos afectados como en los que no. Además, la existencia de afectación sensitiva, disociación o somatización es mayor en pacientes con DF fija comparado con aquellos con DO idiopática. La presencia de CRPS se ha visto que es un factor predictor de peor pronóstico.

Distonía funcional paroxística⁴

Cuando afecta a extremidades y/o tronco puede ser difícil de diferenciar de otros trastornos paroxísticos orgánicos, en particular de discinesias paroxísticas primarias.

La combinación de movimientos anormales junto con posturas distónicas que no se ven en las presentaciones clásicas de discinesias paroxísticas primarias, caracterizan a estos pacientes.

Hay tres formas de presentación de discinesias paroxísticas: discinesia cinesigénica paroxística (PKD), discinesia no cinesigénica paroxística (PNKD) y

discinesia paroxística inducida por el ejercicio (PED). Estas formas suelen comenzar durante la primera o segunda décadas de la vida, mientras que la DF paroxística suele aparecer más tarde.

Otro aspecto importante de la DF paroxística es la gran variabilidad entre ataques en términos de duración y fenomenología. Aunque las primarias tienen variabilidad entre sujetos, no hay grandes cambios en el mismo individuo. En la PKD los ataques suelen durar menos de un minuto. Por el contrario, en la DF paroxística pueden durar más y variar mucho la duración en un mismo individuo, además puede variar la forma de los ataques.

Algunas pistas clínicas de DF paroxística son⁴:

- Inicio en edad adulta.
- Presencia de temblor paroxístico.
- Gran variabilidad clínica de los episodios.
- Precipitación de los ataques o aumento de los síntomas durante la exploración.
- Duración variable y atípica de los ataques.
- Presencia de múltiples desencadenantes.
- Presencia de factores precipitantes atípicos.
- Presencia de maniobras de alivio atípicas.
- Presencia de signos físicos funcionales adicionales y/o síntomas médicos somáticos inexplicados.
- Respuesta a la medicación atípica.

DIAGNÓSTICO

No existen pruebas complementarias definitivas para el diagnóstico de DF. El diagnóstico se realiza fundamentalmente tras una anamnesis y exploración clínica exhaustivas. Algunas características son comunes a otros TMF, como el inicio brusco y una marcada variabilidad clínica. Hallazgos clínicos adicio-



nales pueden ser la poca o ninguna exacerbación con la acción, poca o nula respuesta a trucos sensitivos, dolor en los segmentos corporales afectos, inmediata resolución tras inyección de toxina botulínica u otras respuestas a la misma no fisiológicas².

Distinguir entre DF y DO no siempre es fácil debido a que éstas últimas presentan características como son:

- Su aparición sólo en ciertas acciones y la desaparición cuando se usan trucos sensitivos.
- La complejidad de algunos tipos de DO dando lugar a cuadros clínicos bizarros.
- Su susceptibilidad al estrés social o mental.
- La normalidad de las pruebas complementarias.

Podemos encontrar hallazgos generales que ayudan a distinguir la DF de la DO ([Tabla 2](#)).

Fahn y Williams introdujeron en 1988 cuatro categorías diagnósticas: documentada, establecida clínicamente, probable y posible. Gupta y Lang sugirieron en 2009 revisiones a estos criterios diagnósticos, establecieron una categoría clínicamente definida de la combinación de documentada y establecida clínicamente y reconocieron la electrofisiología como ayuda para el diagnóstico definitivo de DF². Este aspecto se desarrolla con más detalle en el [capítulo 15](#).

Los dos elementos más importantes para establecer el diagnóstico de todos los TMF son:

- **Inconsistencia:** hallazgos clínicos que varían en severidad o topografía a lo largo del tiempo.
- **Incongruencia:** los signos son contrarios a la fisiopatología o neuroanatomía del trastorno orgánico.

Aplicando estos dos conceptos a las DF tenemos que los hallazgos incongruentes incluyen posturas fijas al inicio, dolor en las regiones afectas (más allá de la región cervical), resistencia a los movimientos pasivos, debilidad variable, déficits sensitivos no anatómicos. Dentro de los hallazgos inconsistentes tenemos la tendencia a variar en distribución y severidad de forma espontánea o con intervenciones no fisiológicas, así como múltiples somatizaciones que cambian en el tiempo (tabla 3)².

Para el diagnóstico de DF craneal y de DF fija del pie podemos ayudarnos de estudios neurofisiológicos. El componente R2 del blink reflex se ha visto que está anormalmente aumentado en pacientes con blefarospasmo orgánico, al contrario que en pacientes con blefarospasmo funcional donde se encuentra normal. En pacientes con distonía fija del pie podemos ver un patrón anormal de co-contracción de musculatura antagonista; suele haber un período de unos 30 segundos de co-contracción entre la instrucción verbal de una acción y la señal para la contracción muscular, mientras que en pacientes sanos o con DO no existe esta co-contracción previa².

FISIOPATOLOGÍA

Varios estudios han demostrado hallazgos electrofisiológicos primeros identificados en DO que se solapan con aquellos encontrados en DF. En general, se han identificado tres anomalías fisiopatológicas en el sistema sensitivo-motor en la DO: excitabilidad reducida de los sistemas inhibitorios corticales y espinales, alteración del procesamiento e integración somatosensoriales y plasticidad maladaptativa en la corteza sensitivomotora:

- **Excitabilidad cortical y espinal:** la inhibición cortical está reducida en pacientes con DF, similar a como lo está en pacientes con DO, en ambos con afectación de miembro afecto y no afecto. La inhibición espinal está reducida de forma similar en la DF y la DO, documentada como un aumento del período silente cutáneo. Ya que tanto en la DF como en la DO los sis-



temas de inhibición interneuronal están afectados de forma similar, se ha propuesto que la excitabilidad cortical anormal puede ser predisponente para padecer cualquier tipo de distonía².

- **Procesamiento somatosensorial:** la alteración en el procesamiento somatosensorial se ha identificado por aumento en los límites de discriminación espacial y temporal tanto en las partes del cuerpo afectadas como no afectadas en DO, así como en pacientes con DF. Por tanto, como ocurre con la inhibición cortical y espinal, el procesamiento anómalo somatosensorial puede representar un rasgo electrofisiológico que predispone a desarrollar o mantener una postura distónica².
- **Plasticidad cortical:** la plasticidad cortical en los circuitos sensitivomotores es altamente anormal en pacientes con DO y normal en pacientes con DF. La falta de plasticidad cortical maladaptativa en la DF necesita ser reproducida por otros grupos antes de que se pueda utilizar tanto en la clínica como en investigación².

Neuroimagen funcional: un estudio con PET en pacientes con DF del pie derecho mostró un incremento del flujo sanguíneo anómalo en cerebelo y ganglios de la base y disminuido en corteza motora primaria, comparado con pacientes con DO con similar afectación topográfica; estos mostraron aumento del flujo sanguíneo en corteza motora primaria, tálamo y núcleo caudado. Estos datos sugieren una diferencia córtico-subcortical entre DO y DF en relación al flujo sanguíneo regional. En otro estudio con RM funcional que usó tareas motoras, reconocimiento emocional básico y estímulos emocionales intensos, se vio hipoactivación bilateral en putamen con tareas motoras y emocionales básicas y se vio hipo e hiperactivación en regiones claves de los ganglios basales y regiones corticales en respuesta a estímulos emocionales intensos en pacientes con DF comparado con pacientes con DO o sujetos sanos. Estos datos sugieren que la afectación específica en el procesamiento de estímulos dependientes de emociones puede ser la razón en la generación o mantenimiento de la DF o en las comorbilidades psicológicas asociadas a la DF².

TRATAMIENTO

Se debe evitar un retraso diagnóstico pues el abordaje terapéutico precoz es un marcador de buen pronóstico, evitándose así la cronificación por múltiples consultas, opiniones y ensayos terapéuticos. La aceptación del diagnóstico no suele ser fácil.

Para el abordaje terapéutico se requieren equipos multidisciplinares constituidos por neurólogos, psiquiatras, psicólogos y rehabilitadores.

En inglés existe el acrónimo THERAPIST que nos ayuda a recordar los elementos más importantes a la hora de tratar a pacientes con TMF, y por extensión a pacientes con DF²:

- *Terminology* (terminología).
- *Hear out the patient* (escuchar al paciente).
- *Explain the diagnosis* (explicar el diagnóstico)
- *Reasure* (reafirmar).
- *Address issues* (abordar las cuestiones).
- *Prognosis* (pronóstico).
- *Individualize* (individualizar).
- *Self-help* (autoayuda).
- *Treat concurrent illness, if any* (tratar enfermedades concurrentes si existen).

Es fundamental que el neurólogo explique el diagnóstico al paciente y corrija las ideas erróneas que pueda tener, para así garantizarnos una correcta adherencia al tratamiento.

- **Terapia cognitivo-conductual (TCC):** este tipo de terapia ha acumulado gran evidencia en depresión y ansiedad y recientemente se ha visto su utilidad en pacientes con TMF. El tratamiento farmacológico de comorbilidades como depresión o ansiedad, si están presentes, ayudan a que haya más éxito con esta terapia. Un psiquiatra puede ayudar a la hora de indicar



tratamiento si hay alguna psicopatología relevante sirviendo de apoyo para el tratamiento de TMF².

- **Psicoterapia psicodinámica:** es otra terapia útil para el tratamiento de la DF. Puede combinarse con antidepresivos o ansiolíticos. Está dirigido a evaluar experiencias personales antiguas, especialmente en la edad temprana, y también rasgos de personalidad y compara esto con experiencias y emociones problemáticas actuales².
- **Terapia física:** en los últimos años la evidencia de la terapia física en los TMF ha ido en aumento. Específicamente, en DF un grupo evaluó un programa de ejercicios en cinco pacientes con DF y documentó mejoría substancial en tres de ellos². En el consenso de recomendaciones para fisioterapia de los TMF publicado en el año 2015 y que se detalla en el capítulo 19, dedicado a la rehabilitación física de los TMF, se describen los aspectos generales para el abordaje de estos trastornos y las estrategias físicas específicas que pueden ser útiles para cada tipo de TMF, incluyendo la DF⁵.
- **Otras:** de forma anecdótica en pacientes con TMF se han probado terapias como acupuntura, hipnosis, sedación con propofol, estimulación transcraneal magnética repetitiva, naltrexona a bajas dosis y estimulación intratecal con baclofeno².

Para la distonía fija es importante que se restablezca el movimiento tan pronto como sea posible. Además, dada la alta frecuencia con la que estos pacientes asocian dolor, es importante tratarlo, centrándose en minimizar los medicamentos usados y concentrándose en terapias físicas y cognitivo-conductuales. Cualquier retraso entre el inicio de los síntomas y el inicio del tratamiento conlleva un peor resultado y puede desembocar en contracturas intratables.

Las presentaciones paroxísticas de la DF pueden tener un pronóstico más favorable. Aquí terapias cognitivo-conductuales como las usadas en trastornos paroxísticos no epilépticos pueden ser útiles.

Medicación oral para el tratamiento de síntomas distónicos en este tipo de pacientes no se recomienda.

PRONÓSTICO

Se han documentado mejorías en menos de un 25%, remisión total tan sólo en un 6% y empeoramiento en un tercio de los pacientes². El diagnóstico de CRPS es un factor predictor independiente de peores resultados. Otras situaciones que contribuyen a la peor recuperación de estos pacientes es la mala aceptación del diagnóstico por el paciente y las múltiples consultas médicas que llevan a cabo. El pronóstico también se ve empeorado por la situación de sedentarismo y complicaciones ortopédicas. Aunque hay pocos estudios al respecto, podemos concluir que factores de buen pronóstico son el menor tiempo de evolución, un diagnóstico temprano, así como la aceptación del mismo².

CONCLUSIONES

La DF supone una fuente de discapacidad mayor y olvidada entre las enfermedades neurológicas. Puede ser diagnosticada en alguna ocasión con certeza clínica definitiva mediante una exploración física, pero a menudo es difícil. Se están llevando a cabo investigaciones centradas en entender la neurobiología de la DF para poder definir en un futuro sus bases fisiopatológicas y poder mejorar las opciones terapéuticas^{2,3}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Diagnosis and management of dystonia. Vicky Shanker, MD; Susan B. Bressman, MD; FAAN. *Continuum (Minneapolis)* 2016;22(4): 1227-1245.
2. Functional dystonia. D. A. Schmerler and A. J. Espay. *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 139 (3rd series); *Functional Neurologic disorders*; M. Hallett, J. Stone and A. Carson, 2016.



3. Functional (psychogenic) dystonia. Antonella Macerollo and Mark J. Edwards. *Dystonia and dystonic syndromes*; P. Kanovsky et al. Springer-Verlag Wien 2015.
4. The phenomenology of functional (psychogenic) dystonia. Christos Ganos, MD, Mark J. Edwards, MD, PhD, Kailash P. Bhatia, MD, FRCP. International Parkinson and Movement Disorder Society, 2014.
5. Nielsen G, Stone J, Matthews A, et al. Physiotherapy for functional motor disorders: a consensus recommendation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(10):1113–1119.

TABLA 1: Resumen de las características clínicas de las presentaciones comunes de distonía funcional⁴.

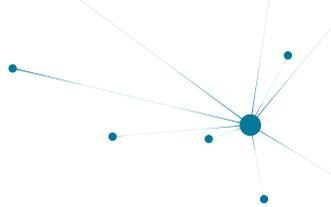
TIPO	DISTONÍA CRANEAL	DISTONÍA FIJA	DISTONÍA PAROXÍSTICA
Edad de inicio	Cuarta-sexta década	Segunda-cuarta década	Tercera-sexta década
Género	Mujeres > hombres	Mujeres > hombres	Mujeres > hombres
Características fenotípicas comunes	Descenso unilateral tónico del labio con ascenso del platisma ipsilateral	Miembros inferiores > miembros superiores > cuello/hombros Flexión plantar fija con inversión de los dedos del pie; flexión del carpo con dedos cuarto y quinto en garra; postura tónica-distónica del cuello (latero/torticosis) con elevación del hombro ipsilateral	Ataques variables en duración y fenomenología; presencia de episodios paroxísticos sobre una base de postura distónica continua; alteración de la respuesta durante los ataques posible; presencia de maniobras desencadenasteis y de alivio atípicas
Hallazgo adicionales	Presencia del "otro signos de Babinski"; espasmo asincrónico de músculos faciales superiores e inferiores; contracción tónica bilateral de cara inferior con espasmo unilateral de cara superior	CRPS-I común; extensión a otras extremidades posible; ausencia de overflow o truco sensitivo	Aumento de la frecuencia y severidad durante la exploración; presencia de trastornos del movimiento adicionales durante el episodio paroxístico; respuesta atípica de la medicación
Presencia de dolor	Común	Prominente	Común
Neurofisiología	Respuesta R2 del blink reflex normal	Plasticidad sensitivomotora normal	-

**TABLA 2: Comparaciones entre DO y DF².**

	DISTONÍA ORGÁNICA	DISTONÍA FUNCIONAL
Inicio	Insidioso y evoluciona de meses a años; la postura distónica es con la acción.	Abrupto o evoluciona en pocos días; la postura distónica es en reposo.
Precipitantes	No identificable; historia de trauma previo es rara y cuando está presente la latencia desde el trauma hasta el inicio es larga.	Trauma menor, daño relacionado con el trabajo; latencia muy corta desde el daño hasta el inicio de la distonía.
Curso	Progresión lenta; paroxismos y remisiones son raros; la extensión segmentaria es infrecuente y la pierna es inhabitual que esté afectada en casos de inicio en edad adulta.	Progresión rápida a la máxima severidad; comunes los paroxismos y remisiones; suele haber extensión segmentaria con afectación de la pierna.
Discapacidad	Suele ocurrir tras muchos años y suele estar reducida por estrategias de superación.	Desproporcionada al grado de distonía.
Manipulación pasiva	Muy poca o nula resistencia a la manipulación pasiva.	Suele estar fija, resistencia activa a los movimientos pasivos de las partes afectas; la manipulación puede desencadenar o aumentar el dolor.
Trucos sensitivos	Comunes.	Ausentes o paradójicos (empeoramiento con el dolor).
Hallazgos asociados	Ninguno o temblor distónico.	Debilidad funcional de miembros, hipoestesia funcional, otros TMF.
Respuesta a tratamiento	Excelente respuesta a toxina botulínica.	Pobre respuesta a toxina botulínica o respuesta inmediata (efecto placebo).

TABLA 3: Criterios diagnósticos propuestos para distonía funcional².

DISTONÍA FUNCIONAL CLÍNICAMENTE DEFINIDA SI TODOS PRESENTES	DATOS DE APOYO PERO NO SON NECESARIOS NI SUFICIENTES	NEUROFISIOLOGÍA
Inicio rápido	Dolor asociado (salvo en región cervical)	En blink reflex recuperación normal en blefarospasmo funcional (R2 normal)
Distonía fija en reposo	Asocia síndrome de dolor regional complejo (CRPS)	Signo de coactivación en EMG en distonía fija del pie
Resistencia variable a la manipulación y/o distraibilidad o ausencia cuando no son observados		



CAPÍTULO 7

Parkinsonismo funcional



Autores

Javier Ruiz-Martínez^{1,3,4}

Elisabet Mondragón Rezola^{2,3,4}

Ana Vinagre Aragón^{2,3,4}

Alberto Bergareche Yarza^{2,3,4}

Centro

1. Neurólogo adjunto, responsable Área de Neurociencias, Instituto de investigación Biodonostia, San Sebastián (Gipuzkoa).
2. Neurólogo/a adjunto/a.
3. Servicio de Neurología, Hospital Universitario Donostia, San Sebastián (Gipuzkoa).
4. Área de Neurociencias, Instituto de investigación Biodonostia, San Sebastián (Gipuzkoa).

INTRODUCCIÓN

El parkinsonismo funcional (PF) se caracterizó en detalle por primera vez en 1995 por Lang y colaboradores¹, y dentro de los trastornos funcionales del movimiento (TMF), es uno de los menos representado². El conjunto de síntomas que incluye puede inducir al diagnóstico de enfermedad de Parkinson (EP), y el diagnóstico diferencial puede ser en ocasiones realmente difícil, sin olvidar que ambas entidades también pueden coexistir.

Se desconoce la prevalencia global del PF, que podría representar el 1.5–7% de todos los TMF seguidos en unidades de trastornos del movimiento de hospitales terciarios³. Hasta la fecha no se han publicado grandes series que nos puedan indicar las características específicas de estos pacientes, pero en una serie de 32 pacientes diagnosticados con PF⁴ el 53% eran mujeres, con una edad media de 48 años, una duración media de síntomas de 5,2 años en el momento del diagnóstico, y el 13% de ellos tenía un trabajo relacionado con el campo de la salud. El impacto en la calidad de vida del PF y del resto de los TMF es comparable al descrito en las enfermedades neurodegenerativas, con niveles similares de discapacidad general comparables a los presentados en la EP, y peor calidad de vida en salud mental, con mayores niveles de ansiedad, depresión, y de somatización.

El PF comparte las características generales de los TMF (distrabilidad, variabilidad y sugestión)⁵, además de los síntomas motores característicos del síndrome parkinsoniano (temblor de reposo, lentitud, rigidez, y trastorno de la marcha), pero presenta además una serie de características que permiten diferenciarle de la EP.^{2,4,6}, y otros signos también habituales en otros TMF como la debilidad o el déficit sensitivo sin clara distribución anatómica⁵.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

El diagnóstico de PF comienza desde la propia historia clínica. La presentación inicial de los síntomas, la progresión, y los antecedentes personales del paciente pueden apoyar el diagnóstico desde un principio. Los pacientes con PF suelen presentar los síntomas con una aparición repentina, alcanzando un déficit máximo en poco tiempo, con poca progresión posterior, y una evolución con fluctuaciones en las que pueden presentar remisiones transitorias o incluso permanentes. La brusquedad de inicio, y la progresión tan agresiva afecta de manera muy precoz a la capacidad laboral, y las actividades cotidianas. En ocasiones puede identificarse un factor precipitante, generalmente estresante, ya sea físico o psicológico, pero su ausencia no debe excluir el posible diagnóstico de PF. Con frecuencia se asocian múltiples quejas somáticas (dolor, trastornos visuales, o pérdida de memoria), síntomas ansioso-depresivos, y en algunos pacientes existe historia familiar de EP o temblor⁴.

SIGNOS CLÍNICOS (Tabla 1)

El temblor y la lentitud generalizada son los dos síntomas más frecuentemente observados en pacientes con PF.

- **Temblor:** El temblor suele tener las mismas características que el temblor funcional (TF) sin parkinsonismo, caracterizado por la capacidad de distracción, cambios en el ritmo, dirección y amplitud del temblor, afectando a la mano dominante, y se mantiene de manera constante en todas las situaciones: reposo, postura, y acción. A diferencia de la EP donde el temblor es de reposo, disminuye con la acción, y suele ser reemergente, en el PF es continuo y no hay pausa con los cambios de postura. De manera característica el temblor en el PF aumenta en intensidad cuando en la entrevista se le pregunta específicamente, o se centra la exploración en él. El temblor disminuye con la distracción, cuando se realizan movimientos con la extremidad opuesta, al hacer cálculos mentales, o al caminar sobre



todo al realizar la marcha en tándem. Se puede observar en una o ambas piernas, y puede migrar de una extremidad a la siguiente, en especial si la extremidad deja de temblar activamente. El temblor no tiene un patrón constante, es variable en frecuencia y dirección, y puede ir cambiando de pronación a supinación o de flexión a extensión. Además, en la propia exploración puede sorprender la extensión repentina del temblor a la otra extremidad, y es característica la ausencia de temblor en los dedos⁵.

- **Hipocinesia:** en el PF el movimiento es lento de manera llamativa, con frecuencia acompañado de muestras de un gran esfuerzo, agotamiento, con suspiros, y muecas ante gestos simples. En la exploración los movimientos repetitivos pueden ser lentos, pero sin modificaciones en la amplitud, ni bloqueos. Cuando se observa al paciente a lo largo de la entrevista se puede objetivar normalidad en la velocidad del movimiento en otras actividades. La escritura puede ser normal en velocidad, y no tiene la micrografía característica ni disminución del tamaño de la letra como en la EP.
- **Rigidez:** cuando se evalúa el tono muscular se aprecia resistencia activa a los movimientos pasivos, sin fenómenos de rueda dentada¹, y la rigidez disminuye con las maniobras de distracción, a diferencia de lo que ocurre en la EP.
- **Trastorno de la marcha:** la marcha en el PF puede ser lenta, pero no suele tener fenómenos de congelación, y asocia disminución de braceo a veces con un brazo mantenido en extensión o aducción⁶, y no mejora al correr a diferencia de la marcha de pacientes con EP. Además, el paciente puede asociar otros tipos de TMF como astasia-abasia. En las pruebas para valorar la inestabilidad postural, con frecuencia la respuesta es desproporcionada para el estímulo que se emplea, con agitación de brazos, y retrocesos llamativos, pero sin llegar a caer.
- **Otros:** también pueden asociar alteraciones atípicas en el habla, incluyendo tartamudeo, susurros, acento extranjero, o habla infantil. Pueden referir pérdida sensorial no anatómica, y dolor muscular difuso.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El diagnóstico del PF es fundamentalmente clínico, pero algunas pruebas complementarias incluyendo estudios neurofisiológicos o técnicas de medicina nuclear, pueden proporcionar información de apoyo.

- **DaT-SPECT:** en el PF esta prueba no muestra déficit en la vía nigrostriada⁷. La interpretación de esta exploración es cualitativa, no cuantitativa, y puede dar falsos positivos o falsos negativos. Conviene recordar que existen numerosos trastornos del movimiento como el parkinsonismo vascular, el inducido por fármacos, la distonía sensible a dopa, el temblor distónico, o el temblor esencial (TE), que pueden tener esta prueba normal. Además, un DaT-SPECT anormal tampoco descarta un PF ya que hay pacientes que pueden tener una combinación de PF y EP. El fenómeno de solapamiento funcional en la EP se describe con más detalle en el [capítulo 13](#).
- **Pruebas neurofisiológicas:** estudios neurofisiológicos accesibles como la electromiografía de superficie, puede proporcionar gran información para distinguir el PF de la EP y otros tipos de temblor. En el PF la amplitud del temblor aumenta al cargar la extremidad con aumento de peso mientras que en EP, y otros temblores, la amplitud disminuye o permanece igual. El análisis de la frecuencia del temblor muestra en pacientes con PF una frecuencia muy similar en todas las extremidades afectadas, mientras que en la EP y TE hay una tendencia a variar más de 0.1 Hz entre extremidades. También al realizar movimientos voluntarios con la extremidad contralateral en los pacientes con PF resulta difícil mantener la frecuencia del temblor, que se ve arrastrado a la frecuencia de los movimientos voluntarios, o hacen que el temblor desaparezca. Estos estudios pueden identificar características del TF, pero también puede identificar características de temblor parkinsoniano que no se habían apreciado en la exploración⁵, y son especialmente útiles para distinguir pacientes con PF puro de aquellos que también asocian una EP.



- **Otras:** en la propia exploración física se puede observar que el movimiento repetitivo es más lento y más variable en pacientes con PF. Registrando el golpeteo con un dedo durante 30 segundos, se puede apreciar como los pacientes con PF tienen un golpeteo significativamente más bajo frente a pacientes con TE, distonía, o EP.
- **Respuesta a medicamentos:** la respuesta a placebo resulta controvertida, y debe interpretarse con precaución porque una respuesta positiva también se puede observar en la EP. En este sentido se podría probar con carbidopa (que no atraviesa la barrera hematoencefálica), y una respuesta llamativa a 25 mg apoyaría el diagnóstico de PF⁴. La respuesta a los medicamentos con acción dopaminérgica también puede proporcionar información útil. Los pacientes con PF no deberían presentar discinesias inducidas por levodopa como se ve en pacientes con EP, aunque algunos pacientes pueden desarrollar movimientos hiperkinéticos atípicos e incongruentes, diferentes a las típicas discinesias inducidas por levodopa. En el PF tampoco se deberían desarrollar síntomas de abstinencia ante retirada de agonistas dopaminérgicos como ocurre en la EP.

PARKINSONISMO FUNCIONAL EN LA ENFERMEDAD DE PARKINSON

No es infrecuente encontrar síntomas que sugieren un componente funcional en pacientes con la propia EP⁸. Los trastornos somatomorfos se han descrito en el 7,5% de los pacientes con EP, en el 18% en la demencia con cuerpos de Lewy, y en menor proporción en otras enfermedades neurodegenerativas como la enfermedad de Alzheimer, y la demencia fronto-temporal⁹. Predominan signos catatónicos con estereotipias y negativismo con inicio entre 6 meses y 5 años antes del diagnóstico de trastorno neurodegenerativo¹⁰. Las manifestaciones funcionales generalmente coinciden con el lado afectado, y se ha planteado la hipótesis de que el exceso de atención para realizar el movimiento en pacientes con EP podría aumentar la vulnerabilidad para poder desarrollar un PF.

TRATAMIENTO

El tratamiento comienza con la comunicación del diagnóstico al paciente, incidiendo en que los síntomas son reales, no son imaginados o simulados, y son potencialmente reversible¹¹. Se debe explicar el papel patológico de la excesiva atención hacia el movimiento, y el gran papel de las técnicas de distracción para restablecer los patrones normales de movimiento y redirigir esa atención ineficaz centrada en el movimiento que ha generado el problema.

El abordaje terapéutico debe ser multidisciplinar, y es importante que estén involucrados el médico general, el neurólogo, el fisioterapeuta, y cuándo sea preciso también el psiquiatra, el logopeda, un terapeuta ocupacional y el trabajador social. La fisioterapia tiene un papel importante para mostrar al paciente su potencial reversibilidad (demostración de que el movimiento normal es posible), y entrenar el movimiento desviando la atención como punto clave. En algunas series la fisioterapia ha mostrado mejoría de los síntomas en el 55% de los pacientes a los 3 meses de seguimiento¹². Es frecuente que el PF se acompañe de otros síntomas como el dolor, la fatiga, y las dificultades de concentración, que deben ser bien explicados, y durante el seguimiento los pacientes pueden desarrollar otros trastornos funcionales. El diagnóstico precoz es importante para prevenir la cronificación, dado que una mayor duración de los síntomas se correlaciona con una peor respuesta al tratamiento. La comorbilidad psiquiátrica también es un factor predictor de peor resultado¹³.

BIBLIOGRAFÍA

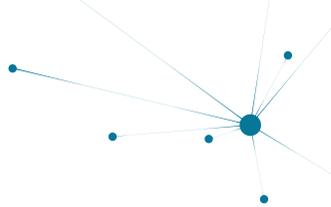
1. Lang AE, Koller WC, Fahn S. Psychogenic parkinsonism. Arch Neurol 1995; 52:802-810.
2. Jankovic J, Hunter C. Psychogenic parkinsonism. In M Hallett, AE Lang, J Jankovic et al., Psychogenic Movement Disorders and Other Conversion Disorders. Cambridge University Press, Cambridge; 2011:14-19
3. Sage JI, Mark MH. Psychogenic parkinsonism: clinical spectrum and diagnosis. Ann Clin Psychiatry 2015; 27(1): 33-37.



4. Jankovic J. Diagnosis and treatment of psychogenic parkinsonism. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011;82 (12): 1300–1303
5. Thenganatt MA, Jankovic J. Psychogenic tremor: a video guide to its distinguishing features. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y)* 2014; 4:253
6. Barbey A, Selma. Functional Movement Disorders. *Curr Opin Neurol* 2017, 30:427–434
7. Rodriguez-Porcel F, Jamali S, Duker AP et al. Dopamine transporter scanning in the evaluation of patients with suspected Parkinsonism: a case-based user's guide. *Expert Rev Neurother.*2016; 16 (1): 23–29.
8. Carrozzino D, Bech P, Patierno C, et al. Somatization in Parkinson's Disease: A systematic review. *Prog. Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry.* 2017 (1);78:18-26.
9. Onofrj M, Thomas A, Tiraboschi P, et al. Updates on somatoform disorders (SFMD) in Parkinson's disease and dementia with Lewy bodies and discussion of phenomenology. *J Neurol Sci* 2011;310:166–171
10. Pareés I, Saifee TA, Kojovic M, et al. Functional (psychogenic) symptoms in Parkinson's disease. *Mov Disord* 2013;28:1622–1627
11. Stone J. Functional neurological disorders: the neurological assessment as treatment. *Pract Neurol* 2016; 16:7–17.
12. Nielsen G, Ricciardi L, Demartini B, et al. Outcomes of a 5-day physiotherapy programme for functional (psychogenic) motor disorders. *J Neurol* 2015; 262:674–681.
13. Gelauff J, Stone J. Prognosis of functional neurologic disorders. *Handb Clin Neurol* 2017; 139:523–541.

TABLA 1: Signos clínicos para diagnóstico diferencial entre EP y PF.

SÍNTOMA	ENFERMEDAD DE PARKINSON	PARKINSONISMO FUNCIONAL
Temblo	Reposo, postural, acción	Reposo, postural, acción
Distracción	Aumento de amplitud	Disminuye amplitud o desaparece
Sostener un peso	No se trasmite	Se trasmite a otro segmento
Temblo de dedos	Frecuente	Infrecuente
Efecto de arrastre	Puede mantener la velocidad y ritmo en tapping	Se extiende al miembro contralateral en el tapping
Hipocinesia	Progresivo enlentecimiento y reducción de amplitud	Lentitud sin reducción de amplitud
Rigidez	Rueda dentada	Resistencia activa
Signo de Froment	Aumenta rigidez	Disminuye rigidez
Marcha	Lenta, rígida, con retropulsión o propulsión	Lenta, rígida, antiálgica
Postura de brazos	Parcialmente flexionados	Extendido en aducción mantenida
Balanceo	Típicamente disminuido	Puede estar disminuido
“Congelación”	Frecuente	Infrecuente
“Pull test”	Retropulsión variable, puede caer	Normal o exagerado con agitación de brazos, tambaleándose sin caída
Discinesias por levodopa	Corea, distonia, atetosis	Movimientos hiperkinéticos bizarros
Escritura	Micrografía	Puede ser normal
Habla	Hipofonía	Tartamudeo, susurros, infantil, acento extranjero



CAPÍTULO 8

Trastornos de la marcha funcionales



Autores

Marina Mata Álvarez-Santullano

Centro

Hospital Universitario Infanta Sofía,
San Sebastián de los Reyes, Madrid.

Hospital Ruber Juan Bravo, Madrid.



INTRODUCCIÓN

Los trastornos de la marcha funcionales no son inusuales, alcanzando hasta el 1.5 al 26% de todas las consultas neurológicas^{1,2}. Pueden aparecer de forma aislada, pero con mayor frecuencia se presentan asociados a otros trastornos del movimiento funcionales^{1,3,4}.

En una cohorte de 279 pacientes con trastornos del movimiento funcionales (TMF)¹, un 42% presentó trastorno de la marcha, bien de forma aislada (5.7%), o en combinación con otros TMF (36.6%). En otra serie de 49 pacientes con TMF identificados en una cohorte de 1743 pacientes neurológicos a lo largo de 5 años⁵, un 12% mostró un trastorno de la marcha funcional aislado.

Hay una preponderancia de mujeres, en torno al 63-77%^{1,6}

No existen hasta el momento criterios clínicos para el diagnóstico de trastorno de la marcha funcional⁷. Al igual que en otros trastornos funcionales, el enfoque tradicional basado en la exclusión de patología orgánica y la búsqueda de evidencias de ganancia primaria y secundaria ha demostrado ser de utilidad limitada. El diagnóstico debe apoyarse en una exploración sistematizada, en la presencia de inconsistencias en la exploración y/o incongruencias con trastornos neurológicos conocidos, y no basarse únicamente en un diagnóstico de exclusión o en la asociación con factores psicológicos³. En los últimos años se ha hecho un esfuerzo por identificar signos y patrones de la marcha característicos (signos positivos), que orienten precozmente la sospecha de trastorno funcional, evitando el retraso diagnóstico que se produce con frecuencia en este tipo de pacientes⁶.

Los trastornos de la marcha funcionales tienen con frecuencia un inicio abrupto, con patrones inconsistentes e incongruentes, múltiples síntomas simultáneos, fluctuantes, que pueden mejorar con la distracción^{1,3,4,8}. Pese a ello, existen otros trastornos neurológicos con patrones de marcha complejos que pueden confundirse con un trastorno funcional⁸. Ciertas enfer-

medades como la enfermedad de Huntington ó la corea-acantocitosis, se manifiestan con una combinación de distintos trastornos del movimiento que pueden hacer parecer la marcha inconsistente. Una marcha distónica podría interpretarse como funcional por aparecer únicamente al caminar hacia delante, hacia atrás, ó al correr^{8,9}. Las discinesias por L-Dopa se manifiestan en ocasiones con una alteración de la marcha sumamente abigarrada, y los pacientes con dolor, con frecuencia acompañan la deambulaci3n con gestos y muecas. Los pacientes ancianos que han sufrido una caída pueden presentar una marcha temerosa y con frecuencia reacci3n exagerada al test del empuj3n, que no se considera funcional⁸.

Por lo tanto, para poder diagnosticar adecuadamente un trastorno de la marcha funcional, es necesario conocer la marcha normal y patol3gica, saber identificar ciertos tipos de marcha orgánica complejos y poco comunes, reconocer los trastornos patol3gicos de la marcha no relacionados con trastornos del movimiento, tanto neurol3gicos (p.e. marcha miopática), como no neurol3gicos (p.e. alteraciones músculo-esqueléticas), así como conocer los principales signos positivos descritos en los trastornos de la marcha funcionales.

MARCHA NORMAL

La marcha presenta 2 componentes separados e interrelacionados: el equilibrio, y la locomoci3n.

En la locomoci3n, el *ciclo de la marcha* comienza cuando el pie contacta con el suelo y termina con el siguiente contacto mismo pie con el suelo. Los dos componentes del ciclo de la marcha son: la *fase de apoyo* y la *fase de balanceo*. Durante un breve periodo de tiempo hay un doble apoyo de los pies en el suelo. La fase de apoyo supone un 60% del ciclo, y la de balanceo un 40%. Dentro de la fase de apoyo, un 40% corresponde al apoyo unilateral y un 20% al doble apoyo. La duraci3n del doble apoyo disminuye conforme aumenta la velocidad de la marcha, estando ausente en la carrera.



- **Longitud de zancada:** distancia entre dos puntos sucesivos de contacto del talón del pie.
- **Longitud del paso:** distancia lineal en el plano de progresión entre los puntos de contacto de un pie y el otro pie.
- **Ancho de zancada o base de sustentación:** distancia entre la línea de ambos pies.
- **Cadencia:** número de pasos por unidad de tiempo.
- **Velocidad de la marcha:** distancia x unidad de tiempo, o longitud del paso x cadencia.
- La **consistencia** está relacionada con menor variabilidad en el patrón de la marcha.

TRASTORNOS ORGÁNICOS DE LA MARCHA INUSUALES

Marcha distónica. La distonía se define como contracciones musculares o intermitentes que originan movimientos anormales, a menudo repetitivos, posturas anómalas o ambos. Se caracteriza por su patrón estereotipado, ser tarea-específica y responder a trucos sensitivos. En la marcha distónica la distonía puede afectar a las extremidades inferiores, al tronco, o a ambos. El hecho de que la distonía sea tarea-específica, y que mejore con maniobras compensatorias o con trucos sensitivos, puede dar la impresión de inconsistencia y hacernos pensar en un trastorno funcional. Por el contrario, la presencia de trucos sensitivos ó gestos antagonistas, son un apoyo al diagnóstico, dado que son casi exclusivos de la distonía. Algunos de los trucos sensitivos que se han descrito en la marcha distónica son: tocar la cara anterior del muslo³, meter las manos en los bolsillos, sostener un bastón sobre el pecho o un maletín sobre el hombro⁹, tocar la parte inferior del abdomen, caminar alternativamente de rodillas y talones, o caminar hacia atrás⁹. La marcha distónica puede aparecer exclusivamente cuando el paciente camina hacia delante o hacia atrás, al correr, o al subir o bajar escaleras. Aunque las alteraciones de la postura pueden ser bizarras y extremadamente anómalas, una característica de la distonía, que puede ayudar

a diferenciarla de los trastornos funcionales, es su patrón estereotipado³. La alteración en la postura ocurre habitualmente en la misma fase del ciclo de la marcha, si bien puede ser diferente en cada fase del ciclo³. A pesar de la alteración postural, la locomoción y el equilibrio suelen estar bien conservados y las caídas son raras³.

Cuando la distonía se asocia a otros trastornos del movimiento, como la corea, los tics, las estereotipias, o la ataxia cerebelosa, tal como ocurre en la enfermedad de Huntington o en la corea-acantocitosis, la marcha puede parecer más inconsistente y aleatoria³. La observación cuidadosa ayudará a identificar un componente estereotipado subyacente sobre el que se superponen movimientos involuntarios aparentemente aleatorios e irregulares.

Discinesias bifásicas. Se han descrito patrones abigarrados de marcha en casos de discinesias bifásicas por L-Dopa que pueden simular un trastorno funcional¹¹. Los pacientes presentan movimientos balísticos de la extremidad inferior, caminan dando patadas ó con movimientos de baile y rotación de la pelvis. En estos casos, la relación del movimiento con las tomas de L-Dopa, la afectación predominante en el hemicuerpo contralateral al lado con mayor denervación putaminal, y la presencia de un patrón estereotipado, pueden ser de utilidad en el diagnóstico diferencial¹¹.

Ataxia frontal. Se caracteriza por trastorno del equilibrio y aumento de la base de sustentación. La longitud del paso está disminuida y es variable, y la altura del paso está disminuida. Son frecuentes la dificultad para iniciar la marcha y los bloqueos en los giros¹⁰. El patrón puede ser variable y modificarse con el avance de la enfermedad, por lo que se puede confundir con un trastorno funcional si los signos frontales no son muy prominentes³. Causas habituales son la afectación microvascular de la sustancia blanca, las demencias neurodegenerativas o vasculares y la hidrocefalia normotensiva¹⁰.



HISTORIA CLÍNICA

De forma similar a otros trastornos funcionales del movimiento, se debe prestar especial atención a factores precipitantes, tanto psicológicos como físicos, historia de trauma menor, incluyendo accidentes de tráfico o cirugías, quejas cognitivas, dolor y fatiga.

Es importante tener presente que los pacientes pueden desarrollar síntomas orgánicos y funcionales de forma simultánea. Esta superposición no es infrecuente en otros trastornos neurológicos, estimándose en un 15% los pacientes con Esclerosis Múltiple y Epilepsia que presentan también síntomas funcionales⁴. Por otra parte, se considera que si un paciente con trastorno de la marcha presenta un síntoma identificado inequívocamente como funcional (ceguera, temblor, etc), es más probable, aunque no seguro, que el trastorno de la marcha sea también funcional^{1,4}.

La marcha funcional puede mejorar con maniobras de distracción, como una tarea cognitiva o una conversación, y los propios pacientes pueden referir episodios transitorios de normalización de la marcha⁴.

EXPLORACIÓN

Ante la presencia de un trastorno de la marcha con sospecha de origen funcional, es recomendable seguir una sistemática en la exploración neurológica³ (Figura 1).

SIGNOS POSITIVOS EN TRASTORNOS DE LA MARCHA FUNCIONALES

Ya en el siglo XIX existen descripciones de trastornos de la marcha funcionales: en 1860 Jaccoud describió en un paciente la habilidad paradójica para usar las extremidades inferiores de forma normal, excepto para mantenerse

en pie y caminar, que denominó astasia-abasia. Desde entonces se han descrito muchos otros signos característicos de los trastornos de la marcha funcionales en diferentes series de pacientes^{1,2,6,12} (Tabla 1).

Los signos positivos se consideran de utilidad en el diagnóstico de los trastornos de la marcha funcionales, si bien, existen limitaciones metodológicas significativas que reducen su validez. La mayor parte de los estudios en los que se describen carecen de enmascaramiento y basan su validación en una única evaluación. Al no existir “gold standard” para el diagnóstico de trastornos funcionales, muchos estudios incluyen estos signos positivos en el proceso diagnóstico, con el consiguiente riesgo de sobreestimar su especificidad e incurrir en errores diagnósticos^{7,12}. Gran parte de los estudios se basan en la valoración de los vídeos en lugar de la exploración de los pacientes por un examinador, lo que reduce la fiabilidad inter-observador¹³. En muchos de ellos no hay una descripción detallada del signo. Salvo algunas excepciones¹³, se desconoce la especificidad y sensibilidad de muchos de estos signos positivos; ninguno tiene un valor predictivo positivo o una especificidad perfectas. Por todo ello, es recomendable no basarse en un único signo para el diagnóstico³.

En una cohorte de 279 pacientes con trastornos de la marcha funcionales, 118 pacientes (42%) presentaron un trastorno de la marcha, bien en combinación con otros trastornos funcionales (102/279, 36.5%) o aislados (16/279, 5.7%). Los signos más frecuentes fueron: enlentecimiento (18%), distonía (18%), marcha bizarra (12%), astasia-abasia (12%) y temblor súbito de rodillas (7%). En esta serie se describe una lentitud extrema como un hecho muy característico de marcha funcional, aunque poco frecuente (6 pacientes). La lentitud de la marcha en trastornos neurológicos orgánicos puede producirse bien por disminución de la longitud del paso, como en la enfermedad de Parkinson, por el aumento del intervalo entre los pasos para disminuir la inestabilidad en la ataxia², ó por dolor en los pacientes con trastornos musculoesqueléticos. Un signo de utilidad para diferenciar un trastorno de la marcha funcional de la marcha parkinsoniana, es la observación de una disparidad im-



portante entre la rapidez de los movimientos de pies y piernas cuando el paciente está sentado, y la lentitud y rigidez de las piernas al caminar^{1,4}.

En un estudio² se evaluaron de forma no ciega los videos de 37 pacientes con trastornos funcionales de la marcha, comparándolos con 13 estudiantes de teatro a los que se pidió simular un trastorno de la marcha. De los diversos signos que mostraron los pacientes funcionales, dos de ellos (Romberg psicógeno y caminar sobre hielo), no se observaron en los trastornos simulados².

En otra serie de 49 pacientes con trastornos de la marcha funcionales identificados en una cohorte de 1743 pacientes neurológicos a lo largo de 5 años⁵, 6 (12%) presentaron un trastorno de la marcha puro, descrito como: “temblor de rodillas” en 4 pacientes, “marcha a saltos con movimientos exagerados de brazos” en un paciente y “andar cansino” en otro paciente⁵.

En el temblor de rodillas y temblor funcional de piernas, el temblor de las piernas puede aparecer al inicio de la marcha o cuando el paciente está caminando, pero habitualmente no condiciona caídas, o si lo hace, el paciente presenta un descenso controlado en lugar de golpearse contra el suelo. No obstante, algunos pacientes pueden presentar caídas graves con fracturas⁴. Los pacientes con temblor funcional de piernas pueden mejorar con la marcha rápida (p.e. al caminar en cinta), si bien no debe olvidarse que los pacientes con trastorno vestibular de la marcha también pueden mejorar con la marcha rápida.

En 2014, el grupo de Daum C hizo una revisión sistemática de los signos positivos de trastorno funcional validados hasta el momento, con descripción de su sensibilidad y especificidad¹². Incluyeron 11 estudios controlados con evidencia al menos de clase III, y un total de 251 pacientes funcionales, de los cuales, sólo uno se focalizó en la marcha, y 3 en síntomas combinados de marcha con otros síntomas funcionales. Sólo 2 de los 11 estudios eran ciegos, y ninguno describía fiabilidad inter-observador. En conjunto todos los signos presentaban escasa sensibilidad (8-100%) pero una elevada especificidad

(92-100%)¹². De los numerosos signos descritos en la revisión, sólo 2 asociados a la marcha (arrastre de la pierna monopléjica y test de la silla) se consideraron validados, si bien con la limitación de que el test de la silla se evaluó sólo en 1 estudio, y comparando únicamente con pacientes parkinsonianos.

El mismo grupo intentó validar estos y otros signos funcionales, publicando un año después los resultados de la validez y fiabilidad inter-observador de signos positivos mediante el análisis ciego en vídeo de 20 pacientes funcionales y 20 pacientes con trastornos orgánicos neurológicos¹³.

Propusieron clasificar los signos positivos en: altamente fiables, fiables y sugestivos, en función de si existían diferencias estadísticamente significativas, de la fiabilidad interobservador y de si habían sido validados en otros estudios¹³. Siguiendo estos criterios, ningún signo de marcha funcional se consideró altamente fiable¹³. Se consideraron fiables¹³: arrastre de la pierna monopléjica, Romberg psicogénico, dubitación, comportamiento expresivo, y movimientos extraños del tronco. Signos sugestivos¹³: caída siempre hacia soporte, estremecimientos, temblor súbito de rodillas y postura no económica.

Limitaciones de este estudio fueron que se realizó en una población seleccionada y de pequeño tamaño, lo que impedía extraer conclusiones sobre el valor predictivo. Por otra parte, la frecuencia de los distintos signos fue variable y en muchos casos, diferentes a los descritos en otras series¹³.

Ante la complejidad y diversidad de los signos y las diferentes descripciones de los mismos, algunos autores han propuesto agrupar los signos positivos de la marcha en 4 síndromes³, con el objetivo de ayudar a enfocar las pruebas complementarias para descartar otros trastornos orgánicos neurológicos que pueden cursar con marchas similares:

1. Análogos a trastornos del movimiento: temblorosos, distónicos, parkinsonianos, propulsivos, camptocormia, coreo-balísticos, atáxicos, espásticos, mioclónicos, colapso (asterixis) de extremidades inferiores, robóticos/"Stiff-man".



2. Análogos a síntomas neurológicos distintos de trastornos del movimiento: hemiparéticos, paraparéticos, ataxia sensitiva, miopáticos, neuropáticos.
3. Análogos a trastornos biomecánicos o musculo-esqueléticos: antiálgicos (lumbalgia, sacroileitis, dolor pélvico, de rodillas o piernas), inestabilidad de cadera (Trendelemburg), cojera.
4. Análogos a trastorno aislado del equilibrio: caminar “en la cuerda floja”, caminar sobre hielo.

ANÁLISIS AUTOMATIZADO DE LA MARCHA

Las técnicas de análisis automatizado de la marcha tienen todavía grandes limitaciones derivadas de la ausencia de datos normativos en la población general y la falta de validación clínica de estas medidas en el momento actual. Son, además, sistemas complejos, difíciles de implementar en la práctica clínica habitual¹⁴, y existen dudas razonables sobre si la marcha analizada en un laboratorio puede ser representativa de la situación clínica general⁶. Pese a ello, en ciertos casos el análisis automatizado de la marcha puede ser de utilidad para demostrar inconsistencias en la exploración, y ayudar en el diagnóstico diferencial de los trastornos de la marcha funcionales¹⁴.

Un estudio valoró parámetros cinemáticos de marcha mediante análisis de redes neurales en 5 pacientes con trastornos de la marcha funcionales, sujetos normales y diversos trastornos de la marcha de origen orgánico¹⁵. El estudio mostró que los pacientes con trastornos de la marcha funcionales, no mantenían el mismo patrón de marcha en 2 estudios cinemáticos separados 3 meses, a diferencia de los pacientes con otros trastornos de la marcha. Esta discordancia no fue detectada en la valoración clínica realizada por 2 neurólogos independientes, que determinaron que el patrón de marcha en estos pacientes no había cambiado. Otros estudios¹⁴ han comparado pacientes

funcionales y pacientes con trastornos vestibulares y cerebelosos mediante análisis cuantitativo de la marcha. En los pacientes con trastornos vestibulares o cerebelosos, observaron incremento de la variabilidad (indicativo de mayor inestabilidad), y de los parámetros de soporte (relacionados con la base de sustentación). Estos pacientes con frecuencia mantienen la velocidad del paso, puesto que la marcha a velocidades lentas es más dependiente del feed-back sensorial, mientras que la marcha a mayor velocidad depende de mecanismos automáticos controlados por centros de locomoción espinal. En pacientes con trastornos de la marcha funcionales, en cambio, observaron una reducción de los parámetros de velocidad y longitud del paso, así como elevada variabilidad, pero parámetros de soporte normal o reducidos¹⁴. Esta discrepancia entre aumento de la variabilidad y soporte normal o reducido que se objetivaba en los pacientes funcionales supone una incongruencia desde el punto de vista fisiológico¹⁴.

Utilizar una tarea cognitiva como distracción durante la marcha (restar de 7 en 7, fluencia verbal), puede normalizar la marcha en pacientes funcionales, y diferenciarla de los trastornos vestibulares y cerebelosos, en los que una tarea dual motora-cognitiva aumenta la inestabilidad. Por el contrario, la marcha a mayor velocidad puede no ser de utilidad en el diagnóstico diferencial, ya que, como se acaba de comentar, puede mejorar tanto en trastornos funcionales como vestibulares.

TRATAMIENTO

En el momento actual no existe un consenso sobre la estrategia óptima de tratamiento en pacientes con trastornos de la marcha funcionales⁸. Un enfoque multidisciplinar con apoyo de psiquiatría, psicoterapia y rehabilitación se considera la aproximación más adecuada.

Una revisión sistemática de estudios de terapia física en trastornos de la marcha funcionales ha demostrado mejoría en el 60-70% de los pacientes¹⁶. Un



estudio controlado y randomizado ha comparado el tratamiento con rehabilitación en un grupo de 60 pacientes con trastorno funcional de la marcha respecto a un grupo control, encontrando una mejoría significativa en su capacidad de andar y su calidad de vida, mantenida a 1 año¹⁷. Estos resultados son alentadores, pero dado que provienen de un único estudio, no ciego, deben ser corroborados en estudios posteriores.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

- Los trastornos de la marcha funcionales se presentan habitualmente asociados a otros trastornos del movimiento funcionales, si bien en ocasiones pueden aparecer aislados.
- Hay un predominio claro del sexo femenino.
- No existen hasta el momento criterios clínicos para el diagnóstico de trastorno de la marcha funcional.
- El diagnóstico debe basarse en una historia clínica y exploración sistematizadas, detección de incongruencias e inconsistencias, signos característicos en la exploración (signos positivos), y exclusión de otros trastornos de la marcha, tanto neurológicos como no neurológicos.
- Los signos positivos son útiles en el diagnóstico por su elevada especificidad. No obstante, ningún signo positivo tiene una sensibilidad y especificidad perfectas, por lo que no se recomienda basarse en un único signo para el diagnóstico de trastorno de la marcha funcional.
- Las técnicas de análisis automatizado de la marcha pueden ser de ayuda en el futuro para detectar inconsistencias y/o incongruencias en la exploración.
- En el momento actual, se considera la aproximación más adecuada al tratamiento, un enfoque multidisciplinar con apoyo de psiquiatría, psicoterapia y rehabilitación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Baik JS, Lang AE. Gait abnormalities in psychogenic movement disorders. *Mov Disord* 2007. 22: 395-399.
2. Lempert T, Brandt T, Dieterich M, et al. How to identify psychogenic disorders of stance and gait. A video study in 37 patients. *J Neurol* 1991; 238:140–6.
3. Fung. Functional gait disorders. *Handbook of Clinical Neurology*. 2016. 139 (3rd series). Chapt. 23. M. Hallett, J. Stone, and A. Carson, Editors.
4. Edwards M. Functional (psychogenic) gait disorders. *Handbook of Clinical Neurology* 2018. Vol 159 (3rd series) Chapt 27. B.L. Day and S.R. Lord, Editors.
5. Ertan S, Uluduz D, Ozekmekçi S, et al. Clinical characteristics of 49 patients with psychogenic movement disorders in a tertiary clinic in Turkey. *Mov Disord*. 2009. 15;24(5):759-62.
6. Jordbru AA, Smedstad LM, Moen VP et al. Identifying patterns of psychogenic gait by video-recording. *J Rehabil Med* 2012. 44: 31–35.
7. Gasca-Salas C, Lang AE. Neurologic diagnostic criteria for functional neurologic disorders. *Handbook of Clinical Neurology*. 2016. 139 (3rd series). Chapt. 17. M. Hallett, J. Stone, and A. Carson, Editors.
8. Thenganatt MA, Jankovic J. Psychogenic (Functional) Movement Disorders. *CONTINUUM (MINNEAP MINN)* 2019;25(4, MOVEMENT DISORDERS):1121–1140.
9. Cutsforth-Gregory JK, Ahlskog JE, McKeon A et al. Repetitive exercise dystonia: A difficult to treat hazard of runner and non-runner athletes. *Parkinsonism Relat Disord*. 2016;27:74-80.
10. Baker JM. Gait Disorders. *Am J Med*. 2018 Jun;131(6):602-607.
11. Růžička E, Zárubová K, Nutt JG, Bloem BR. "Silly walks" in Parkinson's disease: unusual presentation of dopaminergic-induced dyskinesias. *Mov Disord*. 2011;26(9):1782-4.
12. Daum C, Hubschmid M, Aybek S. The value of 'positive' clinical signs for weakness, sensory and gait disorders in conversion disorder: a systematic and narrative review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2014;85(2):180-90.
13. Daum C, Gheorghita F, Spatola M, et al. Interobserver agreement and validity of bedside 'positive signs' for functional weakness, sensory and gait disorders in conversion disorder: a pilot study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(4):425-30.
14. Schleppe R, Mohwald K, Wuehr M. Clinical and automated gait analysis in patients with vestibular, cerebellar, and functional gait disorders: perspectives and limitations. *J Neurol* 2019. 266, Suppl 1: 118–122.
15. Merello M, Ballesteros D, Rossi M et al. Lack of maintenance of gait pattern as measured by instrumental methods suggests psychogenic gait. *Funct Neurol*, 2012. 27:217–224.
16. Nielsen G, Stone J, Edwards MJ. Physiotherapy for functional (psychogenic) motor symptoms: a systematic review. *J Psychosom Res* 2013;75(2):93–102.
17. Jordbru AA, Smedstad LM, Klungsøyr O et al. Psychogenic gait disorder: A randomized controlled trial of physical rehabilitation with one-year follow-up. *J Rehabil Med* 2014. 46: 181–187.

**FIGURA 1:** Pasos recomendados en la exploración física.

TABLA 1: Signos sugestivos de trastorno de la marcha funcional. Modificado de: Gasca-Salas and Lang. Neurologic diagnostic criteria for functional neurologic disorders. Handbook of Clinical Neurology, 2016. 139 (3rd series), chapt 17.

SIGNO	DESCRIPCIÓN	SENSIBILIDAD	ESPECIFICIDAD
Arrastre de pierna monopléjica	La pierna se arrastra detrás del paciente "como un objeto inanimado", sin la circunducción propia de la marcha piramidal, y habitualmente con contacto permanente del antepié con el suelo.	11% (0-26)	100% (90-100)
Test de la silla	Los pacientes se movilizan mejor en una silla giratoria con ruedas en comparación con su marcha habitual.	89%	100%
Caída siempre hacia soporte	El paciente cae hacia el examinador o hacia otro soporte.	19% (0-83)	93% (73-100)
Romberg psicogénico	Caídas constantes hacia ó lejos del observador, balanceo de gran amplitud después de un periodo de latencia o unos pocos segundos y mejoría con la distracción.	39% (17.61)	100% (73-100)
Postura no económica	Patrón de marcha que requiere gasto de energía para mantener el equilibrio (p.e.), marcha con flexión constante de caderas, rodillas y tobillos).	21% (5-42)	100% (83-100)
Flexión brusca de rodillas	Flexión brusca de caderas y rodillas, habitualmente sin caída.	21% (3-40)	95% (75-100)
Dubitación	El inicio del movimiento se retrasa o no es posible, con frecuencia se observan pequeños movimientos de la pierna hacia atrás o hacia delante con el pie pegado en el suelo.	37% (16-58)	100% (75-100)



CONSISTENCIA INTER-OBSERVADOR (K COHEN'S)				
FIABILIDAD (*)	LIMITACIONES	COMENTARIOS		
Moderada (0.44)	Fiable	-		
		No hay estudios de consistencia inter-observador. Evaluado en un único estudio, comparando sólo con marcha parkinsoniana.		
Excelente (0.83)	Sugestiva			
Moderada (0.54)	Fiable			
Moderada (0.52)	Sugestiva			
Moderada (0.52)	Sugestiva	Infrecuente. Puede encontrarse en la corea ¹³ .		
Buena (0.66)	Fiable	Puede confundirse con los bloqueos al inicio de la marcha (freezing of gait, FOG).	Inervación simultánea de músculos antagonistas. A diferencia de los bloqueos de origen orgánico, no se supera en el primer paso, sino que está presente en cada paso ² .	

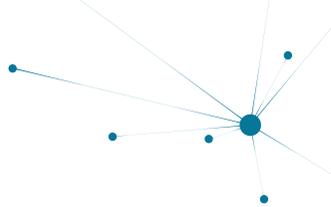


SIGNO	DESCRIPCIÓN	SENSIBILIDAD	ESPECIFICIDAD
Estremecimientos	Temblor con sacudidas del cuerpo hacia arriba y hacia abajo (flexión/ extensión de rodillas), no compatible con temblor ortostático.	16% (0-32)	100% (84-100)
Movimientos extraños del tronco	Movimientos extravagantes del tronco, a menudo aumentando a lo largo de unos segundos. Las piernas con frecuencia no se afectan.	21% (11-53)	100% (77-100)
Lentitud excesiva	Lentitud excesiva en la marcha incongruente con un problema neurológico.	32% (7-53)	94% (71-100)
Comportamiento expresivo	Expresión facial de tensión o sufrimiento, gemidos, hiperventilación, posturas de agarrotamiento de manos y pies.	55% (15-75)	95% (62-100)

(*) De: Daum C. JNNP 2015: Altamente fiable: previamente validados en otros estudios; y diferencias significativas en el estudio actual, y consistencia inter-observador excelente ó buena, $k > 0.6$. Fiable: previamente validado en otros estudios; o diferencias significativas en el estudio actual, y consistencia inter-observador moderada a excelente, $k > 0.4$. Sugestivo: alta especificidad individual ($> 95\%$) y consistencia interobservador moderada a excelente, $k > 0.4$



CONSISTENCIA INTER-OBSERVADOR (K COHEN'S)		FIABILIDAD (*)	LIMITACIONES	COMENTARIOS
	Buena (0.64)	Sugestiva		
	Moderada (0.48)	Fiable		
	Moderada (0.47)		Puede verse lentitud en Parkinson, ataxia o dolor ² .	Inervación simultánea de músculos antagonistas ² .
	Buena (0.62)	Fiable	Los pacientes con dolor severo pueden presentar comportamiento expresivo.	Signo general



CAPÍTULO 9

Mioclonías funcionales



Autores

Fernando Vázquez Sánchez¹

Beatriz García López²

Esther Cubo Delgado³

Centro

1. Especialista en Neurología, Servicio de Neurofisiología, HUBU, Burgos.
2. Especialista en Neurofisiología clínica, HUBU, Burgos.
3. Especialista en Neurología, Servicio de Neurología, Trastornos del movimiento, Hospital Universitario de Burgos.



INTRODUCCIÓN

Los trastornos del movimiento representan una de las categorías más amplias dentro de las patologías de causa funcional en Neurología. Su presencia puede coexistir con otras enfermedades neurológicas. Las mioclonías son una causa frecuente de consulta. En términos generales, el tipo más frecuente de mioclonía es la sintomática, seguida de la epiléptica y de la esencial¹. Dentro de los trastornos del movimiento funcionales, las mioclonías suponen el tercero en frecuencia después del temblor y las distonías². Distinguir entre aquellos trastornos del movimiento que tienen un origen funcional y los secundarios a causa orgánica constituye un reto diagnóstico.

A pesar de que no existen guías basadas en la evidencia sobre los trastornos del movimiento funcionales (TMF), se han creado escalas según grados de certeza. No obstante, la gran variabilidad inter observador de los criterios utilizados, los hacen poco sólidos³.

Las mioclonías se caracterizan por ser sacudidas cortas (inferiores a 100 milisegundos salvo excepciones) aleatorias e intermitentes que pueden no tener un patrón definido, aunque se reconocen dos componentes; el primero consiste en una contracción muscular breve (en el caso de la mioclonía positiva) o una pérdida del tono muscular (mioclonía negativa) y un segundo componente de vuelta a la posición original, existiendo excepciones para estas reglas⁴. Su amplitud varía según el subtipo y su repetición lleva a confundirlas con un temblor. Esta variabilidad en las características definitorias del propio movimiento hace su diagnóstico difícil incluso para especialistas en trastornos del movimiento⁵ y la diferenciación entre orgánicos o funcionales lo es más todavía. La variabilidad en la localización anatómica (eje axial o extremidades) o cambiante en un mismo paciente (si hay uno o varios generadores), hace imprescindible, como veremos, apoyarse en pruebas neurofisiológicas para caracterizar el movimiento, definir subtipo e inferir su origen. Las mioclonías son, además, una manifestación clínica asociada a una gran variedad de patologías. Si sumamos a todo lo anterior

las múltiples clasificaciones que han sido propuestas para este trastorno, su diagnóstico correcto puede resultar muy complicado.

Clasificación de las mioclonías

- Clasificación anatómica: es la que debería centrar nuestros esfuerzos diagnósticos. Atendiendo a ella se debe intentar describir el movimiento y la localización de su generador anatómico y, junto a la historia, exploración física y pruebas complementarias, debería permitirnos orientar la naturaleza bien funcional u orgánica e incluso su causa en este segundo caso¹.
- Clasificación neurofisiológica: Una vez recogidas historia clínica y exploración física, el diagnóstico de una causa funcional no se basará solo en la ausencia de otras enfermedades sino en la presencia de signos positivos que apoyen la etiología funcional. Las pruebas neurofisiológicas nos ayudarán a definir las características neurofisiológicas de la mioclonía confirmando, por ejemplo, el aumento de la excitabilidad de la corteza o la ausencia de la misma en la generación de la sacudida, el patrón de propagación de los movimientos (orientativos de su generador anatómico) e incluso la puesta en evidencia de un componente que se observa típicamente en movimientos que utilizan circuitos de control voluntario. Las pruebas neurofisiológicas: EMG, la correlación EEG/EMG, promediación retrógrada, la coherencia córtico-muscular o la basada en los potenciales evocados y los reflejos de larga latencia nos permitirá conocer clasificarlas neurofisiológicamente⁴.

DIAGNÓSTICO DE LAS MIOCLONÍAS FUNCIONALES

El diagnóstico de cualquier trastorno del movimiento debe ser realizado por un neurólogo. En el caso de las mioclonías (en especial algunos subtipos), preferiblemente, por un especialista en trastornos del movimiento⁶.



La etiología funcional se ha basado clásicamente en la exclusión de enfermedades causantes del cuadro clínico centrándose en no fallar el diagnóstico de una patología orgánica. En los últimos años se ha puesto especial énfasis en la realización de un diagnóstico basado en la identificación de síntomas y signos positivos o característicos de un TMF y no solo la exclusión de organicidad. En el diagnóstico de un trastorno del movimiento pueden orientar hacia etiología funcional ciertos antecedentes personales como múltiples quejas funcionales (previamente diagnosticadas o no) y rasgos de personalidad (datos que se tomarán con la cautela necesaria)⁷.

Recogida la historia clínica, se buscarán características que apoyen el diagnóstico positivo de funcionalidad. Algunas aparecen en todos los TMF y otras serán específicas de las mioclonías funcionales. (Figura 1).

En el caso de las mioclonías y teniendo en cuenta las múltiples formas de presentación que las caracterizan (sacudidas esporádicas o repetitivas, rítmicas o arrítmicas, espontáneas o inducidas por diferentes estímulos...) independientemente de su etiología, será necesario un análisis conjunto de todos los datos que podamos extraer de la historia clínica así como de la exploración física y a partir de estos debemos formular una estrategia de pruebas complementarias y/o estudio neurofisiológico de forma individualizada.

Historia clínica

El inicio brusco, la rápida progresión hacia una discapacidad severa, las fluctuaciones, remisiones espontáneas, aunque sean transitorias y su asociación con una enfermedad o trastorno previo⁸, son características conocidas clásicamente y basadas en series de casos que apuntan a etiología funcional en el diagnóstico de cualquier trastorno del movimiento pero que pueden no ser completamente aplicables en el caso de las mioclonías debido al carácter variable de las mismas incluso con patología orgánica subyacente². Basarse en los antecedentes personales del paciente (patología psiquiátrica o rasgos de personalidad premórbida) no será siempre fiable pese a haber sido criterios uti-

lizados con frecuencia. Un estudio reciente no demostró asociación entre comorbilidades como depresión y ansiedad con la etiología funcional ya que se correlacionan de forma similar con mioclonías tanto de origen funcional como de origen cortical, no permitiendo, por tanto, diferenciar entre ellas⁹. Se ha relacionado igualmente el trabajo en medio sanitario con mayor riesgo de padecer TMF, aunque series recientes no avalan estos datos¹⁰.

Exploración física

Conviene observar cuidadosamente las sacudidas, su distribución, su inicio y áreas afectadas desde la entrada del paciente en la sala de consulta. En patología de etiología funcional se puede observar una actitud de indiferencia a pesar de referir síntomas graves (“la belle indifférence”) aunque ésta si bien es clásicamente descrita, es frecuente su ausencia. Durante el examen clínico, estos pacientes suelen mostrar gran esfuerzo al realizar las maniobras exploratorias o un cansancio excesivo con las mismas. Tres conceptos clave, aunque difíciles de interpretar en el caso de las mioclonías, son la **variabilidad del movimiento**, la **distractibilidad** y la **respuesta a la sugestión**. Ninguno de ellos es por sí mismo diagnóstico de funcionalidad, pero deben ser tenidos en cuenta.

Se pueden enumerar una serie de **características específicas de la mioclonía funcional** obtenidas tras la revisión de las series de casos publicados:

- Suelen afectar a miembros, cabeza o tronco, y asociarse frecuentemente a mímica facial forzada o cierre palpebral prolongado (a diferencia de la mioclonía de causa orgánica).
- Cuando entrecortan el lenguaje lo suelen hacer entre dos palabras, pero no impiden la comprensión del mismo.
- Aparecen en episodios que le dan una “periodicidad” (frente a la aleatoriedad de la mioclonía orgánica).



- Las sacudidas mioclónicas suelen ser más lentas que las de causa orgánica.
- En el caso de mioclonías inducidas o reflejas la latencia entre estímulo y movimiento es más larga que cuando subyace causa orgánica. Las respuestas “reflejas” pueden ser desencadenadas incluso antes de la aplicación del supuesto estímulo desencadenante.
- Dos signos que apoyan el diagnóstico positivo de funcionalidad son: en primer lugar, el conocido como el “signo de whack-a-mole” (en referencia al juego de salón recreativo en el que hay que golpear un topo que asoma por un agujero para desaparecer y reaparecer posteriormente en otro lugar); este signo consiste en la aparición del movimiento anómalo en un miembro inicialmente no afectado (generalmente el contralateral) cuando se bloquea aquel que presenta los movimientos anormales al inicio¹¹. En segundo lugar, el conocido como “el otro signo de Babinski” que se observa en los espasmos hemifaciales (mioclonías periféricas de nervio facial): en revisiones de casos se describe asociado a los espasmos hemifaciales de causa orgánica (sensibilidad del 51% y especificidad del 76%)¹² y consiste en la contracción compensatoria del frontal homolateral a la contracción del orbicular. Cuando se trata de patología funcional, la contracción frontal puede ser contralateral al espasmo, puede coexistir un cierre palpebral homo o contralateral a la contracción de la parte inferior de la cara, o ser incluso asincrónica con respecto a esta. Estas mioclonías pueden incluso verse asociadas a una pérdida de fuerza del hemicuerpo ipsilateral.
- Una entidad especial es la mioclonía espinal, cuyo diagnóstico es fácil de realizar pero que plantea una especial dificultad en su clasificación orgánica versus funcional incluso para un neurólogo especialista en trastornos del movimiento⁶.

El grado en que las características mencionadas apoyan una causa funcional son por orden de importancia¹³:

- Facilitación o sincronización con un movimiento realizado a demanda con el miembro contralateral.
- Sugestión con incremento o supresión total del movimiento.
- Variabilidad en la duración y la distribución de las sacudidas o su latencia con respecto al estímulo sensitivo (si son reflejas). Igualmente, la afectación axial y facial de las mismas.

Pruebas complementarias

Test de laboratorio

Las mioclonías son junto con el temblor el trastorno del movimiento más frecuentemente relacionado con causas medicamentosas o metabólicas. Las pruebas de laboratorio suelen ser de utilidad en la determinación de una causa metabólica. Igualmente puede ser útil conocer la dosificación de ciertos fármacos que pueden desencadenarlas por toxicidad secundaria.

Neuroimagen

Se deben realizar pruebas de neuroimagen que descarten o confirmen patologías orgánicas cuando los datos obtenidos de la historia y exploración física nos orienten a ellas, sobre todo cuando el trastorno del movimiento sea estereotipado y pudiera achacarse a un solo generador. Pueden ser de utilidad TAC cerebral, RNM cerebral o medular, y DaT SCAN, dependiendo de la sospecha diagnóstica inicial y síntomas o signos asociados.

Pruebas de Neurofisiología

Con nivel de evidencia I (prospectivo y doble ciego) se ha observado que existe un acuerdo del diagnóstico del 90 % entre el diagnóstico clínico y neurofisiológico de mioclonías, que se reduce a un 47% cuando se define el subtipo, en el caso de



que el diagnóstico se efectúe por neurólogos generales. Estas cifras mejoran de forma muy notable cuando el diagnóstico lo realiza un experto en trastornos del movimiento, llegando a un nivel de concordancia con las pruebas neurofisiológicas del 87 % en el diagnóstico del subtipo concreto de mioclonías¹⁴.

Se recomienda solicitar las pruebas neurofisiológicas en función de la sospecha clínica inicial, y poder, de esta manera, aumentar el rendimiento diagnóstico. Se utilizarán las pruebas disponibles de forma escalonada en función de la exploración clínica y se obtendrá así información de utilidad para confirmarla, o bien para modificar el diagnóstico del subtipo en cuestión. Realizar toda la batería de pruebas neurofisiológicas en todos los pacientes, sin una orientación previa, conlleva un tiempo excesivo, y por tanto se aconseja proporcionar una orientación práctica previa a los neurofisiólogos para la realización de dichos tests¹⁵.

A continuación, describiremos las principales pruebas neurofisiológicas que facilitan el diagnóstico de la mioclonía y su interpretación clínica. El resultado de dichas pruebas neurofisiológicas junto con una buena anamnesis, ayudan por tanto a facilitar el diagnóstico de las mioclonías funcionales.

En el [capítulo 16](#) se desarrolla de manera extensa cada una de las pruebas neurofisiológicas que ayudan en el diagnóstico de la mioclonía funcional. Entre ellas destacan:

Electromiografía (EMG) y acelerometría

El primer paso para registrar este trastorno del movimiento es la electromiografía, combinada con un registro de acelerometría (Acc) de los músculos implicados en el movimiento, para precisar con exactitud los músculos involucrados en el trastorno.

Los principales parámetros a analizar son: la duración de los brotes de actividad muscular, la ritmicidad de los mismos y las señales del acelerómetro, así como la organización témporo-espacial de la contracción en los múscu-

los involucrados para definir y conocer el patrón de movimiento a estudio y su comportamiento ante varios tipos de estimulación (somatosensorial, auditiva), así como el impacto de diversas situaciones relacionadas con la actividad muscular (ya sea voluntaria, distracción, tareas motoras complejas o repetitivas...) ^{4,16}. Característicamente las descargas Acc y EMG serán irregulares con un amplio rango de frecuencias.

En función del origen de las mioclonías, estas tienen unas características diferenciales (clasificación neurofisiológica). El registro de las mioclonías en un montaje con múltiples músculos en el EMG evidenciará el patrón de activación muscular en los mismos, clínicamente indistinguible, aportando una información vital para realizar una adecuada clasificación del subtipo de mioclonía.

EEG convencional con promediación retrógrada

La promediación de la actividad EEG de forma retrógrada desde el inicio del brote de actividad muscular (*jerk-locked back-averaging: JLBA*) es necesaria debido a que la actividad cortical responsable de la mioclonía puede ser de muy baja amplitud¹.

Debemos conocer las limitaciones de la técnica, que puede ser insuficiente para detectar la actividad cortical responsable debido a su bajo voltaje, o ser infructuosa en los casos en los que el movimiento tenga una frecuencia demasiado elevada, que interfiera en la promediación². Esta técnica permite obtener hallazgos de utilidad de forma directa para el diagnóstico de mioclonías corticales y obtener conclusiones en otros subtipos, ya que además

1. Una mioclonía cortical se relaciona en la actividad cortical de corta latencia, que precede al movimiento cuya latencia será compatible con el tiempo de conducción de la vía en cuestión.

2. Requiere como criterio teórico óptimo ausencia de actividad EMG de ≥ 100 ms previos al movimiento (por ejemplo, esto limita el estudio de mioclonías corticales rítmicas que podrían parecer un temblor de alta frecuencia).



informa sobre el estado de alerta (vigilia o sueño) en el que aparecen los movimientos, aportando datos de utilidad para su clasificación.

Aplicación de las técnicas de promediación: Potenciales Corticales relacionados con el movimiento

En personas sanas se han descrito potenciales corticales en relación temporal con la realización de movimientos voluntarios, cuyos componentes han recibido diferentes nombres desde su descripción. Kornhuber y Deecke los describieron en 1964 como *Bereitschaftspotential* o potencial de preparación al primer componente, potencial premotor y potencial motor sucesivamente, en función de su latencia y relación con la actividad EMG registrada.

El *bereischtspotential* o potencial de preparación motor es un potencial que precede en 1-2 segundos a los movimientos voluntarios, consistente en un potencial lento y negativo que se origina en la corteza sensoriomotora primaria y área motora suplementaria.

El registro de este potencial se basa en la aplicación de técnicas de promediación retrógrada (previamente comentadas).

Como hemos comentado, en toda actividad electroencefalográfica, el factor limitante más reseñable es la ratio señal-ruido. También es fundamental el registro de un número elevado de movimientos, que puede ser difícil dependiendo de la frecuencia de estos. Por otra parte, si son muy frecuentes o si afectan a la cara y cabeza, su promediación puede artefactarse, siendo estas dos cuestiones los factores limitantes más destacables de la técnica⁴. La presencia de este potencial, previa a un movimiento, indica que los mecanismos del movimiento en estudio son comunes a los que subyacen en la realización de movimientos voluntarios¹⁷. Las mioclonías funcionales se han asociado clásicamente al registro de este potencial premotor, ya que el registro de un potencial normal precediendo una sacudida es un argumento neurofisiológicamente de peso para, al menos, para inferir un origen similar

al utilizado en los movimientos voluntarios. No obstante la relación con este potencial no es única ni tan simple como la deducción inevitable y primera de pensar que las mioclonías funcionales se asocian a un potencial promotor previo al movimiento. Y algunos hallazgos sugieren alteración en los procesos voluntarios del movimiento¹⁸.

Análisis de coherencia córtico-muscular

El Análisis de coherencia córtico-muscular consiste en el registro simultáneo de EMG para observar si existe relación temporal entre actividad paroxística EEG y actividad muscular registrada.

Potenciales evocados

Los potenciales evocados somatosensoriales pueden ser de utilidad en el estudio de las mioclonías. Se describe un aumento de las ondas P22 y P27 conocido como “potencial gigante” en casos con aumento de excitabilidad ese la corteza somatosensorial, lo que apoya, en el caso que nos ocupa, un origen cortical de las mioclonías, descartando un origen funcional de las mismas.

TRATAMIENTO DE LAS MIOCLONÍAS FUNCIONALES

No hay consenso sobre el tratamiento de las mioclonías funcionales. La evidencia científica disponible para el tratamiento de los TMF será abordada de forma específica en otro capítulo de esta guía.

Recientemente se ha publicado un estudio randomizado doble ciego donde la mejoría observada en pacientes con movimientos mioclónicos funcionales que recibían infiltraciones con toxina botulínica no fue diferente a la observada con placebo¹⁹. Los estudios para evaluación de otras terapias (fisioterapia, estimulación magnética transcraneal, psicoterapia...) se



basan, independientemente de su diseño, en series cortas donde se incluyen pacientes con diferentes tipos de TMF. En ellas, las mioclonías funcionales representaban un escaso porcentaje. En términos generales, el mejor abordaje es proporcionar un diagnóstico precoz al paciente, explicando la etiología funcional, e iniciar las terapias adaptándolo a las características individuales del paciente.

PRONÓSTICO DE LAS MIOCLONÍAS FUNCIONALES

En el estudio más extenso hallado (cohorte retrospectiva de 76 pacientes)²⁰ se **evalúa** el pronóstico funcional a largo plazo de pacientes afectados por mioclonías axiales funcionales. Con la terapia adecuada quedan asintomáticos un 22.4% de los pacientes y mejoran parcialmente un 15.8%. El único factor asociado de forma significativa con la recuperación fue el diagnóstico precoz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Olaf Eberhardt, Helge Topka. Myoclonic Disorders. *Brain Sci.* 14 de agosto de 2017;7(12):103.
2. Yu XX, Stone J. Functional myoclonus: Time to stop jerking around with negative diagnosis. *Parkinsonism Relat Disord.* junio de 2018;51:1-2.
3. Thenganatt MA, Jankovic J. Psychogenic Movement Disorders. *Neurol Clin.* febrero de 2015;33(1):205-24.
4. Apartis E, Vercueil L. To jerk or not to jerk: A clinical pathophysiology of myoclonus. *Rev Neurol (Paris).* septiembre de 2016;172(8-9):465-76.
5. van der Salm SMA, de Haan RJ, Cath DC, van Rootselaar A-F, Tijssen MAJ. The eye of the beholder: inter-rater agreement among experts on psychogenic jerky movement disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* julio de 2013;84(7):742-7.
6. Erro R, Bhatia KP, Edwards MJ, Farmer SF, Cordivari C. Clinical diagnosis of propriospinal myoclonus is unreliable: An electrophysiologic study: Clinical Diagnosis of PSM is Unreliable. *Mov Disord.* noviembre de 2013;28(13):1868-73.
7. Thenganatt MA, Jankovic J. Psychogenic (Functional) Movement Disorders: Contin Lifelong Learn *Neurol.* agosto de 2019;25(4):1121-40.
8. Pareés I, Kojovic M, Pires C, Rubio-Agusti I, Saifee TA, Sadnicka A, et al. Physical

- precipitating factors in functional movement disorders. *J Neurol Sci.* 15 de marzo de 2014;338(1-2):174-7.
9. Zutt R, Gelauff JM, Smit M, van Zijl JC, Stone J, Tijssen MAJ. The presence of depression and anxiety do not distinguish between functional jerks and cortical myoclonus. *Parkinsonism Relat Disord.* diciembre de 2017;45:90-3.
 10. Perry CG, Holmes KG, Gruber-Baldini AL, Anderson KE, Shulman LM, Weiner WJ, et al. Are Patients with Psychogenic Movement Disorders More Likely to be Healthcare Workers? *Mov Disord Clin Pract.* febrero de 2017;4(1):62-7.
 11. Park JE, Maurer CW, Hallett M. The «Whack-a-Mole» Sign in Functional Movement Disorders. *Mov Disord Clin Pract.* septiembre de 2015;2(3):286-8.
 12. Varanda S, Rocha S, Rodrigues M, Machado Á, Carneiro G. Role of the «other Babinski sign» in hyperkinetic facial disorders. *J Neurol Sci.* 15 de julio de 2017;378:36-7.
 13. Espay AJ, Aybek S, Carson A, Edwards MJ, Goldstein LH, Hallett M, et al. Current Concepts in Diagnosis and Treatment of Functional Neurological Disorders. *JAMA Neurol.* 01 de 2018;75(9):1132-41.
 14. Zutt R, Elting JW, van Zijl JC, van der Hoeven JH, Roosendaal CM, Gelauff JM, et al. Electrophysiologic testing aids diagnosis and subtyping of myoclonus. *Neurology.* 20 de 2018;90(8):e647-57.
 15. Cassim F, Houdayer E. Neurophysiology of myoclonus. *Neurophysiol Clin Neurophysiol.* septiembre de 2006;36(5-6):281-91.
 16. Kamble NL, Pal PK. Electrophysiological evaluation of psychogenic movement disorders. *Parkinsonism Relat Disord.* enero de 2016;22 Suppl 1:S153-158.
 17. Terada K, Ikeda A, Van Ness PC, Nagamine T, Kaji R, Kimura J, et al. Presence of Bereitschaftspotential preceding psychogenic myoclonus: clinical application of jerk-locked back averaging. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* junio de 1995;58(6):745-7.
 18. van der Salm SMA, Tijssen MAJ, Koelman JHTM, van Rootselaar A-F. The Bereitschaftspotential in jerky movement disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* diciembre de 2012;83(12):1162-7.
 19. Dreissen YEM, Dijk JM, Gelauff JM, Zoons E, van Poppelen D, Contarino MF, et al. Botulinum neurotoxin treatment in jerky and tremulous functional movement disorders: a double-blind, randomised placebo-controlled trial with an open-label extension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* noviembre de 2019;90(11):1244-50.
 20. Erro R, Edwards MJ, Bhatia KP, Esposito M, Farmer SF, Cordvari C. Psychogenic axial myoclonus: clinical features and long-term outcome. *Parkinsonism Relat Disord.* junio de 2014;20(6):596-9.



FIGURA 1: Esquema general en el diagnóstico de las mioclonías.

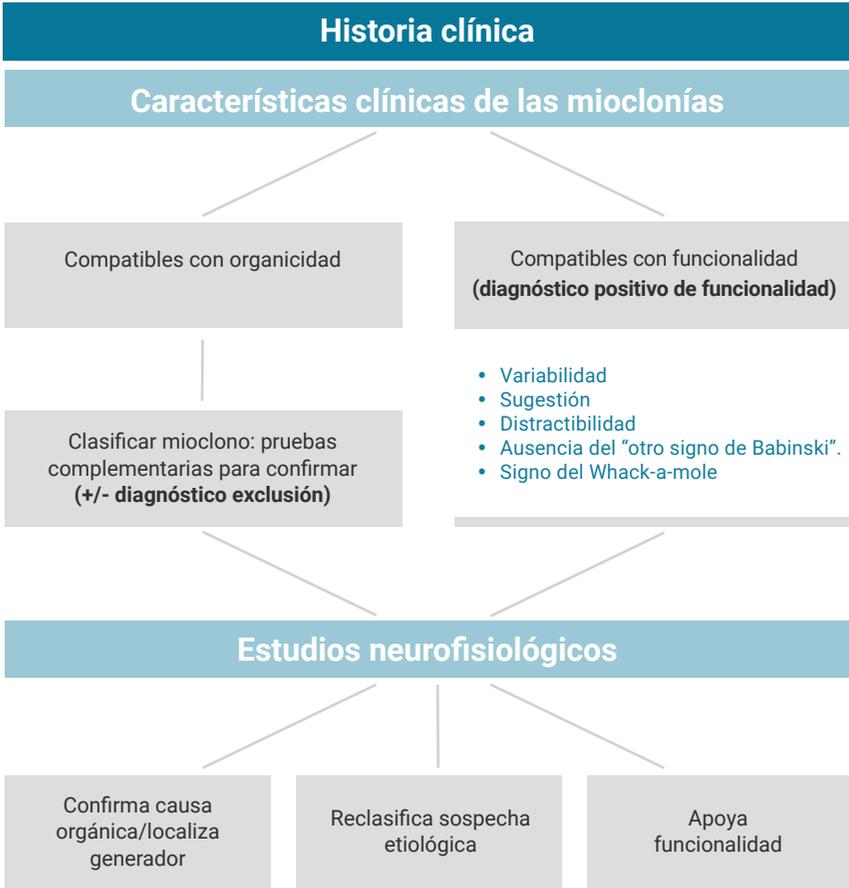


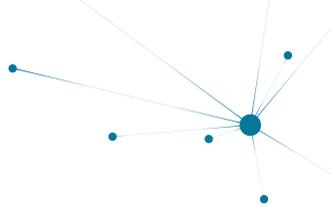
TABLA 1: Nivel de evidencia en el diagnóstico de las mioclonías funcionales.

CLAVES DIAGNÓSTICAS	CORRELACIÓN CLÍNICA	TIPO DE EVIDENCIA
Trabajo en medio sanitario	No se relaciona con mayor desarrollo de TMF.	Nivel IV ¹⁰
Enfermedad previa o lesión Evento estresante.	Aparece en el 80% de los pacientes. Aparece en el 56% de los pacientes.	Nivel II ⁸
Características clínicas: - Facilitación o supresión. - Variabilidad de los signos. - Predominancia axial o facial.	Signos positivos de causa funcional.	Nivel IV
Coexistencia de ansiedad y depresión.	Sin valor en la diferenciación entre causa funcional y orgánica.	Nivel II ⁹
Dolor como síntoma asociado.	Apoya etiología funcional.	Nivel II ⁹
Signo del whack-a-mole.	Apoya etiología funcional.	Nivel IV ¹¹
El "otro signo de Babinski"	Apoya diagnóstico de espasmo hemifacial típico (S 51% E 76%).	Nivel I ¹²
Mioclono propioespinal, diagnóstico clínico.	Pacientes diagnosticados de mioclonías orgánicas por un neurólogo general (S 100%). - E 47.7% para orgánico por especialistas de TM. - E de un 84.6% tras pruebas complementarias.	Nivel II ⁶
Bereitschaftspotential	Se asocian a funcionalidad: - Su presencia en las mioclonías espontáneas. - La ausencia del bereitschaftspotential en la imitación voluntaria de los movimientos a estudio apoya funcionalidad.	Evidencia II ^{17,18}





CLAVES DIAGNÓSTICAS	CORRELACIÓN CLÍNICA	TIPO DE EVIDENCIA
<p>Realización de pruebas neurofisiológicas para catalogar subtipo de mioclonía.</p>	<p>Concordancia del 47% entre neurólogos generales y pruebas neurofisiológicas.</p> <p>Concordancia de 87% especialistas en trastornos del movimiento y pruebas neurofisiológicas.</p> <p>13% Pruebas neurofisiológicas no concluyentes.</p>	<p>Nivel I¹⁴</p>



CAPÍTULO 10

Trastornos oculomotores y faciales funcionales



Autores

Daniel Toledo Alfocea¹

Diego Kaski²

Centro

1. Facultativo especialista en Neurología, Servicio de Neurología,
Hospital 12 de Octubre, Madrid.

2. Facultativo especialista en Neurología,
National Hospital for Neurology and Neurosurgery, London, Reino Unido.



INTRODUCCIÓN

Desde un punto de vista práctico, los trastornos de movimiento funcionales (TMF) de la región craneal pueden afectar a cara, ojos, mandíbula, lengua y paladar, y se pueden dividir en faciales u oculomotores.

Históricamente fueron descritos por Charcot, Gowers o Babinski a finales del siglo XIX y principios del XX como “espasmo facial unilateral histérico”. A finales del siglo XX estos trastornos se clasifican como distonías focales, y recientemente comienzan a ser identificados de nuevo como TMF^{1,2}. También se reconocen trastornos oculomotores funcionales (TOF) como el espasmo de convergencia, descrito por von Graefe en el siglo XIX como “espasmo agudo de la acomodación” y asociado a la histeria por Knapp y Bielschowsky³.

La prevalencia de estos trastornos es desconocida dado que la mayoría de la bibliografía son series de casos. Probablemente estén infradiagnosticados ya que pueden aparecer sólo durante la exploración física o acompañar a otros trastornos del movimiento, lo que hace que pasen desapercibidos². Los principales datos son:

- En consultas especializadas de trastornos del movimiento, un 16,3% de los pacientes atendidos por trastornos del movimiento incluyendo región facial fueron clasificados como de causa funcional⁴. El 7,5% de pacientes valorados por espasmo hemifacial también recibieron este diagnóstico en otro centro⁵. A su vez, un 9,8% de pacientes diagnosticados de TMF tenían asociado un espasmo hemifacial funcional⁶.
- 70% de pacientes con TMF en una consulta específica presentaban espasmo de convergencia en una exploración neurológica orientada a desencadenarlo. Los mismos autores, posteriormente, describen que el 6% de pacientes con TMF tenían trastornos oculomotores funcionales en la misma consulta⁷. Sin embargo, solo en el 2% de pacientes de una consulta específica de Neuro-otología se objetivó algún tipo de TOF⁸.

TRASTORNOS FUNCIONALES OCULOMOTORES

Para abordar este tipo de trastornos es fundamental conocer los diferentes tipos de movimientos oculares: fijación, seguimiento, convergencia, reflejo oculo-vestibular, *ocular counterroll*, sacadas y nistagmo optoquinético. De ellos, hay unos que se consideran reflejos (oculovestibular, optoquinético y *ocular counterroll*), siendo estos de particular utilidad en estos pacientes para confirmar una función oculomotora normal⁹. En los siguientes apartados se van a tratar los diferentes trastornos descritos, resaltando puntos prácticos de utilidad clínica.

Espasmo de convergencia

Episodios intermitentes de convergencia ocular cuando el paciente no está fijando la visión sobre un estímulo cercano, y se evidencia como una desviación medial de uno o los dos ojos, acompañado de fenómeno de acomodación y miosis^{3,7,9,10}. Los síntomas que los pacientes suelen referir durante el episodio son visión borrosa o diplopía binocular que puede resolverse al cerrar los ojos con fuerza⁹. Es frecuente que se acompañe de mareo, cefalea, dolor ocular o fotofobia. Puede durar de unos pocos segundos a ser relativamente continuo si los episodios se suceden.

Puede aparecer tan solo durante la exploración, sobre todo en pacientes con otros TMF, aun sin haber tenido previamente síntomas visuales y por tanto, en el resto de la evaluación en consulta no suele aparecer, lo que apunta hacia su origen funcional^{3,9}. Se han descrito maniobras desencadenantes, como fijar un objeto cercano y pasar a mirada lateral extrema⁹ o bien después de mantener una mirada lateral extrema, mover la fijación 10-20° al centro³.

Es importante para su diagnóstico demostrar que existe un rango completo de movimientos oculares, siendo a veces necesario animar ("*encouraging*") o con la maniobra de ojos de muñeca, aunque la convergencia funcional puede persistir a pesar de dichas maniobras. Otro dato importante es que se acom-



pañña de miosis pupilar, que puede registrarse con equipos de videonistagmografía⁸. Estos hallazgos permiten diferenciarlo de la parálisis uni o bilateral del VI nervio craneal, entidad con la que frecuentemente podría confundirse.

Conviene tener precaución y realizar un estudio más amplio si se asocian otras manifestaciones clínicas u oculomotoras, ya que se han descrito causas estructurales del espasmo de convergencia, principalmente patología a nivel de la unión mesencéfalo-diencefálica^{3,9}. También en epilepsia, patología desmielinizante, encefalopatía de Wernicke, encefalopatía metabólica, encefalitis, tabes dorsal, o en intoxicación por fenitoína.

Conviene recordar que la convergencia es un mecanismo compensador en pacientes que tienen una parálisis de la mirada horizontal³, que puede observarse un exceso de convergencia mantenido, en pacientes con patología cerebelosa (esotropía cerebelosa) o talámica¹¹. También puede recordar a la neuromiotonía ocular, que consiste en espasmos de uno o más músculos extraoculares después de mantener la mirada en una dirección en pacientes con antecedentes de radioterapia craneal o lesiones de nervios oculomotores.

Parálisis de convergencia

Se trata de la ausencia total o parcial de convergencia en la mirada cercana, pudiendo aparecer diplopía o visión borrosa al intentar mirar objetos próximos. La acomodación puede estar normal o alterada. Puede aparecer como consecuencia del envejecimiento normal, en adolescentes, o en diferentes patologías neurodegenerativas (enfermedad de Parkinson, PSP)^{9,11}. El origen funcional puede ser difícil de demostrar y por tanto conviene estar atentos en la entrevista si el paciente realiza movimientos de convergencia de forma casual, o en la exploración del seguimiento ocular, al ir acercando lentamente a la nariz del paciente el dedo del examinador mientras se mueve repetidamente de lado a lado. En ocasiones puede ser necesario realizar un test específico con prismas para determinar su origen funcional⁹.

Limitación de la mirada

Suele ser un hallazgo de la exploración formal sobre todo durante el seguimiento y es frecuente que se acompañe de *flutter* palpebral y gestos faciales de esfuerzo. Puede afectar a los movimientos en el plano horizontal o vertical. También se describe la aparición de diplopía al intentar mirar hacia esa dirección, aun a pesar de que no exista una desconjugación o limitación ocular evidente⁹. Durante el resto de la evaluación puede observarse que no se mantiene esa limitación. En la exploración oculomotora pueden observarse sacadas normales hacia el lado afecto o la limitación se puede “vencer” con el nistagmo optoquinético o con el reflejo oculo vestibular. Una mención especial son los pacientes migrañosos que pueden tener dolor o molestias al mirar o mantener la mirada hacia una dirección, comúnmente hacia arriba.

El principal diagnóstico diferencial es con los trastornos de la mirada supranucleares, apoyando el diagnóstico funcional la ausencia de otros síntomas o signos. En el caso de la limitación de la mirada vertical, se puede observar que los pacientes funcionales no elevan las cejas^{8,9}. Además, las alteraciones de las sacadas suelen anteceder a la limitación de la mirada en patología neurodegenerativa.

Desviación tónica de la mirada funcional (crisis oculóginas funcionales)

Existen casos de pacientes con desviación de la mirada que se asemejan a crisis oculóginas, y que fueron llamados inicialmente crisis oculóginas funcionales⁷. Existen dos formas principalmente, una episódica de unos segundos de duración y la otra mantenida.

La forma episódica, suele aparecer durante la exploración y los pacientes la describían como “una incapacidad para la fijación”, y muy frecuentemente asociada a otros TMF⁶. Se distingue de las crisis oculóginas por la variabilidad en la aparición, por su asociación con otros trastornos funcionales, la falta de otros síntomas y signos que sugieran patología estructural, la



mejoría con la distracción y la incapacidad para superar de forma transitoria la desviación ocular que sí consiguen realizar los pacientes con crisis oculógiras de otras etiologías⁸.

Los casos persistentes descritos suelen asociar una ftofobia intensa, con un cierre palpebral forzado, que puede llegar a suponer funcionalmente una ceguera.

Nistagmo y opsoclono funcional

Existen personas capaces de realizar un nistagmo voluntario, en forma de una serie de movimientos sacádicos, en el plano horizontal, de baja amplitud y de alta frecuencia, de inicio y fin a voluntad⁹. Realmente no se trata de un nistagmo, pues cuando se analiza por video-oculografía, son oscilaciones sacádicas sin intervalo intersacádico. Un estudio reportó que el 8% de estudiantes universitarios eran capaces de producirlo¹⁰.

Puede ocurrir con la mirada en posición primaria o durante el seguimiento, con una duración habitual de 2-5 segundos (máximo 25 segundos), puede acompañarse de flutter palpebral y temblor cefálico. Es típico también que la frecuencia y amplitud de la oscilación vaya descendiendo mientras dura el episodio y al realizarlo repetidamente¹⁰. Puede haber al inicio de los episodios una convergencia ocular transitoria⁹.

Cuando los mismos episodios ocurren de forma involuntaria, se denomina nistagmo o *flutter* funcional y puede ser causa de oscilopsia intermitente, aunque también es frecuente que aparezcan durante la exploración oculomotora sin síntomas previamente. La existencia de un esfuerzo de convergencia al inicio de los episodios nos orienta a este origen, al igual que su ausencia durante el resto de la evaluación^{9,10}.

También existen casos descritos de opsoclono funcional, siendo la principal diferencia con el nistagmo funcional que las sacadas se producen tam-

bién en el plano vertical. La mayoría de pacientes tenían otros TMF y podían describir oscilopsia o diplopía durante los episodios.

El diagnóstico diferencial conviene realizarlo con otras causas de oscilopsia intermitente, como la mioquimia del oblicuo superior, la paroxismia vestibular, el flutter o el opsoclono de otras causas neurológicas.

Nistagmo posicional funcional

Es frecuente que pueda aparecer nistagmo en determinadas posturas más allá de las típicas maniobras provocadoras del vertigo paroxístico benigno. Este nistagmo se puede atribuir a patología vestibular central o periférica, ser fisiológico o de etiología indeterminada y puede aparecer hasta en el 10% de pacientes estudiados por mareo crónico. En opinión de los autores, existen casos de nistagmo funcional posicional, en forma de episodios parecidos al flutter con escasa latencia (1-5 segundos) tras el posicionamiento de la cabeza. Estos pacientes a menudo han tenido vértigo posicional paroxístico benigno previamente o concomitantemente y es posible que estos movimientos oculares sean un intento de suprimir el nistagmo.

TRASTORNOS FUNCIONALES DEL MOVIMIENTO FACIAL (TFMF)

Los trastornos funcionales del movimiento facial (TFMF) son aquellos que afectan a la musculatura de la mímica y la masticatoria y, por proximidad y frecuente asociación, también a la lengua y al paladar. Son diversos, y pueden afectar a diferentes partes de la cara de forma sincrónica o diferida, unilateral o bilateral, paroxística o continua^{2,10}.

La serie más amplia publicada de TFMF recoge un total de 61 pacientes de 7 centros especializados en trastornos del movimiento⁴. Otra serie más reciente consta de un total de 41 casos en un solo centro en 5 años¹. El fenotipo más común de TFMF es aquel que cursa con una contracción muscular tónica que



parece una distonía con afectación de la boca en forma de desplazamiento del labio, sobre todo hacia el lateral o hacia abajo. La contracción asociada del platisma puede verse entre 61-85% de los pacientes, al igual que la afectación del orbicular de los ojos en un 51-90%². Pueden parecerse a otros TMF con los que debe plantearse el diagnóstico diferencial, y que tratamos a continuación.

Trastornos funcionales del movimiento de la parte superior de la cara

El más frecuente consiste en la contracción unilateral del *orbicularis oculi*, que ha recibido nombres como “**blefaroespamo unilateral**” o “**pseudoptosis funcional**”². Consiste en una contracción episódica o mantenida de dicho músculo, que produce una serie de signos¹²:

- Descenso ipsilateral de la ceja (signo de Charcot) y párpado superior con “ptosis inversa” o elevación del párpado inferior ipsilateral.
- Resistencia a la elevación pasiva del párpado afecto. Puede observarse fenómeno de Bell al intentarla.
- Ascenso de la ceja contralateral (que marca pliegues frontales) y descenso también, pero en menor medida, del párpado contralateral.
- Arrugas en la piel que rodea ambos párpados.

Esta presentación obliga a una serie de consideraciones. No se trata de una ptosis porque no hay debilidad del elevador del párpado en la que aparecería una contracción del frontalis e inhibición del *orbicularis oculi*. Podría parecer también una debilidad del frontalis ipsilateral (dada la disminución de pliegues cutáneos), lo que nos obliga a hacer una exploración de la fuerza facial por grupos (con *encouragement* o pidiéndoles cerrar primero los ojos y luego alzar las cejas se suele demostrar la normalidad)¹⁰.

Otra presentación descrita consiste en episodios de cierre palpebral o de dificultad de abrir ambos ojos, simétricamente, lo que se ha llamado “**blefaroespamo funcional**”. Clínicamente destaca la ausencia de contracción del *orbicularis oculi* (y por tanto la ausencia de descenso de la ceja), y se ha des-

crita como signo específico la contracción asociada de *procerus* y *corrugator* que produce pliegues en la región glabellar y pliegues transversales en las cejas¹³.

El principal diagnóstico diferencial es el **blefaroespasm**, que consiste en espasmos involuntarios, del *orbicularis oculi* que producen cierre ocular, dificultad para abrirlos y descenso de las cejas (signo de Charcot). Suele ser de curso progresivo, al inicio suelen describir aumento de la frecuencia de parpadeo y es habitual que tengan síntomas sensitivos oculares, fotofobia, y *geste antagoniste*. Puede asociar distonía oromandibular (síndrome de Meige)¹³. Los principales datos que orientan a causa funcional son:

- Inicio brusco, asimetría, inconsistencia de los síntomas en el tiempo, un curso atípico para la evolución normal de un blefaroespasm.
- La edad de inicio, en casos funcionales entre la 3ª-5ª décadas, mientras que en el orgánico entre la 5ª y 7ª décadas.
- La ausencia de *geste antagoniste* o truco sensitivo.
- Los síntomas sensitivos oculares, la fotofobia y la distraibilidad con tareas cognitivas o motoras, frecuentes en trastornos funcionales, pueden aparecer en el blefaroespasm.
- La unilateralidad es típica del origen funcional. Aunque raramente, de forma transitoria, se ha descrito en la fase inicial del blefaroespasm, la evolución natural es a la bilateralidad.
- El EMG puede ser útil. Realizando el *blink reflex* en los controles o en pacientes funcionales, al realizar un protocolo con estímulos separados por poco tiempo se puede objetivar una caída en el potencial de respuesta en lo que se conoce como acomodación, mientras que en el blefaroespasm orgánico esa caída se produce a mucho menos nivel¹⁰.



Otro diagnóstico diferencial es la **apraxia de la apertura palpebral**, que consiste en episodios de cierre ocular o de dificultad de apertura por contracción involuntaria de la *pars* palpebral del *orbicularis oculi*. Puede asociarse a blefaroespamo o parkinsonismo. Clínicamente, los episodios se acompañan de ascenso de ambas cejas por contracción del frontalis como compensación. Puede haber truco sensitivo o intento del paciente de apertura ocular¹⁵.

Por último cabría considerar el **espasmo hemifacial**, ya que inicialmente puede afectar a la musculatura de la mitad superior de la cara. Esta entidad será tratada en el próximo epígrafe.

En la **figura 1** se puede encontrar una descripción gráfica de lo comentado.

Trastornos funcionales del movimiento de la parte inferior de la cara

El trastorno funcional más frecuente que afecta a la musculatura de la parte inferior de la cara es el “**espasmo hemifacial funcional**” (EHF)^{1,10}. Cursa con diferentes grados de contracción de la musculatura de la hemicara, la musculatura perioral condiciona una desviación del ángulo de la boca que puede ser hacia arriba (dando una apariencia descrita como “*smirk*” o “sonrisa de suficiencia” y que asocia una contracción del orbicular de los ojos para elevar la mejilla); hacia el lateral, o hacia abajo (acompañada además de activación del platismo). Es típico que exista también una desviación mandibular o lingual ipsilateral. Puede acompañarse de debilidad o alteración sensitiva funcional en extremidades ipsilaterales o asociar afectación del orbicular de los ojos en forma de “blefaroespamo unilateral funcional”.

El principal diagnóstico diferencial de esta presentación es con el **espasmo hemifacial orgánico (EHO)**. Éste consiste en contracciones involuntarias de la musculatura inervada por el nervio facial. Las principales características que permiten diferenciar el EHF del EHO son:

- Edad de inicio menor, 3^a-4^a década en EHF frente a 5^a-6^a décadas en la orgánica^{3,6}.
- Contracción tónica definida como duración >3 segundos que genera postura anormal mantenida de la cara. La mayoría de causas orgánicas tienen contracciones mioclónicas, aunque se han descrito formas tónicas^{2,6,15}.
- Bilateralidad, existen pocos casos de espasmo hemifacial orgánico bilateral, en cuyo caso las contracciones entre ambos lados son asíncronas e independientes. Es posible que pacientes con sospecha de EHF durante la evolución cambie el lado de afectación o que hagan contracciones sincronas bilaterales^{1,2}. Esto reducen la posibilidad de un espasmo hemifacial orgánico con una especificidad del 97%⁶.
- Afectación aislada de la parte inferior de la cara ya que en el espasmo orgánico lo más frecuente es el inicio por la zona superior¹⁵. Especificidad del 97% para causa funcional⁶.
- Ausencia del “otro signo de Babinski”, que consiste en la elevación de la ceja por contracción del *frontalis* asociado al cierre ocular por contracción del *orbicularis*. La contracción sincrona del *orbicularis oculi* y del *frontalis* no se puede realizar de forma voluntaria. El signo tiene una especificidad del 100% para EHO, aunque puede no aparecer en todos los casos^{6,10}.
- Desviación hacia abajo del ángulo de la boca con contracción del platisma. La contracción del platisma orienta a causa funcional, y se ha descrito en causas orgánicas tan solo en distonia oromandibular y excepcionalmente en espasmo hemifacial⁶.
- Ausencia de contracciones durante el sueño, que sí que están presentes en el 80% de los pacientes con EHF de causa orgánica^{2,5}.



- Como en otros TMF, el inicio agudo, curso no progresivo, fluctuaciones, mejoría espontánea^{2,10}.
- Por último, el EMG también puede aportar datos típicos de organicidad, por ejemplo, la aparición de descargas más allá de los músculos esperado en el *blink reflex* (se suele registrar el orbicular de los ojos) o al estimular ramas específicas del facial; estos hallazgos se consideran demostraciones experimentales de la transmisión efáptica¹⁰.

Otro diagnóstico diferencial es con las **sinquinesias postparalíticas** después de una lesión facial. Consisten en contracciones musculares que se desencadenan por movimientos faciales que habitualmente no reclutarían esos músculos. Están ausentes en reposo¹⁴.

La afectación de la parte inferior de la cara, y mandibular obliga al diagnóstico diferencial con **distonías oromandibulares**. Consisten en contracciones de la musculatura inferior de la cara y masticatoria, que se manifiestan como desviaciones mandibulares en forma de apertura, cierre, desviación o retracción. También suele haber afectación lingual. Suele ser bilateral, interferir gravemente con el habla o la alimentación y tener *geste antagonista* (como tocar los labios o colocar un objeto en la boca)¹⁴. La semiología de los casos descritos de distonía facial unilateral tiende a considerarse como de origen funcional¹.

El **espasmo hemimasticatorio** se caracteriza por la contracción unilateral e hipertrofia de los músculos masetero y temporal, que puede causar dolor, bruxismo y mordeduras. Es una entidad muy rara y se puede asociar a atrofia hemifacial y escleroderma localizado (síndrome de Parry-Romberg)¹⁴.

Un resumen de los diagnósticos comentados en este capítulo puede consultarse la [tabla 1](#).

Lengua

La afectación de la lengua aisladamente es rara en TMF. Suele formar parte de **espasmo hemifacial funcional**, con una desviación ipsilateral de la misma¹⁰. Considerando que el espasmo hemifacial puede confundirse con una parálisis facial contralateral, el punto anterior es clave. En los cuadros de debilidad de causa estructural la lengua suele desviarse hacia el lado de la hemicara parética lo que se ha llamado “*wrong-way deviation*” (Figura 2)^{9,10}.

La **distonía lingual** es un trastorno raro, asociado a otros rasgos de distonía oromandibular y suele ser secundaria (farmacológica) o degenerativa. También se han identificado distonías focales primarias inducidas al hablar. Un caso en la literatura describe una paciente con una torsión lingual fija, aislada, que le dificultaba hablar y comer, que se solucionó rápidamente tras la inyección de toxina botulínica. Los autores concluyen que el origen fuera funcional y engloban en esta categoría otros casos similares descritos¹⁵.

Paladar

La afectación del paladar raramente se observa asociada a otros TMF. El trastorno del movimiento por antonomasia del paladar es el **temblor palatino**, del que existen dos formas:

- **Temblor palatal sintomático**: consiste en contracciones rítmicas del paladar blando (*levator veli palatini*, X nervio craneal), más visibles en el borde del paladar. Suele asociar síndrome cerebeloso y nistagmo pendular. Puede ser visible una lesión en neuroimagen en el troncoencéfalo asociada o no a hipertrofia de la oliva inferior.
- **Temblor palatal esencial**: se denomina así al temblor palatal como única manifestación clínica. En este caso las contracciones rítmicas se observan en el techo del paladar blando (*tensor veli palatini*, V nervio craneal), acompañadas habitualmente de un característico chasquido o *click* audible. El resto de la exploración es normal, y no se observan lesiones en la imagen. Se



ha propuesto que el temblor palatal esencial puede ser voluntario, en aquellos casos en los que el paciente es capaz de reproducirlo y detenerlo a voluntad (se considera una capacidad especial, como el nistagmo voluntario, y cuando no cumple esas especificaciones, idiopático. Sin embargo, hay datos que orientan a que muchos casos idiopáticos pueden ser realmente de origen funcional, ya que en estos pacientes se suele demostrar variabilidad, distraibilidad, *entrainment* y respuesta a placebo u otros datos de sospecha como origen y resolución brusco, un desencadenante físico (manipulación ORL, infección local) o emocional y la presencia de otros TMF^{5,9,16}.

Trastornos del movimiento facial funcional generalizado

Mención especial merecen los **tics**, por dos razones. Por un lado, podrían entrar dentro del diagnóstico diferencial de los trastornos funcionales mencionados, ya que algunos tics pueden simular, por ejemplo, un blefaroespamo funcional. Sin embargo, la presencia de otros tics, y las características típicas de sensación premonitoria y capacidad de control voluntario orientarían hacia esta patología^{2,10}. Por otra parte, los tics de origen funcional frecuentemente afectan la región facial, y sus diferencias con otros trastornos por tics se verá en otro capítulo.

Por último, existen casos descritos de pacientes con **debilidad o incapacidad de contraer la musculatura facial** de causa funcional, simulando una hipomimia. Pueden llegar a asociar afonía. Característicamente, no hay otros datos de parkinsonismo, y el cuadro es variable y distraíble, sobre todo durante la entrevista¹⁰.

CONCLUSIONES

Los TMF de la región facial probablemente estén infradiagnosticados, y es importante reconocer que en muchas ocasiones pueden acompañar a otros trastornos funcionales o aparecer tan solo durante la exploración neurológica.

ca. En cuanto a los TOF, una buena exploración dirigida es imprescindible para diferenciarlos de los estructurales. Además son los que más típicamente pueden aparecer tan solo durante la exploración y esto es un dato a tener en cuenta. Los TOF funcional suelen producir contracciones mantenidas de músculos de la cara, con un patrón de activación diferente respecto a los trastornos estructurales. Otras características clínicas típicas de TOF como la variabilidad, inicio agudo, resolución espontánea, distraibilidad o *entrainment*, y sobre todo la ausencia de trastornos durante el examen físico 'informal' pueden orientar a este diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stone J, Hoeritzauer I, Tesolin L, Carson A. Functional movement disorders of the face: a historical review and case series. *J Neurol Sci* 2018;25-40.
2. Fasano A, Tinazzi M. Functional facial and tongue movement disorders. *Hand Clin Neurol* 2016;353-63.
3. Fekete R, Baizabal-Carvallo JF, Ha AD, Davidson A, Jankovic J. Convergence spasm in conversion disorders: prevalence in psychogenic and other movement disorders compared with controls. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012;83:202-4.
4. Fasano A, Valada A, Bhatia KP, Prashanth DM, Lang AE, Munhoz RP et al. Psychogenic facial movement disorders: clinical features and associated conditions. *Mov disorders* 2012;27:1544-51.
5. Yalthro TC, Jankovic J. The many faces of hemifacial spasm: differential diagnosis of unilateral facial spasms. *Mov disorders* 2011;26:1582-92.
6. Baibazal-Carvallo JF, Jankovic J. Distinguishing features of psychogenic (functional) versus organic hemifacial spasms. *J Neurol*; 2016.
7. Baizabal-Carvallo JF, Jankovic J. Psychogenic ophthalmologic movement disorders. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2016;28(3):195-8.
8. Kaski D, Pradhan V, Bronstein AM. Clinical features of functional (psychogenic) eye movement disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2016;87(12):1389-92.
9. Kaski D, Bronstein AM. Functional eye movement disorders. *Hand Clin Neurol* 2016;139: 343-51.
10. Kaski D, Bronstein AM, Edwards MJ, Stone J. Cranial functional (psychogenic) movement disorders. *Lancet Neurol* 2015;14:1196-205.
11. Brune AJ, Eggenberg ER. Disorders of vergence eye movements. *Curr Treat Options Neurol* 2018;20(42):1-8.



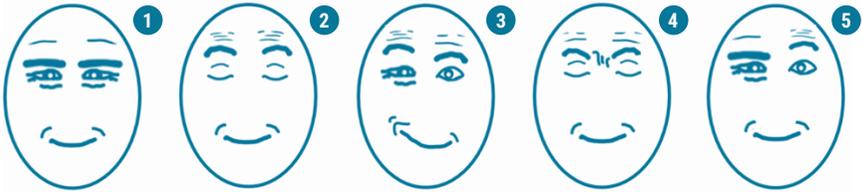
12. Bagheri A, Abbasnia E, Pakravan M, Roshani M, Tavakoli M. Psychogenic unilateral pseudoptosis. *Ophthal Plast Reconst Surg* 2015;31:e55-7.
13. Gazulla J, García-Rubio S, Ruiz-Gazulla C, Modrego P. Clinical categorization of psychogenic blepharospasm. *Parkinsonism Relat Disord* 2015;21:325-6.
14. Fabbri G, Defazio G, Colosimo C, Thompson PD, Berardelli A. Cranial movement disorders: clinical features, pathophysiology, differential diagnosis and treatment. *Nature Clin Pract* 2009;5(2):93-105.
15. Erro R, Cordivari C, Catania S, Bhatia KP, Edwards MJ. Fixed Dystonia of the Tongue. *Mov Disord Clin Pract* 2014;15,1(2):134-135.
16. Stamelou M, Saifee TA, Edwards MJ, Bhatia KP. Psychogenic Palatal Tremor May Be Underrecognized: Reappraisal of a Large Series of Cases. *Mov Disord* 2012; 27(9):1164–8.

TABLA 1: Principales diagnósticos diferenciales de los trastornos del movimiento facial funcional.

LUGAR DE LA CARA	DIAGNÓSTICO	COMPARACIÓN CON TFMF
Párpados	Blefaroespasmó	Aislado, bilateral, puede ser asimétrico al principio, precedido de aumento progresivo de parpadeo, EMG.
	Apraxia de la apertura palpebral	Cierre ocular sin contracción orbicular, contracción frontalis, asociado a blefaroespasmó.
Hemicara	Espasmó hemifacial	Sincrónicas, mioclónicas, "other Babinski sign", EMG.
	Espasmó hemimasticatorio	Solo músculos masticatorios, hipertrofia muscular, atrofia cutánea, no doloroso, EMG.
	Inervación aberrante tras parálisis facial	Desencadenado tras movimientos, parálisis facial previa.
	Clonias faciales en crisis focales	Otros datos de crisis, evidencia en EEG.
Parte inferior cara	<i>Rabbit syndrome</i>	Temblo de alta frecuencia de labios y musculatura perioral, neurolépticos.
	Distonía oromandibular	No distraible, continuo, empeora con acción, evidencia de otros signos según causa.
	Genioespasmó	Contracciones de mentalis, inicio infancia, hereditario.
Generalizado/ variable	Tics	Sensación premonitoria, urgencia, otros tics en otras localizaciones, desde infancia.
	Mioquimia facial	Periorbitario, empeora con fatiga o cafeína.
	Miorritmia oculomasticatoria	Contracciones musculatura masticatoria y nistagmo pendular, Whipple.

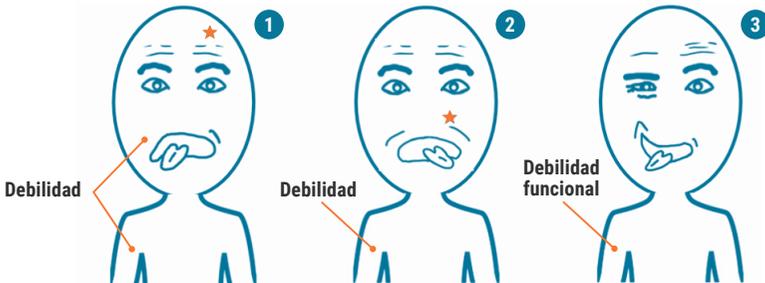


FIGURA 1: Diagnóstico diferencial de los principales trastornos con afectación palpebral.

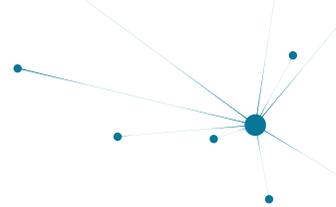


- 1. Blefaroespasmo:** contracción bilateral del *orbicularis* con signo de Charcot, pliegues cutáneos perioculares.
- 2. Apraxia de la apertura palpebral:** ojos cerrados con contracción del frontalis de forma compensadora, ausencia de actividad del *orbicularis*.
- 3. Espasmo hemifacial:** contracción unilateral del *orbicularis oculis*, musculatura perioral y frontalis con el "otro signo de Babinski".
- 4. Blefaroespasmo funcional con cierre palpebral y contracción de procerus** con pliegues cutáneos en región glabellar, aproximación de los párpados, sin contracción de *frontalis* u *orbicularis*.
- 5. Blefaroespasmo unilateral:** contracción unilateral del *orbicularis oculi* con signo de Charcot, contralateralmente ascenso de la ceja por contracción del *frontalis*.

FIGURA 2: Desviación lingual en diferentes trastornos.



- 1. Lesión supranuclear contralateral:** hemiparesia y desviación lingual hacia el lado de la paresia facial y braquial.
- 2. Lesión nuclear del XII y vía piramidal:** desviación lingual ipsilateral a la lesión y paresia braquial contralateral.
- 3. Espasmo hemifacial funcional:** desviación lingual hacia el lado de la contracción de la musculatura facial. Dado el exceso de contracción, puede simular una paresia facial contralateral, de ahí el término "wrong-way deviation" (si hubiera paresia, la lengua debería desviarse hacia el lado afectado). Una exploración de la fuerza facial y otros detalles (por ejemplo, la contracción del *frontalis* contralateral al espasmo orbicular, que aumenta arrugas de la frente) puede demostrar que no existe paresia facial, y que la desviación de la lengua ocurre hacia el lado del espasmo, algo que no tiene causa orgánica.



CAPÍTULO 11

Otros trastornos: tics y corea funcionales



Autores

Paula Pérez Torre^{1,2}

Jose Luis López-Sendón Moreno^{1,2}

Centro

1. Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

2. Instituto Ramón y Cajal de Investigación Sanitaria, IRYCIS.



COREA FUNCIONAL

Introducción

La definición actual de corea es la de un movimiento involuntario, continuo, abrupto breve e irregular que fluye aleatoriamente de una parte del cuerpo a otra. Puede variar en gravedad desde un estado de intranquilidad leve con un aumento de los gestos y la expresión corporal, movimientos irregulares de los dedos y una marcha inestable (como de baile), hasta un flujo continuo de movimientos violentos e incapacitantes. Las causas de corea pueden ser hereditarias o adquiridas, existiendo algoritmos diagnósticos establecidos para identificar su causa. La etiología es identificada en la mayor parte de los casos de corea, siendo la excepción las fenocopias de enfermedad de Huntington en las que en la mayoría no se identifica un agente causal¹.

La corea funcional es un fenómeno raro y quizás el menos frecuente de los trastornos del movimiento funcionales (TMF). En series de TMF, la frecuencia con la que la corea es el trastorno del movimiento principal varía entre un 0-12% entre series, siendo de un 0,6% en la serie más larga (n: 571)². Solamente existen dos casos con descripción clínica en la literatura, uno de 1951 en la que se habla de “marcadas sacudidas de tronco y brazos”, lo que fenomenológicamente no encajaría dentro de lo que hoy consideramos corea². La segunda descripción corresponde a una paciente con antecedentes familiares de Huntington que creía padecer la enfermedad (con estado confirmado de no portador). Es decir, el único caso claramente descrito correspondería a un “huntingtonismo” funcional en el que el paciente ha tenido un modelo como potencial mecanismo implicado en el desarrollo del trastorno funcional³.

Por otro lado, la corea “psicógena” ha sido un fenómeno que ha recibido bastante atención histórica, principalmente en la literatura médica del siglo XIX. Es probable que muchas de estas descripciones hicieran referencia a fenómenos tales como movimientos bizarros que hoy tampoco enmarcaríamos

dentro del concepto corea. Por ejemplo, el Chorea Sancti Viti (Baile de San Vito), fue probablemente una forma epidémica de histeria colectiva con movimientos bizarros que se daban en el contexto de fervor religioso o pagano. Todo esto hace que la experiencia clínica en corea funcional sea menor y que los niveles de evidencia sean más bajos.

Corea funcional

Al igual que en el resto de los TMF, la corea funcional debería definirse por su apariencia clínica (más que por cualquier especulación sobre su causalidad), como un trastorno del movimiento que se altera significativamente con la distracción o con maniobras no fisiológicas (como una respuesta dramática al y que no es congruente con un trastorno del movimiento causado por una enfermedad neurológica⁴.

En el caso de la corea orgánica, los pacientes pueden y tienden a suprimir o inhibir parcialmente los movimientos coreicos en el momento que se inicia la exploración y se sienten observados, y estos suelen reaparecer o hacerse más aparentes con maniobras de distracción o cuando el paciente se siente menos observado (al contrario de lo que ocurriría en la corea funcional). En otras palabras, el aspecto clave para identificar la corea funcional es que esta precisaría de "atención" para manifestarse. Por otro lado, un rasgo particular del paciente con corea es que no suele percibir la presencia de la hipercinesia como algo particularmente disruptivo. Es frecuente que sea el acompañante quien refiera antes la presencia de corea y confiera una mayor gravedad al síntoma que el propio paciente. En general, también es poco habitual que alguien consulte *motu proprio* por corea o exceso de movimiento. Más bien alguien con corea suele consultar por "torpeza generalizada", "caídas de objetos de las manos", "desequilibrio... o porque algún observador externo ha percibido los movimientos involuntarios y ha sugerido al paciente que acuda a un especialista. Esto no sería así en un paciente con corea funcional, quien consultaría y referiría en primera persona los movimientos anormales.

Además, ciertos hallazgos históricamente característicos (aunque no por sí mismo diagnósticos) de los TMF pueden ayudarnos en el proceso diagnóstico. Por ejemplo, un inicio súbito desencadenado por algún evento físico, una progresión rápida hacia una intensidad alta (no característico de determinados procesos neurodegenerativos), una marcada variabilidad (desde remisión a recurrencias incongruentes) o un cambio no explicado en la fenomenología de la corea u otros síntomas asociados serían sugestivos de TMF.

Por otro lado, siempre hay que tener en cuenta que determinadas características como la variabilidad en amplitud y velocidad, la distractibilidad y supresibilidad y cambios en la distribución pueden verse en la corea orgánica. Éstas últimas también puede verse afectada por el cansancio, estados mentales y emocionales, cambios de medicación, uso de sustancias estimulantes (café, té...) y ser mucho más aparente unos días que otros.

Otros síntomas neurológicos asociados pueden ser sugestivos de TMF tales como patrones no anatómicos de pérdida de sensibilidad o fuerza.

Corea funcional en Enfermedad de Huntington

La enfermedad de Huntington es la causa más frecuente de corea causada por una enfermedad neurodegenerativa. Es posible que la corea no sea un fenómeno muy frecuente dentro de los TMF porque estos parten de una expectativa de la mente del paciente sobre el funcionamiento de su cerebro⁴ y la corea es un fenómeno bastante menos conocido a nivel popular que otros síntomas tales como la debilidad, el temblor o las posturas anormales (disonía). Esto es así salvo en el caso de los sujetos en riesgo de heredar la mutación causante de la enfermedad, quienes en muchos casos conocen la sintomatología de la enfermedad y además están expuestos a una situación con condicionantes psicológicos particulares. Así es en el caso del único caso publicado consistente de corea funcional con una descripción detallada de la sintomatología⁴.

La sospecha de corea funcional basándonos en la exploración es crítica a la hora del manejo diagnóstico y terapéutico. Por ejemplo, a la hora de realizar el consejo genético podría considerarse a un paciente con corea funcional como asintomático, presentando en ese caso unas implicaciones operativas distintas.

Se ha postulado que en el estado evolutivo de la enfermedad de Huntington en el que el paciente ya presente corea franco, deben estar presentes otros signos neurológicos tales como la impersistencia motora y alteraciones de los movimientos oculares externos. La no presencia de estos podría apoyar la presencia de un TMF.

Otro dato interesantísimo extraído de los grupos de pacientes “en riesgo de EH” (sin análisis molecular) de las cohortes es que la puntuación en el ítem corea es mayor que 0. Este hallazgo es probable que sea debido a la presencia de más movimientos normales, quizás aprendidos, en sujetos que han convivido en entornos en los que sus progenitores han padecido corea.

Respecto a las pruebas complementarias, como en el resto de los trastornos del movimiento funcionales, el diagnóstico de corea funcional debería ser un diagnóstico positivo, no de exclusión. Esto conllevaría evitar la realización de pruebas complementarias innecesarias y la posibilidad de dirigir al paciente a un tratamiento adecuado como trastorno del movimiento funcional.

TICS FUNCIONALES

Introducción

Los datos de prevalencia de los tics provienen principalmente de registros de centros especializados más que de muestras poblacionales comunitarias. Sin embargo, se estima que puede ser un trastorno bastante frecuente en la infancia. Alrededor de un 10-28% de los niños pueden tener tics transitorios, con



una edad media de inicio de siete años, resolviéndose la mayoría en la adolescencia y aproximadamente un cuarto pueden persistir en la edad adulta. Son más frecuentes en varones que en mujeres, con una proporción de 3 a 1. Los tics de inicio en la edad adulta son mucho menos frecuentes y en general nos obligan a descartar causas secundarias.

Comparado con el resto de TMF (temblor, distonía...), los “tics funcionales” son reportados raramente⁵. Esto en parte puede ser debido a la baja frecuencia (según algunas series alrededor del 1-2% de todos los trastornos del movimiento funcionales), y en parte a que son más difíciles de diagnosticar, ya que algunas de las características que comúnmente se han utilizado para diferenciar TMF de otros trastornos del movimiento, pueden verse también en tics orgánicos ([Figura1](#)). Además, en algunos pacientes pueden coexistir tics orgánicos con tics funcionales, lo que dificulta aún más el diagnóstico.

En una serie de once pacientes⁶ el inicio fue abrupto en todos los casos; ninguno tenía antecedentes familiares de tics o Síndrome de Gilles de la Tourette (SGT), y en 10 de ellos se consiguió identificar un factor precipitante de inicio de los tics, siendo en siete un factor físico (dolor de espalda, gripe, intestino irritable..), en uno un factor emocional y en los otros dos pacientes una situación combinada de estrés físico y emocional.

Principales diferencias entre tics orgánicos y funcionales

A continuación, comentamos algunas características que pueden ayudar a determinar el origen orgánico o funcional de los tics. Se resumen los diferentes aspectos en la [tabla 1](#).

- [Inicio en la edad adulta](#). La mayoría de los pacientes incluidos en las series de tics funcionales existentes hasta la fecha tienen su inicio en la edad adulta, en contraste con el origen en la infancia de los tics orgánicos. La información de familiares o gente cercana al paciente puede ser de utilidad, puesto que en algunos casos en los que los tics son percibidos por el pa-

ciente en la edad adulta, ya se encontraban presentes en la infancia, pero el paciente no los recuerda. En general, un tercio de los tics pueden desaparecer al llegar a la adolescencia, un tercio mejora significativamente y el otro tercio persisten toda la vida⁸. Aquellos que se presentan “de novo” en la edad adulta son raros, y nos deben hacer descartar como primera posibilidad que se trate de tics secundarios (neurolépticos, neuroacantocitosis, E. Huntington...). En este caso lo más frecuente es que se acompañen de otros síntomas neurológicos por lo que una buena anamnesis y exploración física resultan fundamentales.

- Urgencia premonitoria. Está presente en los tics orgánicos en más del 80-90% de los pacientes. Se trata de una sensación vaga, difícilmente localizable, que se alivia con la realización del tic. Se ha implicado a la corteza somatosensitiva tanto primaria como secundaria en su generación. Mucho menos frecuentes resultan estas sensaciones en el caso de los tics funcionales, y si aparecen generalmente son inespecíficas y no suelen aliviar con la realización del tic.
- Supresibilidad temporal. Los tics orgánicos suelen ser suprimibles durante un período de tiempo variable, desde minutos a horas, y luego frecuentemente se sigue de una “explosión” o un incremento del número de tics. Es por esto que los tics se ven muy influenciados por las diferentes situaciones externas, pueden aumentar con el estrés o la ansiedad. En los casos de tics funcionales, la mayoría de los pacientes no son capaces de suprimir sus tics cuando se les pide específicamente que lo hagan. Al prestar atención sobre el propio trastorno, se produce un aumento significativo del número de tics, sin embargo, este dato no resulta útil para diferenciarlo de los tics orgánicos dado que también resulta una característica de estos. Los tics orgánicos no desaparecen durante el sueño, pero a menudo disminuyen significativamente.
- Distribución corporal. Los tics orgánicos tienen característicamente una distribución rostro-caudal, empezando normalmente en la cara, cuello y se



extienden caudalmente. Los tics funcionales no tienen una localización clara, pueden empezar en cualquier parte del cuerpo, con un patrón complejo.

- Coexistencia con otros trastornos funcionales. En algunos casos se puede identificar otros trastornos funcionales coexistentes como pseudocrisis, fenómenos motores o sensitivos. La comorbilidad psiquiátrica puede estar presente en la mayoría de los pacientes en forma de fenómenos de ansiedad o depresión, sin embargo, debemos recordar que el SGT frecuentemente puede presentar trastornos psiquiátricos asociados como trastorno obsesivo compulsivo, trastorno por déficit de atención e hiperactividad y en otras ocasiones fenómenos de tipo ansioso o depresivo (Tabla 2).
- Fenómenos de coprolalia, copropraxia, ecolalia. Los fenómenos de imitación o ecofenómenos, forman parte del normal desarrollo del ser humano en sus primeros meses de vida y hasta los 2-3 años. Posteriormente van disminuyendo en frecuencia, persistiendo aún en adultos en contextos emocionales adecuados. Su presencia excesiva y fuera de contexto resulta frecuente en algunos trastornos neuropsiquiátricos, con especial relevancia en el SGT. Estos fenómenos resultan muy poco frecuentes en las series registradas de pacientes con tics funcionales, aunque existe algún caso descrito en la literatura como el publicado por Ganos C. et al⁹.
- Respuesta al tratamiento. Los pacientes con tics funcionales no suelen presentar respuesta a los fármacos comúnmente empleados para el tratamiento de tics, como sulpirida o risperidona.
- Herencia. En general se acepta la existencia de una base genética compleja. En el caso SGT, estudios familiares y de gemelos previos han demostrado que el componente hereditario puede llegar a ser importante. El hecho de tener un familiar de primer grado con ST confiere un riesgo entre 10 y 100 veces superior al de la población general para desarrollarlo. Anteriormente se pensaba que tenía un patrón de herencia autosómico dominante. Sin embargo, varias décadas de investigación han demostrado que lo

más probable es que se deba a una variedad de factores genéticos y ambientales, no a cambios en un solo gen⁸. Los pacientes con tics de origen funcional muy raramente presentarán antecedentes familiares.

Pruebas complementarias

El diagnóstico de los pacientes con tics se basa principalmente en la realización de una buena historia clínica y un examen neurológico exhaustivo. En el caso de que encontremos alguna característica que nos haga sospechar una causa secundaria debemos proceder a la realización de pruebas complementarias; generalmente se requerirá una prueba de imagen (resonancia magnética) y una analítica de sangre (cobre, ceruloplasmina, frotis...). En algún caso se procederá a la realización de estudios genéticos en función de la sospecha clínica (Enfermedad de Huntington...). Las pruebas complementarias que se mencionan a continuación han sido empleadas más bien en estudios de investigación que en una consulta de rutina. Sin embargo, podrían ser útiles en casos complejos o como técnicas de apoyo para diferenciar tics orgánicos de tics funcionales, aunque por sí mismas nunca son definitivas ni diagnósticas.

Neurofisiología

El primer paso en la evaluación neurofisiológica general de los trastornos del movimiento hiperkinéticos sería la realización de un electromiograma (EMG) de superficie, con el objetivo de evaluar los diferentes músculos involucrados, así como la duración de los movimientos. El segundo paso sería la realización de una prueba conjunta electroencefalograma-electromiograma que permita correlacionar los hallazgos en ambas pruebas. Los movimientos voluntarios normales suelen verse precedidos de un potencial negativo sobre la corteza motora contralateral antes de la activación electromiográfica del músculo apropiado (potencial de Bereitschafts)¹². Refleja la implicación del área motora suplementaria y normalmente implica voluntariedad. Utilizando la técnica del back average por el cual el electroencefalograma se prome-



dia durante los períodos inmediatamente anteriores a los tics, Marsden et al. (1983) demostraron que este denominado potencial de Bereitschaft (PB) estaba ausente en los tics orgánicos. Sin embargo, se encontraba presente en los mismos sujetos cuando los tics eran simulados voluntariamente. Ocasionalmente este potencial puede aparecer también en movimientos involuntarios por lo que no es fiable al 100% en el caso de que se encuentre presente. Por otro lado, su ausencia sería bastante sugestivo del origen funcional de los tics. Se necesitan no obstante más estudios para comprender mejor cómo interpretar el PB en pacientes con SGT y ver si existe una relación con las sensaciones premonitorias.

Por otro lado, en la evaluación del test de sobresalto en pacientes con tics orgánicos se ha observado una respuesta aumentada ante estímulos auditivos; este hallazgo encaja bien con la hipótesis de la incapacidad para suprimir estímulos inesperados que presentan algunos pacientes.

Pruebas de imagen

Trabajos realizados con resonancia magnética han encontrado alteraciones sutiles en ganglios basales en pacientes con tics crónicos y SGT respecto a controles; en estudios volumétricos, se han objetivado anormalidades más evidentes en núcleo caudado con una reducción del volumen de este, pero también en el núcleo lenticular y en el cuerpo caloso. Estos cambios fueron más evidentes en varones que en mujeres. Además, un adelgazamiento del córtex prefrontal se ha correlacionado con la severidad de los tics.

En relación con la “urgencia premonitoria”, estudios con resonancia magnética cerebral funcional han demostrado un aumento de la actividad registrada en la corteza somatosensitiva primaria y secundaria, así como en putamen y amígdala durante la expresión espontánea de tics en comparación con tics simulados. Esta actividad también se encontraba aumentada en áreas paralímbicas, ínsula y opérculo parietal unos segundos antes de la instauración de estos. Los hallazgos en otras pruebas de imagen como SPECT o PET-FDG

han sido muy variables, demostrado áreas de hipo o hipermetabolismo en estriado, tálamo, áreas premotoras, e implicando también a regiones sensitivomotoras y paralímbicas.

CONCLUSIONES

Dentro del espectro de los trastornos del movimiento funcionales (TMF) tanto los tics como la corea resultan en general poco frecuentes. A esto se añade la dificultad que puede tener el clínico para reconocerlos, en el caso de los tics porque algunas de las características que comúnmente se han utilizado para diferenciar trastornos del movimiento funcionales de trastornos del movimiento orgánicos, pueden verse también en tics orgánicos.

Como en otros TMF, los tics y corea funcionales deben ser un diagnóstico positivo y no de exclusión, cuyo principal elemento diagnóstico es la apariencia clínica del trastorno motor y no la realización de multitud de pruebas que descarten causas orgánicas.

El diagnóstico de TMF tiene implicaciones directas sobre el paciente. Limita la solicitud de pruebas innecesarias y condiciona el tipo de tratamiento que se va a efectuar, por lo que los especialistas en trastornos del movimiento deben estar familiarizados con la naturaleza de estos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wild EJ, Tabrizi SJ. The differential diagnosis of chorea. *Pract Neurol*. 2007 Nov;7(6):360-73.
2. Giugni JC, Martinez-Ramirez D, Rodriguez-Cruz RL. Psychogenic chorea. In: Michelli FE, LeWitt PA, editors. *Chorea causes and management*. London: Springer; 2014. p 356-361
3. Seitz PF. Symbolism and organ choice in conversion reactions; an experimental approach. *Psychosom Med*. 1951 Jul-Aug;13(4):254-9.
4. Fekete R, Jankovic J. Psychogenic chorea associated with family history of Huntington disease. *Mov Disord*. 2010 Mar 15;25(4):503-4.



5. Edwards MJ, Bhatia KP. Functional (psychogenic) movement disorders: merging mind and brain. *Lancet Neurol.* 2012 Mar;11(3):250-60.
6. Thenganatt MA, Jankovic J. Psychogenic movement disorders. *Neurol Clin.* 2015 Feb;33(1):205-24.
7. Demartini B, Ricciardi L, Paresi I, Ganos C, Bhatia KP, Edwards MJ. A positive diagnosis of functional (psychogenic) tics. *Eur J Neurol.* 2015 Mar;22(3):527-e36.
8. The clinical features of psychogenic movement disorders resembling tics. Baizabal-Carvallo JF, Jankovic J. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014;85:573–575
9. Ganos C, Erro R, Cavanna AE, Bhatia KP. Functional tics and echophenomena. *Parkinsonism Relat Disord.* 2014 Dec;20(12):1440-1.
10. Qi Y, Zheng Y, Li Z, Xiong L. Progress in Genetic Studies of Tourette's Syndrome. *Brain Sci.* 2017 Oct 20;7(10).
11. Yael D, Vinner E, Bar-Gad I. Pathophysiology of tic disorders. *Mov Disord.* 2015 Aug;30(9):1171-8.
12. Functional jerks, tics, and paroxysmal movement disorders. Dreissen YEM, Cath DC, Tijssen MAJ. *Handb Clin Neurol.* 2016; 139:247-258.

TABLA 1: Principales diferencias entre tics orgánicos y funcionales.

	TICS FUNCIONALES	TICS ORGÁNICOS
Edad de inicio	Adulta	Infancia/adolescencia
Urgencia premonitoria	No	Si
Supresibilidad temporal	Raramente	Frecuentemente
Distribución corporal	Cualquiera	Cabeza/cuello
Otros trastornos funcionales	Si	No
Antecedentes familiares	No	Frecuentemente
Coprolalia, copropraxia, ecolalia	No	Si
Respuesta a tratamiento	No	Si

TABLA 2: Signos de alarma de presencia de tics funcionales.**OTROS TRASTORNOS ASOCIADOS**

- Pseudocrisis epilépticas.
- Alteraciones de la sensibilidad o de la fuerza sin un claro correlato anatómico.
- Otros trastornos del movimiento funcionales: temblor, distonía, discinesias paroxísticas...
- Ansiedad, depresión (precaución dado que también pueden ocurrir en el síndrome de Tourette).
- Trastornos de la personalidad.

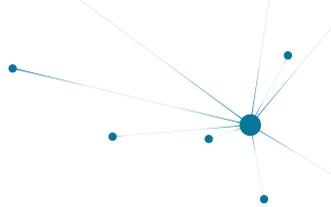


FIGURA 1: Tics Funcionales

TICS FUNCIONALES

Características comunes	Diferencias
<ul style="list-style-type: none"> • Aumentan con la atención • Disminuyen con la distracción • Pueden responder al placebo o sugestión • El inicio podría ser abrupto en ambos casos, aunque generalmente los tics orgánicos tienen un curso fluctuante • ("waxing and waning"). 	<ul style="list-style-type: none"> • Generalmente inicio en edad adulta • No historia familiar de tics • No urgencia premonitória • Existencia evento precipitante

Figura 1. El reconocimiento de los tics funcionales puede resultar más complejo puesto que algunas de las características que comúnmente se han utilizado para diferenciar trastornos del movimiento funcionales de trastornos del movimiento orgánicos, pueden verse también en tics orgánicos.



CAPÍTULO 12

Trastornos del movimiento funcionales en edad pediátrica



Autores

Marcos Madruga Garrido¹, Sergio Aguilera Albesa²,
Marta Correa Vela^{3,4}, Belén Pérez Dueñas^{3,5}

Centro

1. Sección de Neurología pediátrica, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.
Grupo de investigación de Trastornos del movimiento,
Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBiS).
2. Unidad de Neuropediatría, Departamento de Pediatría,
Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona.
Coordinador del Grupo de investigación clínica
en Neurología pediátrica, Navarrabiomed, Pamplona.
3. Sección de Neurología pediátrica, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.
4. Investigadora predoctoral, Institut de Recerca Vall d'Hebron, Barcelona.
5. Investigadora senior, Institut de Recerca Vall d'Hebron, Barcelona.



INTRODUCCIÓN

Los trastornos del movimiento funcionales (TMF) en la edad pediátrica suponen un importante reto diagnóstico y terapéutico para pediatras y neuropediatras. Al igual que el resto de síntomas de origen funcional en pediatría (cefaleas, dolor abdominal) para su identificación se requiere cierta experiencia clínica para la orientación en la anamnesis, en la exploración y en el abordaje terapéutico.

La valoración de este tipo de pacientes suele ser compleja porque en muchos casos ni los clínicos, ni la familia ni los pacientes se sienten cómodos con el diagnóstico o bien niegan el mismo, lo que complica y ralentiza las decisiones terapéuticas. Existe una tendencia creciente a realizar el diagnóstico basado en la presencia de signos clínicos positivos y no tanto en descartar todos los posibles trastornos orgánicos causantes de los síntomas. La importancia de un diagnóstico de TMF radica, por un lado, en controlar la sintomatología lo más precoz posible, evitando una cronificación y la posible disfunción familiar, escolar o social, y por otro lado, en el diagnóstico o detección de un posible factor estresante que requiera intervención adecuada y proporcional.

Hasta la actualidad, las publicaciones sobre TMF en edad pediátrica se limitan a series de casos, la mayoría de ellas con recogida de datos no uniforme (en edades, distribución, comorbilidad, etc.), o revisiones de las mismas, sin que haya referencia de ensayos clínicos en población pediátrica. Con esta información publicada, no pueden hacerse recomendaciones más allá de la categoría de "Recomendación SEN".

DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA

En la actualidad, dentro del DSM-5 los TMF se clasifican como trastorno conversivo o trastorno de síntomas neurológicos funcionales (TNF) con movimientos anormales; no es precisa la existencia de factores psicológicos para el diagnóstico, aunque se deben de especificar si existen. En la última clasifi-

cación internacional de enfermedades CIE-11 aparecen por primera vez en la categoría de enfermedades del sistema nervioso, así como en la categoría de Trastornos mentales, del comportamiento y del neurodesarrollo.

La prevalencia de los TMF no se ha establecido con exactitud en la población general, pero es conocido que los TNF afectan a 2-5 de cada 100.000 niños, y puede estar involucrado en el 6-15% de los diagnósticos neurológicos en edad pediátrica^{1,2}. En el ámbito asistencial especializado, como una consulta de trastornos del movimiento pediátrica, entre el 2,4% y el 4,3% de los pacientes pueden presentarse como TMF^{3,4,5}. En las series publicadas, la edad media de aparición de los TMF en pediatría (0-17 años) está en los 12,4 años, con un rango entre 5 y 17 años. Afecta con mucha más frecuencia a mujeres adolescentes^{2,3,5-10}.

FISIOPATOLOGÍA

Dada la ausencia de estudios sobre fisiopatología en edad pediátrica nos remitimos al capítulo de esta guía.

CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LOS TMF EN EDAD PEDIÁTRICA

Como se ha referido anteriormente, el diagnóstico de los TMF debe estar basado en una exhaustiva anamnesis y examen físico, recogiendo datos específicos en la historia clínica y buscando signos clínicos positivos que nos orienten al origen funcional del cuadro. No obstante, se deben tener en cuenta una serie de consideraciones a la hora de interpretar determinados signos en la exploración que pueden generar confusión. Por un lado, y dada la edad temprana, algunos pacientes pueden no comprender la actividad a realizar en la exploración o bien pueden realizar dichas actividades de forma errónea, por la presencia de dolor o presión del entorno. Además, es importante conocer que algunos signos clínicos son muy específicos de trastornos orgá-



nicos: truco sensitivo de las distonías, variabilidad de presentación de los co-reas, control voluntario de los tics; esto puede confundir a neuropediatras o pediatras no familiarizados con trastornos del movimiento y les puede hacer pensar en origen funcional. Además, no es infrecuente evidenciar la presencia de trastornos psiquiátricos en determinadas enfermedades orgánicas (metabólicas o neurodegenerativas) que induzcan a pensar en un origen funcional.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

En la actualidad no existen unos criterios formales y validados para el diagnóstico de TMF, especialmente en niños, y no existe ninguna prueba definitiva o “*gold standard*” para la confirmación diagnóstica. No obstante, algunos autores han sugerido pistas o indicios en la historia, exploración o respuesta a posibles terapias que pueden ser útiles para diagnosticar un origen funcional (Tabla 2), especificándose como importantes la incongruencia, inconsistencia, variabilidad (en frecuencia, dirección, localización y tipo de movimiento), capacidad de modificación con distracción o sugestión; y la capacidad para adaptar la frecuencia del movimiento a una frecuencia de determinada tarea solicitada en otra parte del cuerpo (“*entrainment*”)¹¹.

Fahn y Williams en 1995¹² establecieron criterios de certeza de los TMF (documentado, clínicamente establecido, probable y posible), sobre los que posteriormente se han hecho propuestas de modificaciones^{13,14}. En la actualidad existe la tendencia a considerar para el diagnóstico signos específicos (positivos) de los diferentes TMF apoyado en pruebas neurofisiológicas específicas, evitando considerar las categorías de probable o posible. En el capítulo 15 se revisan específicamente los criterios diagnósticos clásicos y los propuestos más recientemente.

Entre la fenomenología más frecuente de los TMF en edad pediátrica, según series, destacan la distonía y el temblor, siendo las mioclonías y el trastorno de la marcha otros tipos de TMF frecuentes en la edad pediátrica (Tabla 1). No obs-

tante tics, astasia-abasia o incapacidad para caminar, corea, parkinsonismo y alteración de la convergencia son otros de los TMF que se describen en las series, presentando en muchos casos más de un tipo de movimiento anormal.

Por lo descrito en las series de casos ([Tabla 1](#)), son característicos en la edad pediátrica el inicio abrupto (85%, rango 58-100%), curso crónico no progresivo, asociación a factores estresantes (7-100%), comorbilidad psiquiátrica (7-77%) o médica y presencia de otras quejas somáticas (57-91%). En algunas series se describe la presencia de más de un movimiento anormal (29-60%), y a diferencia del adulto es la mano dominante la más afectada (88-90%).

La duración de los síntomas previas al diagnóstico es variable según la serie publicada, existiendo rango entre 10 días a 10 años^{3,6,10}.

Como se ha referido previamente, en los TMF es frecuente, aunque no obligatoria, la relación con factores psicológicos. No es raro encontrar sintomatología psiquiátrica asociada o factores psicosociales estresantes como patología predisponente, sobre la que se describen en ocasiones algunos factores precipitantes. En muchas ocasiones, los síntomas representan una búsqueda de atención (ganancia secundaria) o subyace un mecanismo de evitación de experiencias negativas (colegio, familia o compañeros).

En las series de población pediátrica con TMF se describen como comorbilidad psiquiátrica: síntomas de ansiedad, depresión, irritabilidad persistente, ataques de pánico, ideación suicida, personalidad perfeccionista, trastorno por déficit de atención e hiperactividad, síndrome de Tourette, trastorno obsesivo compulsivo, autismo, trastornos de alimentación, discapacidad intelectual, trastorno del aprendizaje y [déficit cognitivo leve](#)^{2,3,5,8,9}.

Entre los factores psicosociales estresantes, se describen en las series: fallecimiento de amigos, separación de padres, nacimiento o adopción hermano, agresión sexual, acoso escolar, problemas académicos o escolares, participación en deportes o bailes competitivos^{3,5,9}.



Los factores precipitantes incluyen traumatismos leves, amigdalectomía, gripe y otros procesos febriles⁶.

Por otro lado, es frecuente en la población pediátrica con TMF encontrar en la historia clínica la presencia de otras quejas somáticas, predominando las neurológicas (cefalea, fatiga, parestesias, mareos, visión borrosa, debilidad, pérdida de conciencia, ceguera, disfagia, amnesia, pseudocrisis, lentitud excesiva) sobre las no neurológicas (alteraciones urinarias, dolores articulares, dolores abdominales)^{2,6}.

PRINCIPALES CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS TMF

No están descritas características específicas de los TMF en población infantil, por lo que se consideran las mismas características que en el adulto, siendo importante la identificación de inconsistencia e incongruencia con síntomas o signos de otras enfermedades neurológicas. En capítulos previos se definen las características clínicas típicas de cada tipo de TMF.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

El diagnóstico de un TMF se basa en la identificación de signos positivos específicos como se ha referido, no siendo necesario realizar un diagnóstico de exclusión para descartar otras patologías en todos los casos.

Sin embargo, los estudios sistemáticos que han analizado la validez de signos positivos de TMF excluyen la población pediátrica¹⁵, y solo existen publicados casos aislados con la presencia de alguno de estos signos en niños con trastorno motor de causa funcional¹⁶. De este modo, en las series descriptivas reportadas en niños es frecuente (45%-100%) que se hayan realizado múltiples pruebas complementarias, entre las que se incluyen estudios de neuroimagen, electrofisiología, cribado metabólico, infeccioso y autoinmune; y estudios

genéticos en la evaluación de estos movimientos anormales, especialmente en la distonía funcional^{5,6,7,9}.

Posiblemente, también en pacientes pediátricos la presencia de los signos positivos en función del fenotipo clínico junto con otras características frecuentes en los TMF (Tabla 2) podrían llevar a un buen grado de certeza en el diagnóstico, sin necesidad de pruebas complementarias, pero en la actualidad, faltan estudios que nos permitan hacer una recomendación con un buen nivel de evidencia científica al respecto.

En los casos clasificados como probables y posibles TMF, según la clasificación diagnóstica propuesta por *Fahn and Williams*, es necesario aplicar un diagnóstico de exclusión de otras causas. Es por ello, que *Gupta and Lang*¹⁴ proponen cambiar estas cuatro categorías por: clínicamente definitivo, en aquellos casos documentados; y clínicamente establecidos +/- patología adicional o un diagnóstico definitivo apoyado por los hallazgos electrofisiológicos en la mioclonía y en temblor funcional.

En un estudio retrospectivo realizado para describir las características electromiográficas de 61 pacientes pediátricos ingresados con trastornos del movimiento, la electromiografía (EMG) resultó de utilidad para diferenciar la etiología funcional de las causas orgánicas en todos los pacientes de causa funcional (5 temblor, 1 distonía)². Posteriormente, otras series retrospectivas con pacientes pediátricos también encuentran a la EMG útil para apoyar el diagnóstico etiológico funcional en niños con TMF, entre los que se incluyen temblor, mioclonus y distonía. La EMG en estos pacientes muestra variabilidad en términos de frecuencia, amplitud y distribución con las maniobras de distracción, sugestión y en la prueba de arrastre al ritmo marcado por el examinador. En la distonía, la ausencia de co-contracción y *overflow* son indicativas de trastorno funcional. Sin embargo, es importante destacar que estas características no son siempre fáciles de detectar, necesitan un registro largo para verificar la distracción y desplazar electrodos a otras regiones musculares para verificar el *overflow*^{2,9}.



TRATAMIENTO

El tratamiento que ha demostrado tener mejores resultados en los casos publicados debe presentar un enfoque multidisciplinar donde la familia forme también parte del equipo (psicólogo clínico, fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, neurólogo y psiquiatra) y éste, debe adaptarse a las necesidades individuales del paciente y su familia.

El tratamiento multidisciplinar incluye psicoeducación, psicoterapia, terapia familiar, fisioterapia y otros tratamientos más específicos e individualizados de psicoterapia, como técnicas de relajación, terapia cognitivo conductual o tratamiento farmacológico en pacientes con trastorno psiquiátrico comórbido⁸.

Psicoeducación

La psicoeducación debe realizarse en todos los casos y tan pronto se haya llegado al diagnóstico. El tratamiento comienza con la información que se da a la familia sobre el diagnóstico, que debe ser transmitida de forma que ayude al paciente y/o la familia a comprender y aceptarlo. Si la familia se muestra colaboradora el éxito y la adherencia al tratamiento será mayor¹⁷. Para ello, existen ciertos componentes en la comunicación que pueden ser claves en la transmisión de la información acerca del diagnóstico al paciente y su familia. En el [capítulo 18](#) se detallan estos aspectos de manera específica.

Psicoterapia

Los tipos de terapias más utilizadas para los TMF en niños en los últimos años son terapia cognitivo conductual (TCC), técnicas de relajación, terapia de refuerzo positivo, terapia de refuerzo diferencial (reducción de la atención al síntoma funcional y aumentar la atención en actividades productivas), reestructuración cognitiva y técnicas de disminución de la ansiedad¹⁰. En un trabajo en el que se describen los resultados en 36 niños con trastornos funcionales neurológicos tras recibir TCC, entre los que incluyen 16 pacientes

con trastornos motores, encuentran mejoría clínica significativa en los objetivos individuales de los pacientes. Sin embargo, no existen ensayos o estudios que comparen tratamientos en población pediátrica con TMF¹⁸.

Fisioterapia

Otro de los tratamientos más utilizado en los últimos años como parte del tratamiento multidisciplinar es la fisioterapia¹⁰. Existen varios ensayos clínicos aleatorizados en población adulta que demuestran el papel fundamental de la fisioterapia en los trastornos funcionales de predominio motor. Evitar la atención focalizada en el área motora concreta afectada y dirigir la atención hacia conseguir una función determinada, es la base de nuevas técnicas de fisioterapia¹⁷. Se recomienda que los pacientes, para recibir fisioterapia, hayan recibido un diagnóstico de TMF no ambiguo y confiar en el diagnóstico. En el [capítulo 19](#) se aborda de manera específica los diferentes aspectos a tener en cuenta en la rehabilitación física en los TMF.

Tratamiento farmacológico

Según las series revisadas, hasta un 36% de los niños con TMF toman fármacos para trastornos psiquiátricos comórbidos, siendo los antidepresivos y las benzodiazepinas los más frecuentes^{6,9}.

Efecto placebo

El efecto placebo también sirve para diagnosticar a los pacientes en los que existen dudas. Sin embargo, es una prueba controvertida desde el punto de vista de la relación médico-paciente y no siempre se consigue una respuesta positiva^{19,20}. La técnica placebo más reportado en la literatura en TMF es poner un diapasón vibrando en la frente o en el área afectada, además de realizar técnicas de sugestión. En un estudio de cohortes retrospectivo donde se compara población adulta y población pediátrica con TMF, el efecto placebo se observa más fácilmente en niños que en adultos y en pacientes con menor duración de los síntomas^{3,9}.



EVOLUCIÓN

En las diferentes series de casos reportadas, una media del 75% de los pacientes consiguen una mejoría sustancial o recuperación completa tras el tratamiento adecuado, mientras que una media del 20% presenta cronicidad o discapacidad asociada al TMF (Tabla 1). Entre los factores relacionados con buen pronóstico, se encuentran la duración breve de los síntomas previo al diagnóstico (<1 mes), el inicio agudo, seguir un tratamiento multidisciplinar y el temblor como fenomenología. Entre los factores relacionados con la cronicidad o discapacidad, está una mayor duración de los síntomas previo al diagnóstico, enfermedad psiquiátrica comórbida o rechazo del diagnóstico/tratamiento por parte de la familia⁵⁻⁹.

RECOMENDACIONES

- Se deben realizar los exámenes complementarios pertinentes para descartar otras patologías, dependiendo de cada caso en población pediátrica. Sin embargo, no son estrictamente necesarios para el diagnóstico de TMF documentado o clínicamente establecido donde se identifiquen signos positivos (Recomendación SEN).
- En niños donde existan dudas diagnósticas sobre la etiología funcional en el trastorno del movimiento la EMG realizada por profesionales con experiencia en trastorno del movimiento pediátrico puede ser un elemento de apoyo al diagnóstico especialmente en el temblor, la mioclonía y la distonía (Recomendación SEN).
- Un punto crítico en la evolución favorable del TMF es la transmisión del diagnóstico en el que existen puntos clave que ayudan al paciente y/o la familia a entender el diagnóstico y aceptarlo (Recomendación SEN).
- Los estudios que existen respecto a tratamiento del TMF en niños son estu-

dios no controlados, series de casos u casos aislados. No obstante, el tratamiento multidisciplinar en el que se incluye psicoeducación, psicoterapia y terapia familiar, fisioterapia y tratamiento farmacológico, parece ser el tratamiento más adecuado para los TMF en niños (Recomendación SEN).

- Aunque no existen ensayos clínicos controlados en niños, los resultados positivos en población adulta hacen de la terapia cognitiva conductual y la fisioterapia especializada en TMF opciones de tratamiento a valorar también en población pediátrica con TMF.
- El efecto placebo se observa más fácilmente en niños que en adultos y en pacientes con menor duración de los síntomas. Su aplicación cuando existen dudas diagnósticas o para conseguir mejoría en la sintomatología de los niños con TMF es aún controvertida.
- En aproximadamente el 75% de los niños con TMF, se consigue mejoría sustancial o recuperación tras un tratamiento adecuado, y en una media del 20% el TMF se cronifica o causa discapacidad. La duración de los síntomas, la adhesión al tratamiento multidisciplinar, la colaboración familiar y la comorbilidad psiquiátrica parecen estar relacionados con el pronóstico del TMF en niños.

BIBLIOGRAFÍA

1. Thomas N. Somatic presentation of psychogenic disease in child neurologic practice. *Neurology* 2002;58(Suppl 3):A28.
2. Canavese C, Ciano C, Zibordi F et al. Phenomenology of psychogenic movement disorders in children. *Mov Disord* 2012;27(9):1153-1157.
3. Ferrara J, Jankovic J. Psychogenic movement disorders in children. *Mov Disord* 2008;23:1875-1881.
4. Fernandez-Alvarez E. Movement disorders of functional origin (psychogenic) in children. *Rev Neurol* 2005;40:S75-S77.
5. Faust J, Soman TB. Psychogenic movement disorders in children. *J Child Neurol* 2012;27(5):610-614.



6. Schwingenschuh P, Pont-Sunyer C, Surtees R, et al. Psychogenic movement disorders in children: a report of 15 cases and review of the literature. *Mov Disord* 2008;23:1882–1888.
7. Ahmed MA, Martinez A, Yee A, et al. Psychogenic and organic movement disorders in children. *Dev Med Child Neurol* 2008;50:300–304.
8. Dale RC, Singh H, Troedson C, et al. A prospective study of acute movement disorders in children. *Dev Med Child Neurol* 2010;52(8):739–748.
9. Kamble N, Prasantha DK, Jha M, et al. Gender and age determinants of psychogenic movement disorders: a clinical profile of 73 patients. *Can J Neurol Sci* 2016;43(2): 268–277.
10. Harris SR. Psychogenic movement disorders in children and adolescents: an update. *Eur J Pediatr* 2019;178(4):581-585
11. Thenganatt MA and Jankovic J. Psychogenic (functional) movement disorders. *Continuum (Minneapolis)*, 2019;25(4):1121-1140.
12. Fahn S, Williams DT. Psychogenic dystonia. *Adv Neurol* 1995; 65:231–257.
13. Shill H, Gerber P. Evaluation of clinical diagnostic criteria for psychogenic movement disorders. *Mov Disord* 2006;21(8):1163-1168
14. Gupta A, Lang AE. Psychogenic movement disorders. *Curr Opin Neurol* 2009;22:430–436.
15. Daum C, Gheorghita F, Spatola M, Stojanova V, Medlin F, Vingerhoets F, Berney A, Gholam-Rezaee M, Maccaferri GE, Hubschmid M, Aybek S (2015) Interobserver agreement and validity of bedside 'positive signs' for functional weakness, sensory and gait disorders in conversion disorder: a pilot study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 86(4):425–430. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2013-307381>
16. Shahar E, Ravid S, Hafner H et al. Diagnostic value of Hoover sign and motor-evoked potentials in acute somatoform unilateral weakness and sensory impairment mimicking vascular stroke *J Clin Neurosci*. 2012 Jul;19(7):980-3
17. Espay AJ, Aybek S, Carson A, Edwards MJ, Goldstein LH, Hallett M, LaFaver K, LaFranceWC Jr, Lang AE, Nicholson T, Nielsen G, Reuber M, Voon V, Stone J, Morgante F (2018) Current concepts in diagnosis and treatment of functional neurological disorders. *JAMA Neurol* 75(9):1132–1141.
18. McFarlane FA, Allcott-Watson H, Hadji-Michael M, McAllister E, Stark D, Reilly C, Bennett S, McWilliams A, Heyman I, Cognitive-behavioural treatment of functional neurological symptoms (conversion disorder) in children and adolescents: A case series. *Eur J Paediatr Neurol* 2019;23(2):317-328
19. Bonnie M. Functional Movement Disorders and Placebo: A Brief Review of the Placebo Effect in Movement Disorders and Ethical Considerations for Placebo Therapy. *Movement disorders clinical practice* 2018; 5(5): 471–478.
20. Rommelfanger KS. A role for placebo therapy in psychogenic movement disorders. *Nat Rev Neurol*.2013; 9:351-356.

TABLA 1: Resumen series de casos publicadas de niños con TMF

	FERRARA Y JANKOVIC (2008)³	SCHWINGENSCHUH ET AL., 2008⁸	AHMED ET AL., 2009⁹	DALE ET AL., 2010¹⁰
Tipo de estudio (periodo de tiempo estudiado)	Serie de casos retrospectiva (1988-2008)	Serie de casos retrospectiva (1996-2007)	Serie de casos prospectiva (2004-2006)	Serie de casos prospectiva 2006-2009
Muestra n (prevalencia)	54 (3,1%)	15	11	12
Edad media años (rango)	14 (7-17)	12,3 (7-16)	10.7 (6-15)	12,6 (10-15)
Sexo (F:M)	5:1 (>12 años)	4:1	2:3.5	5:1
Inicio Síntomas	Agudo 91% Subagudo 9%	Abrupto 100%	-	Abrupto 58% Subagudo 41.6%
Precipitantes	69%	53%	-	100%
Tipo de precipitantes	Accidente 35% Social 15% Enfermedad 9% Ejercicio 9%	Trauma menor 40% Evitativo social 40% Ganancia 2ª 20%	Sociofamiliar Problemas escolares	Enfermedad, trauma o cirugía menor 75% Problemas escolares 58% Sociofamiliar 100%
Curso	Estático 80% Progresivo 20%	Crónico 20%	-	-
Distribución	Asimétrica 59% Miembro dominante 88%	Asimétrica Miembro dominante 90%	-	-
Fenomenología más frecuente	Tembler 65% Distonía 43% Mioclonías 37% Astasia-abasia 22% Convergencia 11%	Distonía 45% Tembler 40% Alt marcha 13%	Tics 54% Tembler 36% Mioclonías 9%	Tembler 83% Mioclonía 41% Distonía 33%



	FAUST ET AL., 2012⁷	CANAVESE ET AL., 2012⁵	KAMBLE ET AL 2016¹¹	HARRIS SR ET AL., 2018¹²
	Serie de casos retrospectiva (2005-2009)	Serie de casos retrospectiva (2007-2010)	Serie de casos retrospectiva (2000-2013)	Revisión de estudios publicados (2008-2018)
	14 (4,3%)	14	22	159 (2.8%-23.1%)
	13,3 (6-17)	11,5 (5-17) 38%<10 años	12.63±4.95	
	3:1	1,2:1	2:3.5	2.2:1
	Abrupto 100%	Abrupto 86% Subagudo 14%	Abrupto 77.3% Suagudo 13.6% Gradual 9%	-
	50%	7%	86%	-
	Sociofamiliar 50% Ejercicio 28% Trauma menor 7%	Cirugía menor 7%	Problemas escolares 36.4% Enfermedad 36% Sociofamiliar 9% Trauma menor 4.5%	Sociofamiliar Comorbilidad psiquiátrica Trauma menor Accidente Problemas contexto escolar Enfermedad Participación en deporte competitivo
	Crónico 50%	Crónico 43% Episódico 57%	-	-
	-	-	-	-
	Distonía 36% Temblor 21% Corea 21% Mioclonías 21% Combinado 60%	Distonía 43% Temblor 36% Mioclonías 21% Alt marcha 14% Combinado 29%	Mioclonías 36.4% Distonía 13.6% Temblor 9% Alt marcha 4.5% Combinados 27% Otros 9%	Temblor 32.4% Distonía 29.5% Mioclonías 24.3% Alt marcha 9.8% Otros 3.9%



	FERRARA Y JANKOVIC (2008) ³	SCHWINGENSCHUH ET AL., 2008 ⁸	AHMED ET AL., 2009 ⁹	DALE ET AL., 2010 ¹⁰
Quejas somáticas	91%	Dolor 57%	-	-
Comorbilidad psiquiátrica	52%	7%	-	
Absentismo escolar	50%	50%	-	
Iatrogenia	Cirugías 22%	-	-	
Diagnóstico documentado o clínicamente establecido	93%	100%	45%	75%
Pruebas complementarias reportadas		60% (Neuroimagen, Electrofisiología, test genéticos, screening metabólico incluyendo cobre y ceruloplasmina)	100% (Neuroimagen, Electrofisiología, perfil infeccioso y autoinmune, screening metabólico)	-
Tratamiento farmacológico previo al diagnóstico	80% (antiespasmódicos, antiepilépticos, anticolinérgicos, L-DOPA, antiadrenérgicos, antagonistas dopaminérgicos, toxina botulínica)	46 % (Ensayo LDOPA, analgésicos, antiepilépticos, benzodiazepinas)	- (Antiepiléptico)	-
Tratamiento multidisciplinar	-	93%	100%	50%
Tratamiento farmacológico	-	26%	-	8%
Placebo	-	-	-	-
Rechazo de tratamiento	-	7%	-	41.6 %
Remisión completa (>1 año)	-	47%	54%	75%



	FAUST ET AL., 2012 ⁷	CANAVESE ET AL., 2012 ⁵	KAMBLE ET AL 2016 ¹¹	HARRIS SR ET AL., 2018 ¹²
		79%	-	-
	77%	50%	9%	-
	-	57%	-	-
	-	-	-	-
		71%	100%	-
	100% Diagnóstico de exclusión	- EMG 42.8% Confirma diagnóstico 80%	45.45% del total EMG (27%)-Confirma diagnóstico 83%	-
	-	57% (Benzodiazepinas, antiepilépticos, baclofeno)	-	-
	-	-	100%	-
	-	-	36%	-
	-	-	66.1%	-
	14.2%	-	-	-
	53.8%	42.8%	77.3%	41%



	FERRARA Y JANKOVIC (2008) ³	SCHWINGENSCHUH ET AL., 2008 ⁸	AHMED ET AL., 2009 ⁹	DALE ET AL., 2010 ¹⁰
Mejoría sustancial	-	33%	45%	
Mejoría incompleta	-	-	-	
Cronicidad/ Discapacidad	25%	20%	-	25%
Factores de buen pronóstico	-	Duración breve de síntomas (<1 mes) previo a diagnóstico Temblor	Tratamiento apropiado con psicoterapia o sugestión	
Factores de mal pronóstico	-	Duración larga de los síntomas previo al diagnóstico	-	Enfermedad psiquiátrica Rechazo del tratamiento

TABLA 2: Características clínicas de los TMP en edad pediátrica².

INDICIOS SEGÚN ANAMNESIS

- Inicio abrupto y progresión rápida
- Curso estático
- Remisión espontánea
- Trastorno psiquiátrico obvio
- Somatizaciones
- Ganancia secundaria

INDICIOS SEGÚN CLÍNICA

- Carácter inconsistente del movimiento: amplitud, frecuencia, distribución, discapacidad selectiva
- Incremento del movimiento con la atención y decremento con la distracción
- Presencia de puntos gatillo de generación o liberación de los movimientos
- Falsa debilidad o falsas alteraciones sensitivas
- Presencia de varios tipos de movimientos anormales



	FAUST ET AL., 2012⁷	CANAVESE ET AL., 2012⁵	KAMBLE ET AL 2016¹¹	HARRIS SR ET AL., 2018¹²
	23%	-	-	37.5%
	7.6%	-	-	6.25%
	15%	57.1%	13.6%	6.85%
	Tratamiento multidisciplinar Implicación familiar		Duración breve de síntomas	
	-		-	

- Heridas autoinfligidas
- Movimientos lentos deliberados
- Discapacidad funcional superior a la esperada por exploración física
- Dolor desproporcionado a los movimientos

INDICIOS SEGÚN RESPUESTA TERAPÉUTICA

- Escasa respuesta a tratamientos convencionales
- Respuesta positiva a placebo
- Remisión con psicoterapia

CAPÍTULO 13



Concepto de solapamiento funcional: Trastornos del movimiento funcionales en otras enfermedades neurológicas



Autores

Mónica M. Kurtis¹

Nuria López Ariztegui²

Julia Vaamonde³

Centro

1. Servicio de Neurología, Hospital Ruber Internacional, Madrid.
2. Unidad de Trastornos del movimiento, Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario Universitario de Toledo, Toledo.
3. Servicio de Neurología, Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real.



INTRODUCCIÓN

La definición, nomenclatura y los criterios diagnósticos de los trastornos del movimiento funcionales (TMF) han variado a lo largo de las últimas décadas, conforme ha avanzado el paradigma fisiopatológico de este grupo de trastornos. En la actualidad, los trastornos neurológicos funcionales (TNF) se definen por la presencia de síntomas neurológicos que muestran inconsistencia interna o son incongruentes con los patrones definidos de enfermedades anatomopatológicas¹. A diferencia del pasado, la definición actual omite la mención de factores psicológicos ya que su relevancia es variable y no siempre significativa. En los pacientes con una enfermedad neurológica de base, la aparición de síntomas que no se consideran explicables por la enfermedad y cumplen características de sintomatología funcional se denomina “solapamiento funcional”.

EPIDEMIOLOGÍA

En la población general, la frecuencia de los TNF se ha estimado en torno al 0.2-2%² mientras que en personas que consultan al neurólogo general las cifras de prevalencia son mucho mayores, del 15%³ al 30%⁴. En el conjunto de enfermedades neurológicas, la prevalencia del solapamiento funcional se estima en torno al 12%⁵. Hasta la fecha, los datos epidemiológicos disponibles sobre qué enfermedades neurológicas son más proclives a tener este tipo de problema son muy limitados. Sin embargo, en la última década se han visto grandes avances en su conocimiento, reflejando el cambio de paradigma de los TFN y el gran esfuerzo que se está realizando para investigar su prevalencia, fisiopatología, tratamiento y pronóstico.

En el año 2012, Stone et al. coordinaron un estudio prospectivo y multicéntrico en el Reino Unido y Escocia que incluyó a 3.781 sujetos vistos en consultas de neurología general a lo largo de 15 meses⁵. En torno a dos tercios, 2.467 pacientes, recibieron un diagnóstico de una enfermedad neurológica y, de estos

(excluyendo las cefaleas), el 12% presentaron solapamiento de un TNF, definido como “síntomas no atribuibles a su patología neurológica de base”. No se encontró correlación entre la prevalencia de síntomas funcionales y determinadas patologías, aunque posiblemente fuesen menos frecuentes en pacientes con trastornos del movimiento donde solo el 8% presentaron solapamiento.

En otro estudio epidemiológico, Onofrj et al. evaluaron el problema del solapamiento de TNF en pacientes con Enfermedad de Parkinson (EP), Demencia por Cuerpos de Lewy (DCL), Enfermedad de Alzheimer, Atrofia Multisistema (AMS), Parálisis Supranuclear Progresiva y Demencia Frontotemporal en el mismo año del diagnóstico⁶. Analizaron una cohorte de 942 pacientes, de los cuales, los que desarrollan solapamiento con más frecuencia, fueron los pacientes con DCL (12%) y con EP (7%); en el resto de las enfermedades neurodegenerativas señaladas solamente sufrieron solapamiento entre el 0% y 3% de los pacientes. Los síntomas funcionales aparecieron en los 10 años a 6 meses previos al diagnóstico en todos los pacientes con DCL y en el 96% de los pacientes con EP. Comparada con una cohorte de pacientes con EP pura, apareada por edad y duración de enfermedad, los pacientes con EP y solapamiento funcional sufrieron mayor deterioro cognitivo en el periodo de seguimiento de 4 años. En un estudio posterior, los mismos autores apuntan cifras de prevalencia incluso mayores, encontrando solapamiento funcional en el 18% de sus pacientes con DCL y en el 7.5% de los pacientes con EP⁷. El síntoma motor más frecuente fue la catatonía acompañada de negativismo (55%) y describen rasgos hipocondriacos en el 93% de los pacientes. Una revisión sistemática reciente sobre la prevalencia de síntomas funcionales en pacientes con EP analiza 9 estudios, encontrando un rango de prevalencia de entre el 7.0% al 66.7%⁸. Gracias a otro estudio reciente realizado en ocho centros de trastornos del movimiento en Europa, USA y Canadá, hoy disponemos de algunos datos sobre las características de los síntomas de solapamiento funcional en la EP⁹. En este estudio, se extrajeron datos de forma retrospectiva de las historias clínicas siguiendo un formulario estándar para determinar “casos de EP y solapamiento” que se aparearon por edad, sexo y duración de EP con casos de EP pura. Comparando ambos grupos, se

observó que el grupo de pacientes con EP y sintomatología funcional tenía mayor incidencia de historia familiar de EP, mayor prevalencia de discinesias (42% vs 18%), mayores dosis de levodopa (972+/-701 mg/día vs 741 +/- 559 mg/día), mayor incidencia de depresión y ansiedad, mayor incidencia de patología psiquiátrica previa y consumía más recursos sanitarios. En el grupo de pacientes con este problema de solapamiento, la mayoría eran mujeres (68%). El fenotipo del solapamiento más frecuente incluyó las alteraciones de la marcha (40%), el temblor (40%) y una combinación de síntomas (60%). Fueron menos frecuentes la distonía, las alteraciones del habla y las mioclonías. La mayor parte de los síntomas de solapamiento fueron simétricos o ipsilaterales a los síntomas parkinsonianos. En cuanto al momento de aparición de los síntomas funcionales, en la mayoría de los casos, se desarrollaron después del diagnóstico de EP (57%) y la instauración fue aguda (55%). Sin embargo, en un 26% de los casos, los síntomas fueron previos al diagnóstico y en un 8% fueron concomitantes.

A la hora de interpretar estos datos epidemiológicos, se debe considerar la heterogeneidad de los síntomas (motores y no motores), su variabilidad en el tiempo y la dificultad diagnóstica. El diagnóstico de solapamiento funcional es fundamentalmente clínico y depende de la experiencia del evaluador ya que, evidentemente, no se dispone de pruebas diagnósticas ni de un gold estándar. También se debe tener en cuenta las limitaciones de los estudios, que son mayoritariamente retrospectivos, y los sesgos de selección en cuanto a dónde se realizó el diagnóstico (en consulta especializada vs. hospitalización vs. consulta de médico general), quién lo hizo (el neurólogo general vs. neurólogo subespecializado vs. el psiquiatra vs. el médico de cabecera) y cómo se realizó (criterios diagnósticos aplicados poco definidos en general).

Como hemos visto, la evidencia científica actual acerca del solapamiento de TNF en enfermedades neurológicas proviene fundamentalmente de los estudios realizados en EP. Es por ello que las siguientes secciones están focalizadas predominantemente en el solapamiento funcional en la EP, pero los conceptos básicos podrían extrapolarse a otras patologías neurológicas.

FISIOPATOLOGÍA DEL SOLAPAMIENTO FUNCIONAL

Según los datos epidemiológicos, es probable que padecer una EP o una DCL sea un factor de riesgo para el desarrollo de un TNF, y el riesgo podría aumentar conforme se asocia un deterioro cognitivo. Sin embargo, existen pocos datos sobre la fisiopatología subyacente que explique esta fenomenología y difieren en cuanto a la relevancia otorgada al control motor o a la esfera neuropsiquiátrica de la EP. A partir de una serie de casos de EP con solapamiento funcional, Pareés et al proponen que el proceso patológico subyacente a la EP, con degeneración inicial del putamen posterior, predispone a los pacientes a generar movimientos bajo un control motor atencional. Esto, unido a la presencia de síntomas físicos causados por la propia enfermedad así como a otros factores cognitivo y afectivos intrínsecos a la EP pueden jugar un papel en la generación de expectativas o creencias anormales sobre nuevos síntomas y producir cierta vulnerabilidad para desarrollar síntomas funcionales adicionales en estos pacientes. Esta hipótesis sería congruente con el hecho de que en muchos casos los síntomas funcionales aparecen en el lado más afectado por la EP.¹⁰

También se ha postulado que los TNF pueden ser parte del conjunto de síntomas psiquiátricos de la EP⁷, se relacionen con un síntoma prevalente como es la alexitimia (alteración de la capacidad para distinguir entre emociones de las sensaciones que se relacionan con las emocionales) o con lo sugestionables que pueden ser estos pacientes como evidencia el gran efecto placebo en todos los ensayos clínicos¹⁰. En una revisión muy reciente se postula que los TNF son parte del complejo psicótico de la EP y la DCL, junto con las alucinaciones y los delirios¹¹. Los autores apoyan su hipótesis en datos epidemiológicos, ya que estos síntomas comparten prevalencia⁹, se asocian a deterioro cognitivo⁶ y presentan una progresión similar^{6,9}. Relacionan la fisiopatología subyacente con la alteración del funcionamiento de redes cerebrales específicas (como la *default network* y *salient network*) encargadas del control de la atención y la gestación de producciones narrativas. Basándose en los modelos de las alucinaciones



visuales más actuales, sugieren un modelo de los TNF similar al de Pareés et al¹⁰. La teoría se basa en la aparición de una disritmia talamocortical progresiva, producida por la aparición de ritmos theta pre alpha en las neuronas talámicas de los núcleos de orden mayor (asociativos y posteriores). Este modelo se basa en investigaciones de neuroimagen y neurofisiológicas previas y propone que la disritmia talamo-cortical podría inhibir las redes atencionales frontales y favorecer el desacoplamiento de *default mode network* que se observa en pacientes con sintomatología psicótica en la EP y DCL. La *default mode network* forma parte de los circuitos implicados en integrar la información auto-referencial en la percepción consciente. La disfunción del control vertical (*top-down*) de las redes atencionales, altera por tanto la predicción del resultado de las percepciones corporales y, de esta forma, crea percepciones erróneas. Estas percepciones erróneas pueden traducirse en la producción de un TNF solapado.

DIAGNÓSTICO DEL SOLAPAMIENTO FUNCIONAL

Síntomas de solapamiento motores

El diagnóstico de los TMF que se solapan a un trastorno del movimiento de base, recae fundamentalmente en la exploración neurológica y datos de la anamnesis. Los criterios diagnósticos de los TMF han evolucionado en las últimas décadas como se ha explicado en el capítulo 15 de esta guía. Se ha pasado de los primeros criterios diagnósticos de Fahn y Williams, en los que había diferentes niveles de evidencia diagnóstica según la historia y los síntomas psiquiátricos¹², a los propuestos en 2009 por Gupta y Lang¹² que descartaban las categorías de probable y posible TMF y solo consideraban la categoría de clínicamente definido¹³; a los recientemente sugeridos por Espay y Lang, que se basan en la presencia de signos clínicos en cada tipo de trastorno del movimiento para hacer un diagnóstico de certeza o sospecha de TMF^{14,15}.

Como en otros trastornos del movimiento, los hallazgos de la anamnesis y exploración neurológica de los TMF tienen características típicas que permiten realizar el diagnóstico de un solapamiento funcional en positivo. La historia clínica debe recoger el inicio del movimiento y su curso teniendo en cuenta datos sugerentes de un TMF (ver tabla 1). La exploración clínica será minuciosa, teniendo en cuenta los signos clínicos positivos que apuntan a un origen funcional del trastorno del movimiento que se solapa con la enfermedad de base. En la tabla 2 se recogen estos signos para cada TMF (ya revisados en capítulos previos) teniendo en cuenta algunas peculiaridades del solapamiento. Los tipos de trastornos del movimiento están ordenados en cuanto a su prevalencia (de mayor a menor) en la EP. Se debe tener en cuenta que la mayoría de los pacientes (60%) presentan una combinación de movimientos⁹.

A continuación, se explican signos y términos resumidos en la tabla 2 para su mejor comprensión.

- El signo de Huffing and Puffing implica un sobreesfuerzo claro y desproporcionado¹⁶.
- Las marchas atípicas pueden incluir el enlentecimiento excesivo o marchas irregulares de puntillas, en tijera, o con mioclonías del tronco.
- El temblor o mioclonía funcional es reprimible o refrenable (*suppressible* en inglés) lo que implica su desaparición durante un movimiento voluntario, cumpliendo órdenes del explorador.
- El acoplamiento (*entrainment* en inglés) implica que la frecuencia del temblor o mioclonía funcional se acopla a la frecuencia del movimiento voluntario realizado con otra extremidad y guiado por el explorador.
- La modulación por la distracción significa la variación o desaparición del temblor durante la conversación o tareas que implican concentración (por ej. calcular, deletrear palabras).



- El signo de coactivación tónica se refiere a la co-contracción de grupos musculares antagonistas inmediatamente antes de la reemergencia del temblor después de un periodo de reposo y se puede detectar mediante EMG de superficie.
- La inconsistencia intrínseca refleja la variabilidad incongruente de las características individuales del TMF. En el caso del temblor, puede variar la frecuencia, el eje (flexoextensión a pronosupinación o a la inversa) y su distribución topográfica. Las discinesias funcionales de solapamiento pueden tener una topografía incongruente, afectando más a una extremidad afectada en menor medida por la EP. La marcha parética muestra inconsistencia cuando la debilidad cambia en la marcha hacia atrás o de lado.
- Ante la sospecha de un parkinsonismo solapado a una EP u otro TM de base, se deben explorar también tareas bimanuales y voluntarias (atarse un botón o comer) ya que se puede reflejar discordancia con la velocidad presentada en los movimientos repetitivos y alternantes.
- Siempre se debe explorar la rigidez ante la sospecha de un TMF ya que es un signo poco modulable a nivel cortical. La rigidez funcional no mostrará el signo de rueda dentada ni de Fromment (acentuación con el movimiento contralateral) y puede variar en magnitud dependiendo de la fuerza oponente.
- Si el paciente con solapamiento parkinsoniano tiene un brazo afectado, tiende a la postura parética, como si llevara un cabestrillo y mantiene la extremidad pegada al cuerpo incluso al correr, mientras que la mayoría de los pacientes con EP mejoran el braceo al correr. El off intenso inducido por levodopa se ha descrito como síntoma de solapamiento e incluso se repite con placebo. Implica un aparente empeoramiento de la puntuación en la subescala motora de la UPDRS pero mejoría de los ítems de rigidez¹⁷.

- El Signo de Hoover muestra como la debilidad de la extensión de la cadera se normaliza al explorar simultáneamente la flexión proximal de la cadera contralateral.

Síntomas de solapamiento no motores

Es difícil diferenciar los TNF no motores en forma de dolor en múltiples localizaciones, quejas cognitivas, náuseas incoercibles o fatiga, sensación de globo faríngeo o nudo en la garganta, así como los TNF sensitivos con anestesia, alucinaciones olfatorias, sensación de deformidad progresiva del cuerpo de los síntomas no motores propios de la EP. Algunos autores han propuesto que los pensamientos concomitantes del paciente así como la representación histriónica de la sensación pueden ayudar en el diagnóstico diferencial⁶. Según el estudio de Wissel pueden aparecer hasta en un 25% de los pacientes⁹. Sin embargo, como hemos comentado, la falta de signos positivos de funcionalidad en la exploración neurológica dificulta el diagnóstico de certeza.

Evolución

Los síntomas funcionales pueden aparecer en cualquier momento de la evolución de la EP y lo más frecuente es que sea en los siguientes 6 meses siguientes al diagnóstico, pero en el 26% puede preceder al diagnóstico (hasta en 10 años) o coincidir con el diagnóstico. Esto implica que se precise un mayor uso de (123I)FP-CIT SPECT (DATscan) para el diagnóstico de EP que en la población control y que tengan un mayor retraso en el diagnóstico su EP basal⁹. En la mayoría de los pacientes el curso suele ser estático, pero en un 30 % pueden progresar. Se han descrito las remisiones espontáneas de los síntomas funcionales, sin embargo, tienden a recaer hasta en el 71% de los casos⁹. En general ninguno de los TMF mejora con el tratamiento dopaminérgico, pero hasta en un 23% de los casos los síntomas pueden fluctuar con las tomas de levodopa, lo cual suele llevar a un escalamiento progresivo del tratamiento dopaminérgico que justifica que en el estudio de Wissel

tuvieran una dosis equivalente de levodopa mayor que los pacientes con EP sin síntomas funcionales, una mayor incidencia de discinesias inducidas por levodopa y que, en muchos casos, el paciente solicite una valoración para cirugía funcional⁹.

Pruebas complementarias

El diagnóstico del solapamiento de un TMF, al igual que el de un TMF aislado, no es un diagnóstico de exclusión tras la petición de múltiples pruebas que resultan negativas, sino que está basado en la anamnesis y los signos positivos motores descritos (Tablas 1 y 2). Es importante realizar un diagnóstico precoz por la incapacidad funcional que implican estos trastornos y su asociación con una reducción en el bienestar en las escalas de calidad de vida.

Algunas pruebas complementarias pueden resultar útiles para excluir otras patologías de base y para el seguimiento del paciente. En el parkinsonismo solapado a una EP u otro trastorno del movimiento de base, puede ser muy útil el DAT scan como se ha mencionado con anterioridad. Será positivo en el caso de afectación nigro-estriada, confirmando la sospecha de patología basal. Si quedan dudas con respecto al diagnóstico de un posible solapamiento de temblor funcional, se puede realizar un electromiograma (EMG) de superficie según las recomendaciones de Schwingenschuh et al¹⁸. Se debe medir el temblor en reposo, durante el mantenimiento de posturas (con y sin carga), durante la acción y con movimientos contralaterales y balísticos. Esta escala neurofisiológica tiene una sensibilidad diagnóstica del 89.5% y una especificidad del 95.9%. Las mioclonías funcionales puede confirmarse con un EMG de superficie al mostrar ráfagas de duración variable nunca menor de 250 ms y con la detección del potencial de Bereitschaftspotential que caracteriza los movimientos voluntarios en el “back averaging” de la electroencefalografía-electromiografía. Se han validado varias escalas que miden la afectación de los TMF, sin embargo, en nuestra experiencia, no son útiles para pacientes con solapamiento funcional.

En la valoración neuropsicológica, puede ser útil la combinación de instrumentos de detección como la DCPR (Diagnostic Criteria for Psychosomatic Research), que es una entrevista estructurada para detectar la relevancia clínica de la somatización independientemente del origen del problema (orgánico conocido o funcional), junto con la subescala de somatización SCL-90-R (Hopkins Symptom Checklist) que mide la carga de distress psicosocial que produce la percepción individual de las alteraciones corporales⁸. En el seguimiento de los pacientes con EP y un TMF, resalta la importancia de realizar una monitorización neuropsicológica dada la identificación del solapamiento como factor de riesgo para desarrollar un deterioro cognitivo y demencia⁷.

TRATAMIENTO

El tratamiento del solapamiento funcional no difiere en gran medida del recomendado para los TMF puros revisado en capítulos anteriores. Los síntomas funcionales de solapamiento pueden producir igual o mayor alteración de la calidad de vida y discapacidad que los síntomas propios de la enfermedad basal por lo que no se deben minimizar, sino abordar lo antes posible.

Explicación del diagnóstico

El tratamiento empieza a la hora de comunicarle al paciente el diagnóstico de solapamiento funcional de una forma adecuada: otorgándole su debida importancia y explicando la fisiopatología conocida hasta la fecha de su TMF como entidad bien definida¹⁹ para facilitar una adecuada comprensión y confianza en el diagnóstico¹⁵. Se le debe explicar cómo se entienden los TNF en el paradigma actual y su frecuencia en las enfermedades neurológicas en general y en trastornos del movimiento, como la EP, en particular. Será clave para el tratamiento y pronóstico que el paciente entienda que sus síntomas funcionales no responden a la medicación antiparkinsoniana habitual porque no están producidos por la EP directamente. En ocasiones puede ser de ayuda utilizar un esquema para explicar de forma sencilla



el modelo neurobiológico actual de los trastornos del movimiento funcionales adaptado al solapamiento funcional (las autoras proponen como ejemplo el desarrollado en la [figura 1](#)). Se ha demostrado que existen factores de vulnerabilidad o de riesgo para el desarrollo de los trastornos funcionales. Algunos dependen del individuo: características psicológicas y sociales, experiencias previas de enfermedad y expectativas/creencias, mientras que otros factores dependen de la enfermedad de base. En la EP por ejemplo, la degeneración preferente de la región posterolateral del putamen puede conllevar a cambios en el control motor, que pierde automatismo y por tanto pasa un modo de mayor control atencional¹⁰. Cualquier paciente con EP entiende lo que significa perder el control motor automático, sabe que tiene que “pensar” para bracear o para realizar algunos movimientos como levantarse de una silla o girar en la cama. Este cambio en el control motor propio de la EP promueve un incremento de la atención en cada movimiento y de esta forma podría actuar como factor de vulnerabilidad al desarrollo de síntomas funcionales¹⁰.

Se debe desgranar la sintomatología actual y explicar cuáles de los síntomas son debidos al trastorno del movimiento basal y cuáles sugieren un TMF. Las videofilmaciones son particularmente útiles en el solapamiento funcional ya que se podrá mostrar al paciente cómo sus síntomas funcionales se modulan con la atención (mejoran con los movimientos bilaterales, o cuando despistamos al cerebro con otra tarea) o muestran incongruencia intrínseca (ej. cambiar el patrón de distonía, parestia o movimiento con diferentes maniobras)²⁰. Se pueden contrastar con los síntomas de su enfermedad de base, que no tienen estas características.

Ante el diagnóstico de solapamiento funcional, el paciente puede responder con alivio, ya que suelen tener una gran preocupación porque su enfermedad de base que se haya vuelto muy agresiva, presentando síntomas raros o graves que no responden a su medicación habitual. Al igual que en el resto de los trastornos funcionales, los síntomas de solapamiento tienen el potencial de poder mejorar y esto debe ser transmitido en la consulta.

No es infrecuente encontrarse un escenario clínico en el cual es difícil definir donde termina un síntoma de la enfermedad y comienza el trastorno funcional (por ejemplo, la distonía de la marcha puede ser particularmente difícil) y qué porcentaje exacto hay de cada cosa en algunos síntomas. Nuestra recomendación es explicar estas limitaciones diagnósticas con honestidad al paciente y asegurarle que se seguirán evaluando en las revisiones tras el abordaje terapéutico para ambos trastornos.

Es recomendable entregarle información por escrito al paciente de todo lo hablado en la consulta para que puede volver sobre ella en los días siguientes a la consulta. En nuestra experiencia, conviene darles un informe para su uso personal y para sus otros médicos y terapeutas.

Plan de tratamiento: abordaje multidisciplinar

El abordaje terapéutico del TMF que se solapa a otra enfermedad neurológica es similar al de los TMF puros. Se basa en una visión integral del paciente y en la colaboración de un equipo multidisciplinar. El papel del neurólogo será el de explicar el diagnóstico y planificar el abordaje terapéutico que será individualizado según las necesidades del paciente. El tratamiento farmacológico de su patología neurológica de base debe ser revisado porque es frecuente que estos pacientes estén sobre-medica-dos por la subida progresiva de fármacos, dada la refractariedad de lo que previamente se pensaba eran síntomas de su TMB. En otras ocasiones, pueden estar infratratados y el ajuste de tratamiento puede propiciar una mejoría en el solapamiento funcional.

La fisioterapia suele jugar un papel crucial y su objetivo será reforzar el diagnóstico y enseñarle al paciente a cambiar el foco de atención para controlar su TMF. Si el paciente presenta una patología de base psiquiátrica se debe implicar a un psiquiatra con experiencia en estos trastornos que refuerce el diagnóstico en positivo y optimizar el tratamiento. Si el paciente lo acepta, el apoyo psicológico es importante. La psicoterapia cognitiva conductual pue-



de ser de gran ayuda para identificar los momentos en que aparece el TMF, la relación con sensaciones internas o sentimientos de tristeza/ansiedad y patrones de conducta beneficiosos o perjudiciales con el objetivo de facilitar herramientas prácticas para prevenir o atenuar los TMF.

CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

- La prevalencia del solapamiento funcional se estima en un 12% en las enfermedades neurológicas. En los trastornos del movimiento, solo tenemos datos de prevalencia para la EP, con una frecuencia del 7.0%-66.7%, y para la DCL, donde afectan a un 12-18% de los pacientes.
- Los síntomas funcionales pueden aparecer años antes del diagnóstico de EP. Se recomienda hacer un seguimiento de todos los pacientes con síntomas funcionales diagnosticados para vigilar la aparición de síntomas propios de un trastorno del movimiento (nivel de evidencia grado 3).
- El diagnóstico de solapamiento funcional es clínico, basado en datos de sospecha de la anamnesis y de signos positivos de la exploración neurológica.
- En la EP y la DCL, el solapamiento funcional se asocia a mayor deterioro cognitivo por lo que se debe realizar un seguimiento neuropsicológico (nivel de evidencia grado 3).

BIBLIOGRAFÍA

1. American Psychiatric Association., American Psychiatric Association. DSM-5 Task Force. Diagnostic and statistical manual of mental disorders : DSM-5.
2. Rief W, Hessel A, Braehler E. Somatization symptoms and hypochondriacal features in the general population. *Psychosom Med*;63(4):595–602.
3. Ahmad O, Ahmad KE. Functional neurological disorders in outpatient practice: An Australian cohort. *J Clin Neurosci* 2016;28:93–6.

4. Carson AJ, Ringbauer B, Stone J, McKenzie L, Warlow C, Sharpe M. Do medically unexplained symptoms matter? A prospective cohort study of 300 new referrals to neurology outpatient clinics. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;68(2):207–10.
5. Stone J, Carson A, Duncan R, Roberts R, Coleman R, Warlow C, et al. Which neurological diseases are most likely to be associated with “symptoms unexplained by organic disease.” *J Neurol* 2012;259:33–8.
6. Onofrj M, Bonanni L, Manzoli L, Thomas A. Cohort study on somatoform disorders in Parkinson disease and dementia with Lewy bodies. *Neurology* 2010;74(20):1598–606.
7. Onofrj M, Thomas A, Tiraboschi P, Wenning G, Gambi F, Sepede G, et al. Updates on Somatoform Disorders (SFMD) in Parkinson’s Disease and Dementia with Lewy Bodies and discussion of phenomenology. *J Neurol Sci* 2011;310:166–71.
8. Carrozzino D, Bech P, Patierno C, Onofrj M, Morberg BM, Thomas A, et al. Somatization in Parkinson’s Disease: A systematic review. *Prog Neuropsychopharmacol Biol Psychiatry* 2017;78:18–26.
9. Wissel BD, Dwivedi AK, Merola A, Chin D, Jacob C, Duker AP, et al. Functional neurological disorders in Parkinson disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2018;89:556–71.
10. Pareés I, Saifee TA, Kojovic M, Kassavetis P, Rubio-Agusti I, Sadnicka A, et al. Functional (psychogenic) symptoms in Parkinson’s disease. *Mov Disord*. 2013;28(12):1622–7.
11. Onofrj M, Espay AJ, Bonanni L, Delli Pizzi S, Sensi SL. Hallucinations, somatic-functional disorders of PD-DLB as expressions of thalamic dysfunction. *Mov Disord* 2019;34(8):1100–11.
12. Williams DT, Ford B, Fahn S. Phenomenology and psychopathology related to psychogenic movement disorders. In: Weiner W, Lang A, editors. *Behavioural neurology in movement disorders*. New York: Raven Press; 1994. p. 231–57.
13. Gupta A, Lang AE. Psychogenic movement disorders. *Curr Opin Neurol* 2009;22(4):430–6.
14. Espay AJ, Lang AE. Phenotype-Specific Diagnosis of Functional (Psychogenic) Movement Disorders. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2015;15(6):32.
15. Espay AJ, Aybek S, Carson A, Edwards MJ, Goldstein LH, Hallett M, et al. Current Concepts in Diagnosis and Treatment of Functional Neurological Disorders. *JAMA Neurol*. 2018;75(9):1132.
16. Laub HN, Dwivedi AK, Revilla FJ, Duker AP, Pecina-Jacob C, Espay AJ. Diagnostic Performance of the “Huffing and Puffing” Sign in Functional (Psychogenic) Movement Disorders. *Mov Disord Clin Pract*. 2015;2(1):29–32.
17. Erro R, Bozzetti S, Goffi F, Mariotto S, Tinazzi M. L-dopa-induced off: Functional overlay in Parkinson disease. *J Neurol Sci*. 2016;365:1–2.
18. Schwingsenschuh P, Saifee TA, Katschnig-Winter P, Macerollo A, Koegl-Wallner M, Culea V, et al. Validation of “laboratory-supported” criteria for functional (psychogenic) tremor. *Mov Disord* 2016;31(4):555–62.
19. Stone J, Carson A, Hallett M. Explanation as treatment for functional neurologic disorders [Internet]. 1st ed. Vol. 139, *Handbook of Clinical Neurology*. Elsevier B.V.; 2016. 543–553



20. Stone J, Edwards M. Trick or treat?: Showing patients with functional (psychogenic) motor symptoms their physical signs. *Neurology* 2012;79(3):282–4.
21. Nielsen G, Ricciardi L, Demartini B, Hunter R, Joyce E, Edwards M. Outcomes of a 5-day physiotherapy programme for functional (psychogenic) motor disorders. *J Neurol* 2015;262(3):674–81.

FIGURA 1

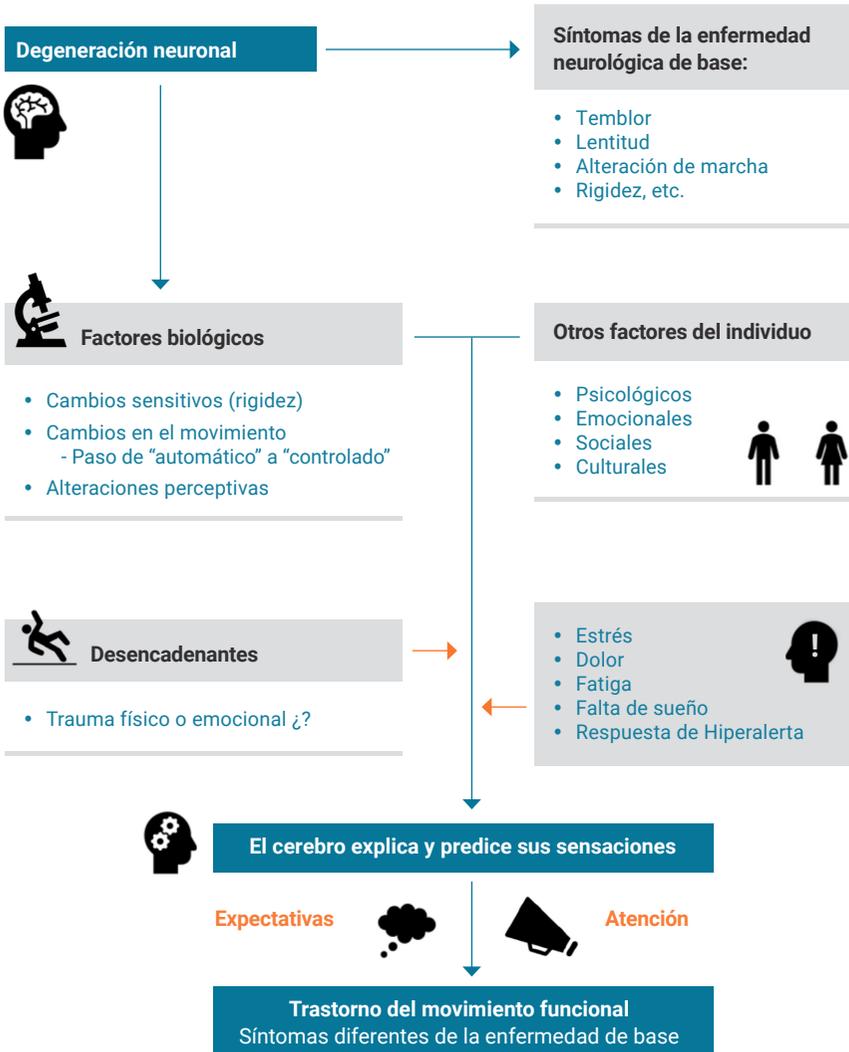


Figura modificada a partir de esquema de Nielsen et al²¹.

**TABLA 1: Datos de sospecha de la historia clínica.**

1. Inicio agudo.
2. Inicio poco después de trauma emocional (bullying, estrés laboral o duelo) o físico (accidente, esguince, fractura u hospitalización).
3. Curso estático en lo que por definición es una enfermedad progresiva.
4. Remisiones espontaneas.
5. Recaídas espontaneas.
6. Movimientos par oxísticos no congruentes temporalmente con medicación o topográficamente con enfermedad primaria.
7. Discapacidad funcional desproporcionada a los hallazgos de la exploración.
8. Los síntomas mejoran con el cambio de atención o distracción.

TABLA 2: Signos motores positivos de solapamiento de TMF.

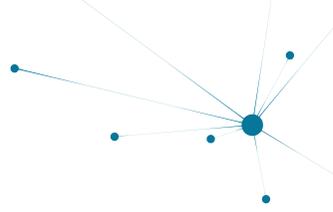
TMF	SIGNOS CLÍNICOS	NOTAS
Alteración marcha y equilibrio	<ul style="list-style-type: none"> • Retropulsión excesiva • Astasia/abasia • Marcha con claudicación de rodilla/s • Signo "huffing and puffing" 	La marcha distónica (primaria o secundaria a un parkinsonismo) puede ser muy abigarrada por lo que complica el diagnóstico diferencial.
Temblor	<ul style="list-style-type: none"> • Reprimible • Cambio de frecuencia al explorar otra región • Acoplamiento a movimientos voluntarios • Modulación por distracción • Coactivación tónica Inconsistencia intrínseca 	<p>Puede co-existir con el temblor parkinsoniano de reposo típico o aparecer en quien nunca ha tenido temblor.</p> <p>Con frecuencia ipsilateral al parkinsonismo de base.</p>
Discinesias	<ul style="list-style-type: none"> • Severas • Movimientos balísticos • Topografía incongruente 	A diferencia de la EP, interfieren con movimientos voluntarios o habla.



TMF	SIGNOS CLÍNICOS	NOTAS
Parkinsonismo	<ul style="list-style-type: none"> • Excesiva lentitud • Lentitud en movimientos sin hipocinesia • Rigidez errática • Posturas paréticas/signo del cabestrillo 	<p>Lentitud mejora con movimientos bilaterales pautados.</p> <p>Velocidad discordante con otras tareas voluntarias.</p> <p>A diferencia de la EP, el brazo no mejora al correr.</p> <p>Más frecuente ipsilateral al parkinsonismo de base.</p>
Distonía	<ul style="list-style-type: none"> • Fija en reposo • Resistencia/oposición al movimiento pasivo 	<p>Distonía suele aparecer/ empeorar con el movimiento.</p> <p>En las taupatias evolucionadas la distonía sí puede ser fija.</p>
Alteración habla	<ul style="list-style-type: none"> • Tartamudeo • Hipofonía extrema 	<p>En la EP, el paciente puede gritar con volumen</p>
Mioclonus	<ul style="list-style-type: none"> • Duración variable • Distribución incongruente • Reprimible o modulable con movimientos voluntarios 	<p>Atención porque el mioclonus distal de miembros superiores es característico de la AMS.</p> <p>Es poco frecuente el solapamiento de sacudidas en la EP.</p>
Paresia extremidad inferior	<ul style="list-style-type: none"> • Signo de Hoover • Marcha incongruente 	<p>A diferencia de la EP se da el fenómeno de monitorización visual extrema durante la exploración del miembro "débil".</p> <p>Suele ser ipsilateral a la EP.</p>
Off inducido por L-dopa en paciente con EP	<ul style="list-style-type: none"> • Hipocinesia extrema • Temblor modulable • Alteración de la marcha 	<p>Sin embargo, la rigidez sí mejora tras la dopa.</p>
Catatonía	<ul style="list-style-type: none"> • Inmovilidad asociada a estereotipias posturales 	<p>Frecuente en la DCL.</p>

Los tipos de movimientos funcionales del 1-8 están numerados conforme a su frecuencia según Wissel et al. La prevalencia del off inducido por levodopa⁹ y la catatonía¹⁰ se desconoce en comparación con los otros movimientos.

CAPÍTULO 14



Síntomas asociados a los trastornos del movimiento funcionales: dolor crónico



Abordaje del dolor asociado a los trastornos del movimiento funcionales

Autores

Rafael Torres Cueco

Centro

Profesor titular de Escuela Universitaria, Departamento de Fisioterapia, Universidad de Valencia, Valencia.



PREVALENCIA DEL DOLOR EN LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONALES

Hasta hace relativamente poco, en nuestro entorno, los trastornos del movimiento funcionales (TMF) han sido considerados de origen 'psicosomático' y de escasa relevancia en la práctica clínica. Los neurólogos, con la excepción de la cefalea, han mostrado escaso interés por el dolor. Sin embargo, el dolor es el síntoma más prevalente, aunque no el único, en los pacientes que presentan TMF¹. Otro problema se deriva de que los profesionales de la salud interesados en el dolor, desconocen incluso la existencia de los TMF, e interpretan estas condiciones clínicas como la consecuencia de una patología musculoesquelética o neurológica orgánica.

Distintos estudios muestran que entre el 40% y el 76% de los pacientes con TMF presentan dolor en el miembro afecto²⁻⁴. Stone et al.¹ han mostrado que incluso en pacientes con parálisis funcional de un miembro sin distonía fija, un tercio de los mismos referían dolor. En algunos estudios más de la mitad de los pacientes describen el dolor como severo y extremo⁵. Y es que el dolor, como ha sido señalado por Nielsen⁶, puede ser el factor desencadenante de un TMF, estando implicado asimismo como factor predisponente, y perpetuante. Además, y lo que es más relevante, el dolor, la alodinia y la hiperalgesia pueden ser importantes obstáculos que dificulten o impidan el programa de exposición y la recuperación funcional del paciente.

Un aspecto que cabe señalar, es que cuanto más crónicos son los síntomas, peores son los resultados a largo plazo, de ahí la necesidad de remitir al paciente a un tratamiento de fisioterapia específico lo más precozmente posible.

El objetivo de este artículo es el de servir de guía en el manejo de los TFM cuando el dolor es uno de los síntomas relevantes que interfieren en la recuperación.

DOLOR CRÓNICO Y CAMBIO DE PARADIGMA

El dolor ha sido visto históricamente como un incuestionable síntoma de la enfermedad. En la actualidad, sin embargo, es evidente que el dolor puede experimentarse sin necesidad de daño tisular. Muchos pacientes refieren dolor severo e incapacitante sin evidencia de enfermedad o lesión y, a la inversa, pacientes con un gran deterioro patológico refieren escasos síntomas.

En los últimos 20 años se ha producido una auténtica revolución en la comprensión del dolor que ha conducido a un cambio de paradigma. Factores significativos en este cambio han sido un mayor conocimiento de la neurobiología del dolor, la irrupción de la neuroimagen funcional y la incorporación del modelo biopsicosocial en la práctica clínica. Estamos asistiendo a la transición de un modelo biomédico, en el que la nocicepción y el dolor se consideraban casi como términos sinónimos, a una visión más compleja, pero más atractiva, en la que el dolor se interpreta como una respuesta del cerebro, y donde la nocicepción puede desempeñar un papel muy variable. Como hemos enfatizado a menudo, el problema del dolor no radica principalmente en su tratamiento, sino más bien en una visión deficiente o inadecuada de lo que es esencialmente el dolor.

Un cambio crucial en la comprensión del dolor ha sido el reconocimiento de la importancia de la sensibilización central en la cronificación del dolor. La sensibilización central ha sido definida por Woolf⁷ como una *'alucinación'*, como una *"ilusión perceptiva"* capaz de generar hipersensibilidad al dolor. El desarrollo de una sensibilización central maladaptativa no sólo implica cambios en el procesamiento de la información nociceptiva sino también cambios motores, entre los que se deben incluir los TMF, en respuesta a una amenaza percibida. El dolor crónico, por lo tanto, no es simplemente la consecuencia de la activación sostenida del "sistema de dolor" por un input periférico particular debida a una lesión específica, sino que es expresión de una alteración en la excitabilidad del SNC.

Asimismo la IASP ha propuesto un tercer descriptor, el *dolor nociplástico*, para aquel dolor no nociceptivo, ni neuropático, presente en ausencia de enfer-



medad o lesión del sistema somatosensorial⁸. Aunque la propuesta de este descriptor ha suscitado mucha controversia al menos ha servido para enfatizar la existencia de dolor sin daño.

LA RELACIÓN ENTRE SÍNDROMES DE DOLOR COMPLEJO Y TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONALES

Existe un divorcio entre el mundo del dolor y el de los trastornos del movimiento, derivado muchas veces del viejo y ya inaceptable debate entre lo orgánico y no orgánico, y que deja a muchos pacientes sin ninguna solución. Un ejemplo paradigmático es la división nosológica entre el *síndrome de dolor regional complejo* (SDRC) y los TMF⁹. La mayoría de pacientes con SDRC presentan debilidad en el miembro y bradicinesia y alrededor del 70% desarrollan algún trastorno motor como distonía fija o temblor funcional^{10,11}. Estos trastornos motores forman parte de los criterios actuales del SDRC¹². Cuando están presentes se asumen como propios del SDRC y se consideran y tratan de forma absolutamente diferente a los TMF. Sin embargo, no existe, ninguna diferencia entre estos TMF y los que se observan en un paciente con SDRC^{2,10}. Por ello es necesario empezar a entender ambas condiciones como la expresión de un mismo proceso. Los mecanismos que pueden explicar la alteración del movimiento y el dolor complejo pueden contemplarse como una respuesta central maladaptativa frente al dolor o su expectativa. Se ha propuesto, por ejemplo, que la distonía fija, es un respuesta central frente al dolor que implica una redistribución de la actividad muscular que conduce a la rigidez y a posturas anatómicas⁹. El miedo al dolor, la atención selectiva, la hipervigilancia somática y la cinesiofobia, como respuestas protectoras aberrantes a la inferencia de una amenaza, se ven amplificadas por un aprendizaje maladaptativo a 'no mover', movimientos vigilados, inmovilización prolongada, autoperpetuación del movimiento disfuncional y conductas de miedo-evitación. Estas respuestas motoras a su vez reducen el input somatosensorial aferente que podría operar modulando el dolor y son capaces de generar una alteración central del esquema corporal^{13,14}.

EVALUACIÓN CLÍNICA DEL PACIENTE

La anamnesis del paciente debe ser extensa, no sólo para caracterizar los signos y síntomas, sino porque ofrece la posibilidad de entender los mecanismos físicos y psicosociales implicados en el desarrollo del cuadro clínico. Además, nos permite obtener argumentos que se utilizarán para que el paciente entienda que su problema es exclusivamente funcional y que no se necesita más investigación en busca de una enfermedad somática. Es muy importante examinar la interpretación que el paciente tiene sobre su condición y si realmente entiende qué es un TMF.

Debe realizarse una exploración física completa mapeando las áreas de alodinia, identificando los movimientos específicos que el paciente no puede realizar por el dolor o por el trastorno motor, la presencia de déficits sensoriales y de cambios vasomotores o tróficos y si existen alteraciones perceptivas de orden superior como los fenómenos de pseudo-negligencia. Se utiliza este término, aunque la distorsión perceptiva que presentan se deriva de un exceso de atención. Los fenómenos de pseudo-negligencia pueden clasificarse en negligencia sensorial, negligencia motora y negligencia cognitiva. La pseudo-negligencia sensitiva se expresa en una alteración de la sensibilidad táctil y propioceptiva. La pseudo-negligencia motora corresponde con el TMF. La negligencia cognitiva se caracteriza por que el paciente refiere que la extremidad afecta la percibe como extraña y tiene dificultades para reconocer su posición espacial. Los pacientes tienden a mostrar sentimientos de hostilidad hacia su extremidad y, en algunos casos, solicitan la amputación (Figura 1).

Los datos de la exploración física servirán para que el paciente entienda que sus disfunciones físicas no están causando el dolor, sino que son la consecuencia de una memoria de dolor, movimientos vigilados, conductas de evitación, desuso y descondicionamiento, etc.



EL ABORDAJE DEL DOLOR EN PACIENTES CON TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONALES

El tratamiento de estos pacientes se estructura en forma de un programa especializado en dolor complejo y TMF. Entre los pacientes con dolor complejo, los que presentan un TMF suelen ser los de más difícil manejo, siendo imprescindible una suficiente formación tanto en el abordaje del dolor complejo como de los TMF.

El tratamiento puede, en algunos casos, requerir la participación de distintos profesionales, además del neurólogo y el fisioterapeuta. Lo que es fundamental es que todos los implicados en el tratamiento tengan una visión multidimensional del problema y compartan criterios y objetivos. El mensaje debe ser claro: los trastornos del movimiento, así como el dolor, son claramente funcionales y potencialmente reversibles.

El abordaje que se propone tiene 3 pilares claramente diferenciadas:

- Educación sobre los mecanismos implicados en el desarrollo del dolor complejo y de los TMF.
- Tratamiento del dolor con estrategias de exposición gradual y desensibilización tanto somatosensorial como motora.
- Reducción de patrones motores funcionales e incorporación en las actividades de la vida diaria.

En muchos casos puede ser necesario abordar los aspectos psicosociales involucrados en el desarrollo del cuadro.

El terapeuta asume un rol completamente diferente al habitual. En lugar de 'aplicar técnicas' favorece cambios cognitivos, motores, conductuales y neurológicos, transmitiendo información al paciente y diseñando un programa

de reeducación física y desensibilización adaptado. Antes de comenzar el programa, el terapeuta debe explicar al paciente cómo se desarrollará, los roles del terapeuta y del paciente, cómo se evaluará el progreso y cómo se realizará el seguimiento.

Es imprescindible la participación activa del paciente y de la familia en el establecimiento de metas y en la consecución de objetivos. Necesitan entender cómo las creencias erróneas sobre el dolor y sobre el trastorno motor y sus causas, la ansiedad, el miedo, los movimientos vigilados y las conductas de miedo-evitación pueden aumentar la experiencia del dolor, el TMF y la discapacidad.

Es fundamental obtener una buena alianza terapéutica con el paciente y crear un ambiente terapéutico cálido y empático en el que el paciente se sienta apoyado en todo momento. Sin embargo, desde el principio deben reforzarse negativamente el rol del enfermo y las conductas de dolor maladaptativas. Se debe insistir en que los resultados del tratamiento dependerán de su motivación, valores y esfuerzo. El aspecto que determinará en última instancia el éxito del programa es el de “capacitar” al paciente para manejar su dolor y su TMF.

Educación en neurobiología del dolor

La educación en neurobiología del dolor es una estrategia que ha mostrado resultados significativos en el tratamiento de pacientes con dolor crónico. Este modelo ha sido desarrollado por Butler¹⁵ y Moseley¹⁶ y popularizado con el libro *Explicando el Dolor*¹⁷. El objetivo principal de este enfoque es modificar la concepción del dolor como un indicador de daño o enfermedad a un indicador, en ocasiones erróneo, de una necesidad de protección¹⁸. A diferencia de otras estrategias que tienen como objetivo abordar las consecuencias del dolor en términos de discapacidad, respuestas emocionales, etc., el objetivo es mucho más ambicioso: reducir la activación de la memoria del dolor. La educación sobre el dolor puede ofrecerse en diferentes formatos, aunque dada la complejidad del paciente, son recomendables las sesiones intensivas individuales.



Los componentes educativos del programa se dividen en diferentes áreas.

Se pueden usar muchos ejemplos para explicar al paciente la escasa relación entre el dolor y la lesión, como cualquiera de los siguientes: lesiones graves en las que el paciente no experimenta ningún dolor, los fenómenos de alodinia, la hiperalgesia secundaria, el dolor referido, el dolor de miembro fantasma, etc. El paciente debe comprender que el dolor no es un signo de lesión (el dolor no significa daño), sino la consecuencia de una sensibilización central maladaptativa agravada por un movimiento disfuncional. El conocimiento de la biología del dolor, como expresión de una respuesta de estrés a una amenaza, proporciona una base fisiológica que permite al paciente comprender el papel de los factores psicológicos involucrados en el dolor crónico. Otros factores cognitivos relevantes en los resultados terapéuticos son la reducción del miedo al movimiento y el aumento de la autoeficacia.

El segundo bloque introduce los mecanismos implicados en el desarrollo del dolor y el trastorno motor. Se explica cómo las creencias erróneas, los pensamientos catastrofistas, la atención selectiva, el desarrollo de movimientos vigilados, el aprender a 'no usar' como mecanismo de protección maladaptativo y las conductas de miedo-evitación pueden conducir a un dolor crónico y a una discapacidad severa. Este bloque justifica el programa de exposición gradual.

En el tercer bloque, se aborda la relación entre dolor y consciencia. Comprender el dolor como una percepción ayuda a explicar cómo se puede modular mediante diferentes aspectos, como la atención, el contexto, la relevancia dada a las sensaciones corporales, las cogniciones relacionadas con el dolor, etc. Se deben presentar ejemplos explícitos de cómo el cerebro puede anular las percepciones en función del contexto y del significado. El objetivo del tercer bloque es que el paciente entienda el dolor crónico como una *memoria* disfuncional capaz de generar una alteración en las percepciones somatosensoriales y en la función motora. Un mensaje importante de esta sesión es que los movimientos o posturas que están

asociados con el dolor no son su causa directa, sino que actúan como “interruptores” aprendidos capaces de desencadenar una “memoria del dolor”. Se presentan las diversas estrategias dirigidas a la desensibilización y el reentrenamiento motor.

Finalmente, en el último bloque, se debe guiar al paciente para que reflexione sobre el significado que da a su situación dolorosa desde una perspectiva más amplia, incluidos los cambios que el dolor ha producido en su vida, su trabajo, sus relaciones personales y familiares, etc. En esta última sesión también se aborda la gestión de reactivaciones.

Tratamiento del dolor

El tratamiento debe estar dirigido a la recuperación de un gesto o movimiento funcional libre de dolor. Durante la primera etapa, es muy importante lograr una reducción de los síntomas para aumentar la confianza del paciente, asegurando así su colaboración durante todo el proceso.

En la práctica, el clínico puede enfrentarse a dos tipos de situaciones distintas:

La primera es aquella en la que, aunque el dolor está presente, es posible iniciar estrategias dirigidas a la recuperación del movimiento funcional. El reentrenamiento de la función motora normal puede ser una estrategia en sí misma de reducción del dolor. Al paciente se le explica que aunque el dolor se incrementa temporalmente finalmente la exposición reducirá el dolor. Las estrategias distractoras durante la realización del movimiento pueden, en este caso, ser muy eficaces.

La segunda es aquella en la que el paciente presenta un dolor intolerable que impide el trabajo de recuperación del movimiento funcional. En esta situación se precisa la utilización de dos tipos de estrategias: de desensibilización y de exposición.



Estrategias de desensibilización y tratamiento del dolor

El objetivo es eliminar la intolerancia al tacto, al movimiento, a la carga, etc. para que el paciente pueda recuperar el movimiento funcional alterado tan pronto como sea posible.

Los tratamientos de desensibilización buscan el acercamiento del paciente a aquellas percepciones sensoriales, somestésicas y motoras, previamente evitadas, etc.

En pacientes con dolor y alodinia severa pueden utilizarse diferentes técnicas, como las clásicas técnicas de estimulación sensorial táctil, térmica, etc, estrategias distractoras, técnicas de entrenamiento de la percepción y de discriminación sensorial, imaginación motora implícita y explícita, terapia en espejo y reeducación virtual.

Técnicas de estimulación y discriminación sensorial

Antes de iniciar la estimulación deben mapearse las zonas de alodinia dividiéndose en zonas de alodinia moderada y severa. Para la estimulación cutánea se pueden utilizar tejidos de distintas texturas, vibradores, termodos, etc. Estas técnicas en muchos casos son la vía de acceso a un movimiento libre de dolor.

Los sujetos con dolor crónico muestran una mayor dificultad para distinguir la ubicación y las características de un estímulo aplicado a la piel de la región del cuerpo donde refieren dolor. También existe una relación entre una disminución de estas destrezas sensoriales y la intensidad del dolor. Esta alteración parece derivarse de una reorganización en las áreas somatosensoriales. Asimismo, la magnitud de la reorganización cortical está relacionada tanto con la intensidad del dolor como con la disminución en la discriminación sensorial¹⁹.

El entrenamiento en la discriminación sensorial puede dividirse en entrenamiento en la *discriminación táctil* (diferentes texturas, discriminación entre 2 puntos,

estereognosia) y *discriminación propioceptiva* (sentido de posición articular, direccionalidad del movimiento, discriminación de la presión) (Figura 2).

Es importante enfatizar que cuando se utilizan estas técnicas, el objetivo es recuperar las percepciones normales accediendo a una memoria perceptiva libre de dolor. Estas técnicas requieren un trabajo cognitivo continuado por parte del paciente, que debe analizar las diferencias entre expectación perceptiva y percepción actual. Para ello puede comparar la experiencia perceptiva con la del otro miembro o intentar evocar experiencias perceptivas somatosensoriales previas. Las percepciones que se evocan, aunque inicialmente no sean las normales y puedan ser algo molestas, finalmente deben ser agradables y placenteras (Tabla 1).

Imaginación motora implícita y explícita

La imaginación motora implícita consiste fundamentalmente en ejercicios de reconocimiento de la lateralidad. Estos ejercicios parecen depender de los mismos mecanismos que los involucrados en la reeducación en espejo. Consisten en reconocer si las imágenes de una parte del cuerpo que se ve en una fotografía o en la pantalla de un ordenador corresponden con la izquierda o la derecha. Los sujetos que sufren dolor requieren más tiempo y cometen más errores para reconocer la imagen de la extremidad en la que perciben dolor.

Los ejercicios de imaginación motora explícita consisten en imaginar el movimiento de la extremidad o parte del cuerpo que provoca dolor. Los movimientos imaginados pueden activar redes corticales similares a los movimientos reales y, por lo tanto, permitir el acceso al cuerpo virtual sensorimotor sin provocar dolor. En casos de alta irritabilidad, es aconsejable comenzar a imaginar los componentes del movimiento antes de hacerlo con movimiento completo.

Se ha desarrollado, también, un protocolo de tratamiento denominado *imaginación motora graduada* que comprende la combinación de reconocimiento de lateralidad, movimientos imaginados y terapia en espejo²⁰.



Terapia en espejo / reeducación virtual

La terapia de espejo implica la movilización del miembro contralateral al afectado mientras el paciente observa en un espejo cómo se refleja este movimiento; que simula visualmente una movilización de la extremidad afectada. Se ha propuesto que la reducción del dolor se debe a que el paciente puede conciliar las respuestas motoras con la información sensorial y activar la corteza premotora, que tiene una relación estrecha con las áreas de procesamiento visual. También es probable que la terapia en espejo reduzca las respuestas de protección como resultado de la exposición al movimiento y que promueva la reorganización cortical como resultado de la actividad del miembro afectado.

Actualmente, los sistemas de realidad virtual y realidad aumentada basados en los mismos principios que los métodos de retroalimentación visual están comenzando a utilizarse y están mostrando resultados prometedores. La eficiencia de la terapia de espejo y la realidad virtual puede explicarse porque la información visual domina sobre la información somatosensorial en el desarrollo de la representación propioceptiva cortical.

Estrategias de exposición

Para la exposición pueden utilizarse dos tipos de estrategias de exposición: *exposición gradual* y *exposición in vivo*. La diferencia fundamental entre estas dos estrategias se relaciona con el enfoque. Mientras que la progresión en la exposición gradual se establece de acuerdo con las capacidades funcionales y el dolor, la progresión de la exposición in vivo está determinada por el miedo que pueden evocar distintas actividades de la vida diaria. Como ya se mencionó, existe una fuerte asociación entre el miedo al dolor y la disfunción motora. El aspecto esencial y más complejo del programa de exposición es su planificación. Para un programa de exposición gradual, el nivel básico de actividad debe estar inicialmente por debajo del nivel que puede provocar dolor. La actividad puede incrementar-

se lentamente o más rápidamente, pero siempre de manera progresiva. Es esencial romper el ciclo de *actividad dependiente del dolor* que perpetúa la percepción de indefensión frente al dolor. El dolor debe dejar de ser el único parámetro que determina la intensidad de los ejercicios o cualquier otra actividad propuesta.

La *exposición in vivo* implica la exposición sistemática a las actividades diarias que el paciente evita debido al miedo al dolor o a relesionarse. Estas actividades se identifican, estableciendo una jerarquía en una escala de 0 a 100 según el temor del paciente a realizarlas. El paciente debe realizar experimentos conductuales que progresen desde la actividad que causa menos miedo a la que perciben como más peligrosa o amenazadora. El paciente se expone repetidamente a actividades específicas de la vida diaria hasta que el miedo desaparece.

En estas estrategias de exposición, en lugar de utilizar ejercicios terapéuticos, se eligen específicamente aquellas actividades funcionales de la vida diaria, en las que se expresa el trastorno motor y que generan dolor. El establecimiento de objetivos funcionales tiene la ventaja de que el paciente deja de centrar su atención en el dolor y comienza a dirigir sus esfuerzos hacia la reanudación de sus actividades de la vida diaria y el retorno a una vida normal. Cuando el paciente está trabajando en posturas o movimientos en los que presenta una intolerancia severa, pueden usarse técnicas de distracción o de discriminación sensorial. Para facilitar la exposición, la actividad debe asociar un componente recreativo o debe realizarse en un ambiente agradable para el paciente.

Además del tratamiento específico de la intolerancia, se propone al paciente un aumento gradual de su nivel de actividad en general, como la práctica de un deporte u otra actividad física. Todas las actividades deben estar dirigidas a lograr objetivos funcionales específicos que sean significativos para el paciente.

CONCLUSIONES

Los TMF frecuentemente asocian dolor, alteraciones sensoriales, fenómenos de pseudo-negligencia, fatiga, así como alteraciones en el estado de ánimo y alteraciones cognitivas. Estos síntomas no motores frecuentemente son responsables de un deterioro severo en la calidad de vida de los pacientes⁹.

En pacientes con un TMF es imprescindible diferenciar entre dolor nociceptivo o neuropático persistente y dolor complejo secundario a una sensibilización central maladaptativa. Para la identificación de dolor complejo asociado a un TMF pueden utilizarse los identificadores descritos por el autor²¹.

Una actualización de la interpretación del dolor, como el reconocimiento del dolor complejo, puede significar un cambio en el manejo de pacientes con TMF. Dolor complejo y TMF son expresiones de la misma alteración en el procesamiento del SNC y deben ser manejados conjuntamente por expertos capaces de establecer un programa de tratamiento que abarque ambos aspectos. Es, por tanto, necesaria una *'fertilización cruzada'* entre expertos en dolor y expertos en trastornos funcionales del movimiento.

Se analiza un modelo interpretativo tanto de los trastornos motores como del dolor. Ambos se consideran respuestas maladaptativas del SNC generadas por desencadenantes tanto físicos como psicológicos que se perpetúan por cogniciones erróneas, una focalización atencional aberrante y conductas miedo-evitación. Las cogniciones erróneas y la focalización atencional determinan una expectativa top-down capaz de modificar las entradas sensoriales generando respuestas motoras maladaptativas de protección.

El objetivo terapéutico es eliminar el dolor, recuperar la percepción, la agencia del miembro y la movilidad normal. Todo ello puede obtenerse modificando las creencias del paciente sobre su condición, con un programa de educación en neurobiología del dolor, y estableciendo estrategias de desensibilización y exposición capaces de retar cogniciones y expectativas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stone, J., C. Warlow, and M. Sharpe, *The symptom of functional weakness: a controlled study of 107 patients*. Brain, 2010. **133**(Pt 5): p. 1537-51.
2. Schrag, A., et al., *The syndrome of fixed dystonia: an evaluation of 103 patients*. Brain, 2004. **127**(Pt 10): p. 2360-72.
3. Saifee, T.A., et al., *Inpatient treatment of functional motor symptoms: a long-term follow-up study*. J Neurol, 2012. **259**(9): p. 1958-63.
4. Nielsen, G., et al., *Outcomes of a 5-day physiotherapy programme for functional (psychogenic) motor disorders*. J Neurol, 2015. **262**(3): p. 674-81.
5. Nielsen, G., et al., *Randomised feasibility study of physiotherapy for patients with functional motor symptoms*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2017. **88**(6): p. 484-490.
6. Nielsen, G., *Physical treatment of functional neurologic disorders*. Handb Clin Neurol, 2016. **139**: p. 555-569.
7. Woolf, C.J., *Central sensitization: implications for the diagnosis and treatment of pain*. Pain, 2011. **152**(3 Suppl): p. S2-15.
8. Kosek, E., et al., *Do we need a third mechanistic descriptor for chronic pain states?* Pain, 2016. **157**(7): p. 1382-6.
9. Popkirov, S., et al., *Complex regional pain syndrome and functional neurological disorders - time for reconciliation*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2019. **90**(5): p. 608-614.
10. van Hilten, J.J., *Movement disorders in complex regional pain syndrome*. Pain Med, 2010. **11**(8): p. 1274-7.
11. Birklein, F., et al., *Neurological findings in complex regional pain syndromes--analysis of 145 cases*. Acta Neurol Scand, 2000. **101**(4): p. 262-9.
12. Harden, R.N., et al., *Complex regional pain syndrome: practical diagnostic and treatment guidelines, 4th edition*. Pain Med, 2013. **14**(2): p. 180-229.
13. Edwards, M.J., et al., *A Bayesian account of 'hysteria'*. Brain, 2012. **135**(Pt 11): p. 3495-512.
14. Edwards, M.J., et al., *Limb amputations in fixed dystonia: a form of body integrity identity disorder?* Mov Disord, 2011. **26**(8): p. 1410-4.
15. Butler, D., *The Sensitive Nervous System*. 2000, Adelaide: Noigroup Publications.
16. Moseley, G.L., *A pain neuromatrix approach to patients with chronic pain*. Man Ther, 2003. **8**(3): p. 130-40.
17. Butler, D. and G. Moseley, *Explicando el Dolor*. 2ª ed. 2016, Adelaide: Noigroup Publications.
18. Moseley, G.L. and D.S. Butler, *15 Years of Explaining Pain - The Past, Present and Future*. J Pain, 2015.
19. Maihofner, C., et al., *Cortical reorganization during recovery from complex regional pain syndrome*. Neurology, 2004. **63**(4): p. 693-701.
20. Moseley, G.L., *Graded motor imagery for pathologic pain: a randomized controlled trial*. Neurology, 2006. **67**(12): p. 2129-34.
21. Torres Cueco, R., *The Complex Pain Patient*, in *Essential Guide to the Cervical Spine*, R. Torres Cueco, Editor. 2017, ELSEVIER: Edinburgh. p. 380-510.



TABLA 1: Fundamentos de las técnicas de desensibilización y discriminación sensorial.

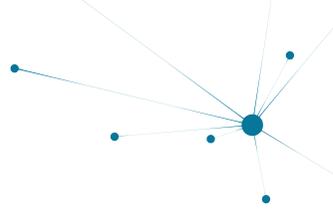
- ▶ Recuperación de las percepciones normales
- ▶ Sensaciones agradables y placenteras
- ▶ Control del nivel de *arousal*
- ▶ Importancia de la respuesta emocional a la experiencia
- ▶ Reestructuración de una memoria perceptiva libre de dolor

FIGURA 1: Paciente con SDRC tras amputación traumática de la falange distal del 4º y 5º dedo.



FIGURA 2: Entrenamiento en discriminación sensorial. El paciente sin mirar su mano debe discriminar la localización del estímulo.





CAPÍTULO 15

Criterios diagnósticos actuales



Autores

Beatriz Fernández Rodríguez^{1,2}

Carmen Gasca Salas^{1,2}

Centro

1. HM CINAC (Centro Integral de Neurociencias Abarca Campal), Hospital Universitario HM Puerta del Sur, HM Hospitales, Madrid.
CEU Universidad San Pablo, Móstoles, Madrid.
2. Centro de Investigación Biomédica en Red sobre Enfermedades Neurodegenerativas, Madrid.



INTRODUCCIÓN

El diagnóstico de los trastornos del movimiento funcionales (TMF) puede ser particularmente difícil y muchas veces depende de la experiencia y pericia del neurólogo que los atiende. Para facilitar esta tarea, se han ido proponiendo y mejorando los criterios diagnósticos según se avanzaba en su conocimiento. Actualmente, tras la publicación de los criterios DSM-V¹ que incluyen los trastornos neurológicos funcionales (TNF) en general, se hace hincapié en la importancia de no basar el diagnóstico en la exclusión de otras etiologías, sino en la presencia de **síntomas positivos** exploratorios y en la incompatibilidad entre el síntoma y otras entidades neurológicas o clínicas reconocidas (criterio B). A su vez, en estos nuevos criterios se elimina la necesidad de encontrar factores psiquiátricos o estresantes asociados al síntoma, y la existencia de intencionalidad o simulación en la producción del mismo².

Es importante destacar que hasta el 10% de estos pacientes asocian una patología orgánica³, lo que puede complicar aún más el reto diagnóstico, y además en el futuro pueden desarrollar comorbilidades médicas. Por todo ello es esencial explicar el diagnóstico apropiadamente, con objetividad y sin estigmatizar al paciente, y así no disuadirle en volver a consultar en caso de presentar nuevos síntomas.

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS GENERALES Y GRADO DE CERTEZA

Dada la trascendencia del diagnóstico basado en la clínica y la falta de hallazgos patognomónicos, se proponen una serie de claves generales⁴ basadas en la búsqueda de incongruencias e inconsistencias en la historia clínica y en la exploración física, que apoyen el diagnóstico de TMF (Tabla 1).

Aunque no son signos patognomónicos, este conjunto de claves ha de hacer sospechar un TMF (Nivel de evidencia IV). Se trata de un diagnóstico positivo y no de exclusión, dado que los signos negativos de enfermedades

neurológicas no excluyen una etiología orgánica. A pesar de que en este tipo de trastornos funcionales no se dispone de herramientas con resultados tan categóricos, como puede ser un EEG negativo en algunos casos de eventos no epilépticos de origen psicógeno, los hallazgos de laboratorio pueden ofrecer información diagnóstica de gran ayuda en el temblor o las mioclonías².

Fahn y Williams proponen en 1988⁵ una serie de criterios diseñados para la distonía funcional, que pueden ser también extrapolados al resto de TMF. Se basan en las características de la historia, trastornos emocionales y hallazgos de la exploración no relacionados con el movimiento. Categorizan a los pacientes en cuatro niveles de certeza diagnóstica: “documentada”, “clínicamente establecida”, “probable” y “posible” (Tabla 2).

Shill y Gerber elaboran en 2006 nuevos criterios⁶. Establecen el criterio de TMF “clínicamente probado” cuando remite con psicoterapia o si existe un Bereitschaftspotential antes del movimiento en el EEG (en el caso de las mioclonías). A partir de criterios primarios y secundarios, definen el diagnóstico como: “definitivo”, “probable” o “posible”. Los criterios primarios incluyen aquellos factores que sugieren un trastorno de movimiento inconsistente con una enfermedad orgánica, dolor o fatiga en exceso, o contacto previo con enfermedades neurológicas (habitualmente historia familiar). Los criterios secundarios incluyen somatizaciones múltiples y trastorno psiquiátrico evidente. Estos criterios tienen una alta sensibilidad y especificidad para identificar un TMF “probable” y “posible”; pero en contrapartida, tienen muchas limitaciones que hacen que sean menos aplicables⁷. Algunas de ellas son el énfasis en la presencia de factores psiquiátricos, el diseño retrospectivo, y que el diagnóstico de TMF no se hace a partir de criterios neurológicos, sino de características psicológicas.

Gupta y Lang proponen en 2009⁴ una revisión de los criterios de Fahn y Williams (tabla 2), destacando la posibilidad de establecer el diagnóstico de TMF sólo con los hallazgos clínicos (Nivel de evidencia IV). A su vez, propo-



nen eliminar la categoría “posible” por poder enmarcar un trastorno de movimiento de etiología orgánica, con síntomas psiquiátricos concomitantes⁸. Finalmente, incorporan los hallazgos de laboratorio (estudio electrofisiológico), que pueden apoyar el diagnóstico de TMF⁹, en particular para el diagnóstico de temblor y de mioclonías funcionales.

Como se ha descrito anteriormente, las pistas diagnósticas generales para los TMF se basan fundamentalmente en hallar incongruencias e inconsistencias en los signos neurológicos, pero éstos no son los mismos para todos los TMF. De ahí surge la necesidad de abordar los TMF en base a las características específicas de cada fenotipo de movimiento.

DIAGNÓSTICO BASADO EN FENOTIPOS

Los criterios de Fahn y Williams, originalmente enfocados al diagnóstico de distonía funcional, han sido ampliamente aplicados para todos los fenotipos funcionales. Sin embargo, para aumentar la reproducibilidad y fiabilidad inter-observador y disminuir así los errores diagnósticos, más recientemente se han sugerido criterios diagnósticos basados en las características propias de los fenotipos clínicos específicos¹⁰. No hay que olvidar que las pistas generales de la historia clínica y de la exploración, aplicables a todos los TMF (tabla 2), no están basadas en la fenomenología clínica concreta del trastorno. Y muchas veces las pistas referidas de la historia clínica o la comorbilidad psiquiátrica pueden estar ausentes en casos de TMF y presentes en trastornos de origen orgánico.

En la [tabla 3](#) se exponen los criterios diagnósticos del fenotipo funcional de temblor, distonía, mioclonías, tics, parkinsonismo y trastorno de la marcha, formados por características clínicas fundamentales que pueden ser utilizadas para el diagnóstico definitivo de TMF (Nivel de evidencia IV, [tabla 3](#)). Cabe añadir que no existen criterios específicos de corea funcional, porque este fenotipo de forma aislada es extremadamente raro¹¹. La variabilidad en su ve-

locidad o amplitud puede también darse en formas orgánicas de corea y, en el caso de la corea inducida por levodopa (discinesias) pueden verse arrastre, supresión e incluso cambios en su distribución con distintas tareas.

Temblor funcional

El temblor funcional es el TMF más frecuente (50% de los TMF). Sus cinco características fundamentales son: el arrastre o la supresión completa, la distracción, el signo de coactivación o co-contracción, la pausa del temblor durante movimientos balísticos contralaterales y la variabilidad del eje, frecuencia y/o distribución topográfica. El arrastre consiste en el cambio de frecuencia del temblor de la parte afectada, por la frecuencia del temblor que se le pide al paciente que ejecute en otra parte del cuerpo. Puede que el arrastre no se objetive si existe supresión. La distracción revela variaciones o desaparición del temblor al pedirle al paciente que ejecute tareas con los miembros sin temblor (por ejemplo: golpeteo) o simplemente con la conversación. La coactivación tónica es la contracción simultánea de músculos antagonistas en la extremidad afectada antes de re-emergir el temblor tras un periodo sin movimiento. Durante o después de la realización de movimientos balísticos contralaterales, los pacientes con temblor funcional suelen presentar una breve pausa o una disminución en la amplitud del temblor. Por último, el temblor funcional puede presentar variaciones en la frecuencia, eje (flexo-extensión frente a pronosupinación) o distribución (migración de una parte a otra del cuerpo). Con estos cinco criterios fundamentales se puede llegar al diagnóstico, necesitando sólo en algunos casos recurrir a la confirmación mediante EMG (Nivel de Evidencia II, Grado de recomendación B, [tabla 4](#)).

Distonía funcional

La distonía funcional ha dado pie a múltiples controversias y es uno de los diagnósticos más difíciles. Sus características fundamentales son tres: inicio brusco, postura fija en reposo y resistencia variable a la manipulación pasiva y /o distracción, o su desaparición cuando el paciente no es observa-



do. Es preciso señalar que la distonía fija en reposo puede ser de origen orgánico si cursa de manera progresiva, por lo que conocer si la instauración es brusca es el dato clave en la anamnesis para su diagnóstico. Además, es discutido si la distonía fija asociada al síndrome doloroso regional complejo tipo I es de origen funcional u orgánico, por lo que, actualmente, no se puede considerar una característica fundamental. Finalmente, el dolor es un dato que apoya el diagnóstico ya que es poco común en la distonía orgánica con excepción de la cervical.

Mioclonías funcionales

Las características fundamentales de las mioclonías funcionales son la variabilidad en duración, distribución y/o latencia de las sacudidas (si son sensibles a estímulos). A su vez, las sacudidas son completamente suprimibles y pueden presentar fenómeno de arrastre con maniobras de distracción, revelando oscilaciones rítmicas mientras se realiza maniobra de golpeteo simultánea.

El diagnóstico puede ser confirmado por neurofisiología. En este caso, en el EMG de superficie se pueden evidenciar salvas de duración variable (nunca menor de 250 ms). Mediante EMG-EEG con promediación retrógrada se puede registrar el potencial negativo premotor, llamado Bereitschaftspotential, incluso en pacientes previamente diagnosticados de mioclonías propioespinales con otros métodos electrofisiológicos.

Más específicamente, se ha descrito que una proporción elevada (58%) de los casos de mioclonías propioespinales son de origen funcional¹³. Van der Salm y colaboradores propusieron las categorías de mioclonías propioespinales idiopáticas, secundarias y funcionales. A su vez, plantearon unos criterios diagnósticos para las de tipo funcional: indicios clínicos (como somatizaciones previas), coexistencia de movimientos faciales o vocalizaciones (no se darían con un origen espinal), imagen normal del eje espinal sin evidencia de mielopatía, Bereitschaftspotential o patrón inconsistente en EMG.

Tics funcionales

Los tics funcionales se caracterizan por la ausencia de movimientos estereotipados, cambiando su complejidad y distribución topográfica. Además, interfieren o empeoran el habla y otras tareas voluntarias. En este cuadro, la distracción y el aumento con la atención no permiten diferenciarlos de los de origen orgánico, porque también los suelen presentar. Muchos pacientes con tics funcionales niegan sentir una urgencia premonitoria y refieren ser incapaces de contener los tics, pero esto mismo también ha sido descrito en algunos pacientes con síndrome de la Tourette. Por esta razón, estas características son de apoyo, pero no suficientes para establecer el diagnóstico de tics funcionales.

Parkinsonismo funcional

Son clave en el diagnóstico de parkinsonismo funcional la lentitud excesiva durante la exploración, discordante con la velocidad normal empleada para realizar ciertas tareas automáticas, y la rigidez que varía de intensidad en función de la fuerza empleada en los movimientos pasivos con ausencia de rueda dentada y de la acentuación del tono con los movimientos contralaterales.

Otras características de apoyo, pero no suficientes para el diagnóstico, son el signo de "*Huffing and Puffing*" (Nivel de evidencia II, Grado de recomendación B) que consiste en jadear y resoplar al levantarse o durante la marcha; la pinza preservada en el brazo afectado; la falta de decremento en la amplitud en los movimientos repetitivos (golpeteo o *tapping*); y el brazo pegado al cuerpo en el costado o contra el pecho incluso cuando se le pide al paciente que corra (Nivel de evidencia IV).

Trastorno de la marcha funcional

La sola presencia de astasia-abasia o de flexión de rodillas son suficientes para confirmar el diagnóstico de trastorno de la marcha funcional (Nivel de evi-



dencia II, Grado de recomendación B). Otra forma de presentación incluye una marcha con esfuerzo excesivo y gran lentitud (Nivel de evidencia II, Grado de recomendación B) o marcha atípica (de funambulista, temblorosa, con piernas rígidas, con arrastre, en tijeras, con fatiga progresiva, con mioclonías del tronco, atáxica, de caminar sobre hielo, anserina), siempre que se asocie, al menos a otro fenotipo de TMF (Nivel de evidencia IV). Este último requisito se establece para evitar errores diagnósticos en casos de trastornos de la marcha con formas de presentación extrañas, pero con etiología orgánica. Los pacientes con TMF suelen presentar gran variabilidad en la marcha, realizar posturas ineficientes desde el punto de vista energético (Nivel de evidencia II, Grado de recomendación B) y un gran control del equilibrio a pesar de las posturas inestables (aunque pueden asociar caídas ocasionales).

ESCALAS DE GRAVEDAD DE TMF

Con intención de disponer de una herramienta objetiva para medir la gravedad y la sensibilidad al cambio tras intervenciones terapéuticas, se ha diseñado una escala de gravedad para TMF¹⁴ (Nivel de evidencia IV). Esta escala incluye diez fenómenos clínicos diferentes (temblor de reposo, temblor de acción, distonía, corea, bradicinesia, mioclonías, cerebeloso, balismo, atetosis, tics) y dos funciones (marcha y habla) que, si están presentes, se puntúan según del 0 al 4 según su gravedad, duración y la incapacidad que provocan. En el caso de los fenómenos clínicos se puntúa cada una de las catorce regiones indicadas. Se obtienen así tres puntuaciones: la primera es la de los fenómenos, la segunda la de las funciones y la tercera representa la puntuación total (la suma de las dos anteriores).

Recientemente, se ha diseñado una versión simplificada de esta escala¹⁵ con el objetivo de salvar las siguientes limitaciones (Nivel de evidencia IV). La primera versión no incluye la debilidad funcional, a pesar de ser el TNF más común y presentarse muy a menudo junto con TMF. A su vez, requiere un alto nivel de experiencia en TM y la alta fiabilidad hallada entre evaluadores no es extrapolada

ble a otros profesionales, como fisioterapeutas, psicólogos o terapeutas ocupacionales, (altamente implicados en el seguimiento de estos pacientes). El matiz a la hora de puntuar la gravedad entre “mínimo” y “leve” es difícil de demarcar. No se encuentra utilidad en la puntuación de incapacidad, por lo que es limitada. Así, en la escala simplificada se eliminan los fenómenos clínicos, habiendo únicamente que indicar la ausencia o presencia de movimientos anormales en cada región corporal. Se reduce el número de regiones a siete y la severidad se puntúa de 0 a 3. Se atribuye una puntuación de duración para cada parte del cuerpo de 0 a 3. La marcha y el habla se siguen puntuando según su gravedad y duración. La puntuación total es la suma de todas las puntuaciones de duración y gravedad (Tabla 5). Esta escala presenta una gran fiabilidad entre evaluadores cuando es realizada por neurólogos y fisioterapeutas.

CONCLUSIÓN

El diagnóstico de los TMF ha de apoyarse en signos clínicos positivos. Para ello se pueden utilizar criterios clínicos generales, así como criterios específicos para cada fenotipo. No se dispone de un *gold standard* con resultados categóricos para poder probar la eficacia de estos criterios, sin embargo, varios de estos signos han sido estudiados de manera independiente, alcanzando un nivel de evidencia II y grado de recomendación B.

Los criterios diagnósticos generales, diseñados en un inicio para la distonía funcional, han sido mejorados y extrapolados al resto de TMF (Nivel de evidencia IV). Aúnan claves de la historia, exploración física y del laboratorio (mioclonías y temblor), basadas en la búsqueda de incongruencias e inconsistencias con TM de etiología orgánica.

Aunque no están validados, los criterios diagnósticos específicos para cada fenotipo funcional establecen el diagnóstico a partir de características fundamentales, concretas para cada TMF, extraídas de la exploración y hallazgos de laboratorio (Nivel de evidencia IV). No se buscan inconsisten-



cias en la historia clínica o antecedentes psiquiátricos, que pueden llevar a errores diagnósticos.

Por último, la escala modificada de gravedad para TMF puede ser una herramienta útil para monitorizar el impacto de las intervenciones terapéuticas (Nivel de evidencia IV).

BIBLIOGRAFÍA

1. American Psychiatric Association. Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders. 5th ed. Washington, DC: American Psychiatric Association; 2013.
2. Gasca-Salas C, Lang AE. Neurologic diagnostic criteria for functional neurologic disorders. *Handb Clin Neurol* 2016; 139:193-212.
3. M. Hallett, Functional (psychogenic) movement disorders - Clinical presentations. *Parkinsonism and Related Disorders* 2016; 22:149-152
4. Gupta A, Lang AE. Psychogenic movement disorders. *Curr Opin Neurol* 2009 ;22 (4): 430–436.
5. Fahn S, Williams DT. Psychogenic dystonia. *Adv Neurol* 1988; 50: 431–455.
6. Shill H, Gerber P. Evaluation of clinical diagnostic criteria for psychogenic movement disorders. *Mov Disord* 2006; 21 (8): 1163–1168.
7. Voon V, Lang AE, Hallett M. Diagnosing psychogenic movement disorders –which criteria should be used in clinical practice? *Nat Clin Pract Neurol* 2007; 3 (3):134–135.
8. Schrag A, Lang AE. Psychogenic movement disorders. *Curr Opin Neurol* 18 2005; (4): 399–404.
9. Morgante F, Edwards MJ, Espay AJ et al. Diagnostic agreement in patients with psychogenic movement disorders. *Mov Disord* 2012; 27 (4): 548–552.
10. Espay AJ, Lang AE. Phenotype-specific diagnosis of functional (psychogenic) movement disorders. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2015;15(6):32.
11. Thomas M, Jankovic J. Psychogenic movement disorders: diagnosis and management. *CNS Drugs* 2004; 18 (7): 437–452.
12. Schwingschuh P, Saifee TA, Katschnig-Winter P et al. Validation of “laboratory-supported” criteria for functional (psychogenic) tremor. *Mov Disord* 2016;31:555–62
13. van der Salm SM, Erro R, Cordivan C et al. Propriospinal myoclonus: Clinical reappraisal and review of literature. *Neurology* 2014; 83 (20): 1862–1870.
14. Hinson VK, Cubo E, Comella CL et al. Rating scale for psychogenic movement disorders: scale development and clinimetric testing. *Mov Disord* 2005; 20 (12): 1592–1597.
15. Nielsen, G., Ricciardi, L., Meppelink et al. A Simplified Version of the Psychogenic Movement Disorders Rating Scale: The Simplified Functional Movement Disorders Rating Scale (S-FMDRS). *Mov Disord Clinical practice* 2017; (March), 710–716.

TABLA 1: Claves sugestivas de TM de etiología funcional (Gupta y Lang 2009)⁴.

A PARTIR DE LA HISTORIA CLÍNICA	A PARTIR DE LA EXPLORACIÓN FÍSICA
<ul style="list-style-type: none"> • Inicio brusco. • Remisiones y curaciones espontáneas. • Curso estático. • Naturaleza paroxística. • Comorbilidad psiquiátrica. • Ganancia secundaria. • Factores de riesgo de trastorno conversivo (abuso físico y sexual, trauma). • Estresantes psicológicos. • Múltiples somatizaciones. • Profesionales sanitarios (infrecuente). 	<p>Movimiento inconsistente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Variabilidad a lo largo del tiempo (frecuencia, amplitud, dirección/distribución del movimiento). • La distracción reduce o resuelve el movimiento, la atención lo aumenta. • Incapacidad selectiva. • Arrastre (especialmente en temblor). <p>Movimiento incongruente con trastorno de movimiento orgánico:</p> <ul style="list-style-type: none"> • TM mixto (a menudo extraño). • Ataques paroxísticos (incluyendo eventos no epilépticos de origen psicógeno). • Paroxismos provocados (a menudo por sugestión/sobresalto). <p>Sugestión</p> <p>Producción de movimiento con gran esfuerzo o lentitud intencionada (sin fatiga)</p> <p>Lesiones autoinfligidas</p> <p>Respuesta de sobresalto retardada o excesiva a estímulos</p> <p>Ráfagas de farfalleo o tartamudeo</p> <p>Falsa debilidad</p> <p>Pérdida sensitiva o propagación del movimiento no anatómicas</p> <p>Ciertos tipos de movimientos anormales típicos en TMF (disonía fija, marcha extraña o boca torcida hacia un lado)</p> <p>Limitación funcional desproporcionada en relación con los hallazgos de la exploración</p>



TABLA 2: Niveles de certeza diagnóstica para los TMF (Gupta y Lang 2009)⁴.

CRITERIOS DE FAHN Y WILLIAMS (1988)	REVISIÓN PROPUESTA (GUPTA Y LANG, 2009)
<p>1. Documentado Remisión con sugestión, fisioterapia, psicoterapia, placebos, cuando no es observado.</p> <p>2. Clínicamente establecido Inconsistente en el tiempo/incongruente con la clínica. + otras manifestaciones: otros "falsos" signos, somatizaciones múltiples, trastorno psiquiátrico evidente.</p> <p>3. Probable</p> <ol style="list-style-type: none"> Inconsistente/incongruente con otras características. Consistente/congruente + signos neurológicos "falsos". Consistente/congruente + somatizaciones múltiples. <p>4. Posible Consistente/congruente + trastorno emocional evidente.</p>	<ol style="list-style-type: none"> Documentado (como en Fahn y Williams). Clínicamente establecido + otras características (como en Fahn y Williams). Clínicamente establecido sin otras características: Características inequívocamente incompatibles con patología orgánica sin otros hallazgos que sugieran otro problema neurológico o psiquiátrico. 1+ 2a + 2b = clínicamente definitivo. Hallazgos de laboratorio que apoyan el diagnóstico definitivo. Evidencia electrofisiológica que demuestra TMF (principalmente en mioclonías y temblor).

TABLA 3: Criterios diagnósticos basados en fenotipos específicos de TMF (Espay y Lang 2015)¹⁰.

FENOTIPO FUNCIONAL	CLÍNICAMENTE DEFINITIVO SI TODOS PRESENTES	DE APOYO, PERO NO NECESARIOS, NI SUFICIENTES	CONFIRMACIÓN DE LABORATORIO
Temblor	<ol style="list-style-type: none"> Arrastre o totalmente suprimible. Distracción. Coactivación tónica al inicio del temblor. Variabilidad en frecuencia, eje y/o distribución. 	<ol style="list-style-type: none"> Interferencia con tarea simultánea. Aumento de la amplitud del temblor con carga de peso. 	EMG de superficie: arrastre (coherencia), coactivación, distractibilidad, variabilidad en la frecuencia del temblor y/o eje, y pausa durante movimientos balísticos contralaterales.



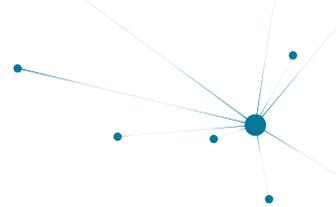
FENOTIPO FUNCIONAL	CLÍNICAMENTE DEFINITIVO SI TODOS PRESENTES	DE APOYO, PERO NO NECESARIOS, NI SUFICIENTES	CONFIRMACIÓN DE LABORATORIO
Distonía	<ol style="list-style-type: none"> 1. Inicio brusco. 2. Distonía fija en reposo. 3. Resistencia variable a la manipulación y/o distractibilidad o desaparición cuando no es observado. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Dolor asociado (excepto el cuello). 2. Síndrome doloroso regional complejo. 	No establecido.
Miclonías	<ol style="list-style-type: none"> 1. Variabilidad en duración y/o distribución de las sacudidas o de su latencia (si son sensibles a estímulos). 2. Arrastre o completamente suprimibles. 3. Distracción. 	Variabilidad en la amplitud.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Bereitschaftspotential presente en el EMG-EEG. 2. Salvas en EMG > 250ms y de duración variable. 3. Latencia prolongada (tiempo de reacción voluntario) en el caso de sacudidas sensibles a estímulos.
Tics	<ol style="list-style-type: none"> 1. No totalmente estereotipados. 2. Interferencia con el habla o acciones voluntarias. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Falta de urgencia premonitoria. 2. Falta de control voluntario. 	No establecido.
Parkinsonismo	<ol style="list-style-type: none"> 1. Marcada lentitud en las tareas manuales durante la exploración, discordante con tareas automáticas. 2. Resistencia variable al movimiento pasivo sin rueda dentada. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Signo de "Huffing and puffing". 2. Pinza preservada. 3. Ausencia de decremento durante el golpeteo de dedos. 4. Brazo pegado al cuerpo o recogido delante. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. EMG de superficie para el temblor asociado. 2. Función dopaminérgica nigroestriatal normal en PET o SPECT en casos con sospecha de enfermedad de Parkinson (también normal en temblor distónico orgánico o distonía con respuesta a levodopa).
Trastorno de la marcha	<ol style="list-style-type: none"> 1. Flexión de rodillas o astasia-abasia. 2. Marcha extraña* asociada a otro fenotipo de TMF. 	<ol style="list-style-type: none"> 1. Test de la silla giratoria. 2. Lentitud excesiva o esfuerzo exagerado. 3. Posturas no económicas. 4. Equilibrio mantenido a pesar de posturas inestables. 	No establecido.

*marcha de funambulista, temblorosa, con piernas rígidas, con arrastre, en tijeras, con fatiga progresiva, con miclonías del tronco, atáxica, de caminar sobre hielo, anserina.



TABLA 4: Criterios de laboratorio que soportan el diagnóstico de temblor funcional (Schwingsenschuh 2016)¹².

CRITERIO	PUNTUACIÓN (MÁXIMO 10 PUNTOS)
Ejecución de golpeteo incorrecto	
1 Hz	1
3 Hz	1
5 Hz	1
Arrastre, supresión o cambio de frecuencia patológico a	
1 Hz	1
3 Hz	1
5 Hz	1
Pausa o reducción de 50% de la amplitud del temblor con movimiento balístico (en al menos 7/10 ocasiones)	1
Activación tónica antes del inicio del temblor	1
Coherencia de temblor bilateral	1
Aumento de la potencia total (como <i>factor</i> sustitutivo de amplitud del temblor)	1
Puntuación de corte para temblor funcional	≥ 3



CAPÍTULO 16

Estudios Neurofisiológicos en los trastornos del movimiento funcionales



Autores

Francisco José Palomar Simón

Centro

Facultativo especialista de Área (F.E.A.) de Neurofisiología clínica,
Unidad de Trastornos del movimiento,
Servicio de Neurología y Neurofisiología clínica,
Instituto de Biomedicina de Sevilla (IBiS),
Hospital Universitario Virgen del Rocío/CSIC/Universidad de Sevilla.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos del movimiento funcionales (TMF) incluyen un grupo de síntomas neurológicos que no pueden ser explicados por ningún trastorno orgánico y clásicamente se han relacionado con un sustrato psicológico o psiquiátrico en la mayoría de los pacientes¹. Los TMF más comúnmente observados en clínica son el temblor, las mioclonías y la distonía². El estudio neurofisiológico es una herramienta útil para evaluar y ayudar en el diagnóstico de los TMF. Este estudio incluye una serie de tests que deben ser elegidos apropiadamente en base a las características clínicas y así proporcionar criterios objetivos para el diagnóstico de los TMF³. La exploración neurofisiológica es en algunas situaciones crucial en el diagnóstico de los TMF, ya que ayuda a proporcionar criterios objetivos de un diagnóstico POSITIVO de TMF mediante el uso de datos medibles independientemente del contexto clínico, y facilita al clínico la evaluación de estos pacientes. Adicionalmente, en algunos casos, la visualización de los datos neurofisiológicos ayuda al clínico a guiar al paciente a través de un mejor entendimiento de sus síntomas, abriendo una ventana hacia la recuperación del cuadro. Por tanto, los registros neurofisiológicos tienen un importante impacto tanto en el diagnóstico como en la aproximación terapéutica del paciente. La presente revisión se centra en los métodos neurofisiológicos más usados y su papel en el diagnóstico de los TMF.

Ante un paciente con una sospecha de TMF, se debe programar una estrategia de registro neurofisiológico específica. Los estudios neurofisiológicos pueden ser de ayuda en el diagnóstico de temblor funcional, mioclonías y distonías funcionales principalmente, y pueden llevar a definir el diagnóstico. En este capítulo nos centraremos en estos tres grandes grupos de TMF, así como de los principales estudios neurofisiológicos y los hallazgos que podemos encontrar para un diagnóstico correcto.

TEMBLOR FUNCIONAL

El estudio neurofisiológico más comúnmente utilizado para el estudio del temblor de características funcionales es la electromiografía (EMG) de superficie y, de ser posible, apoyada en un registro con un acelerómetro de superficie para medir el movimiento de la articulación tremórica. Los registros de temblor deben ser multirregistros de EMG de superficie y acelerómetro para el registro del movimiento, frecuencia y amplitud del temblor. Las condiciones de filtrado de señal pueden ser las habituales de cualquier laboratorio filtros de paso alto y bajo a 20 y 500 Hz para el registro EMG y de 0,5 y 100 Hz para el acelerómetro con un tiempo de barrido de al menos 2 segundos en pantalla para poder observar cambios que puedan producirse en el temblor durante el estudio⁴. Se coloca al paciente sentado cómodamente en una silla y se le explica el procedimiento a realizar. La musculatura que registrar debe ser elegida tras una exploración clínica inicial del temblor y la observación del paciente del sitio o sitios del temblor, así como también por palpación de la musculatura afecta. Los electrodos de superficie se colocan en la musculatura agonista y antagonista que produce el temblor en una configuración que puede ser tendón-músculo o músculo-músculo. El acelerómetro se fija sobre la parte del cuerpo que muestra el máximo movimiento. La actividad muscular se debe registrar (si es posible) también en el lado no afecto, en el que un solo canal será suficiente, para poder registrar el movimiento normal que el paciente deba realizar y así observar si afecta a las características del temblor.

Son muchos los protocolos de exploración que se han descrito a la hora de registrar las características del temblor. En general, el temblor se registra en reposo, manteniendo una postura con brazos extendidos y/o flexionados frente al paciente, realizando tareas específicas tanto mentales (cuentas aritméticas, progresivas o enumerar los meses del año al revés) como motoras (tapping con primer y segundo dedos a diferentes frecuencias y movimientos balísticos) con el miembro contralateral y con la sujeción de un peso de entre 500 y 1000 gr. En situaciones específicas, si el diagnóstico diferencial lo exige, se pueden realizar maniobras adicionales como una tarea dedo-nariz (temblor cerebeloso y/o far-



macológico) y diferenciar un registro con ojos abiertos y cerrados al inicio del estudio en el registro en reposo y con el mantenimiento de la postura con brazos extendidos al frente y flexionados (temblor distónico y/o neuropático).

Durante el registro de temblor se deben documentar, en cada una de las situaciones anteriormente descritas, las siguientes observaciones:

- Frecuencia del temblor en reposo, diferentes posturas o con maniobras especiales.
- La amplitud.
- El patrón y duración de los bursts de EMG.
- Variabilidad, distraibilidad y/o arrastre (del inglés “entrainment”) del temblor a diferentes frecuencias externas.
- Presencia del signo de coactivación.
- El efecto en la frecuencia y amplitud de la sujeción de un peso.

Es recomendable disponer, si es posible, de un software específico para el análisis cualitativo del temblor (principalmente del registro acelerométrico) mediante la transformada de Fourier y análisis de coherencia entre la musculatura agonista-antagonista y con el miembro contralateral (si se dispone de registro) para una mayor exactitud en los valores de frecuencia, amplitud y variabilidad de estas. Es también de gran utilidad la grabación en video, tras la firma del consentimiento informado del paciente, de forma simultánea/coordinada con el registro neurofisiológico. Este hecho, más fácil de desarrollar en los tiempos actuales, puede ser de gran ayuda para una mayor comprensión del registro realizado cuando pueda ofrecer dudas sobre los datos obtenidos. No obstante, el estudio neurofisiológico no deja de ser una traducción de la exploración clínica habitual del temblor por parte del profesional médico.

En el caso de estar frente a un temblor funcional. El estudio neurofisiológico y su posterior análisis “offline” nos proporcionarán datos característicos propios y POSITIVOS para poder apoyar su diagnóstico en cada de las observaciones anteriores.

Frecuencia del temblor

Los temblores con frecuencias por encima de 11 Hz y por debajo de 6 Hz suelen ser temblores orgánicos mientras que los temblores funcionales se concentran entre 6 y 11 Hz^{2,5}. La frecuencia de un temblor funcional se comprende entre los 4 y 10 Hz⁶, y hay una gran superposición entre las frecuencias observadas en los temblores de origen orgánico y los funcionales, con la excepción del temblor de alta frecuencia (14-18 Hz) del temblor ortostático. Los temblores funcionales de baja frecuencia (alrededor de 3 Hz) son raros, y esa frecuencia es más habitual de un temblor de origen mesencefálico o cerebeloso (Figura 1).

Patrón y duración de los bursts de EMG

Duraciones cortas (< 70 ms) de los bursts de EMG son características de temblores orgánicos como un temblor mioclónico o un temblor ortostático primario. En temblores funcionales, la duración de los bursts es variable entre los 50 y 80 ms o superiores^{2,3}. También la variabilidad en la duración de los bursts es una característica de los temblores funcionales, mientras que los temblores orgánicos suelen tener duraciones de bursts constantes¹. (Figura 2).

Variabilidad, distribibilidad y/o arrastre (“entrainment”)

La **variabilidad** se puede observar en la amplitud, frecuencia y distribución del patrón de los temblores⁶. La frecuencia del temblor orgánico no varía más de 0,5 a 1 Hz, mientras que en el temblor funcional se puede observar una gran variación en la frecuencia, tanto espontáneamente como con la distracción (6). Zeuner y col.⁷ propusieron los 1,5 Hz como el límite inferior en esta variabilidad de frecuencia en los temblores funcionales. La variabilidad en la distribución o el patrón de los temblores se puede ejemplificar por cambios en el patrón de flexo-extensión de la muñeca por uno de pronosupinación.

Cuando la variabilidad de frecuencia no se encuentra de forma espontánea, puede ser provocada por maniobras motoras contralaterales o tareas



mentales que tienen como objetivo el distraer al paciente, la **distraibilidad**. Estas maniobras deben ser preferiblemente complejas, para distraer la atención del paciente suficientemente. Se insta al paciente a realizar tareas mentales sencillas como decir los meses del año en orden inverso, realizar series numéricas restando de 7 en 7 o realizando un movimiento con otra parte del cuerpo. Un cese completo del temblor, un cambio de frecuencia o amplitud del temblor, aparición de bursts EMG irregulares y cambios en el patrón del movimiento serán datos sugestivos de la funcionalidad del temblor. Se pueden observar, a veces, solamente breves y repentinas interrupciones del temblor, o un drástico y transitorio descenso de su amplitud. En la señal del acelerómetro, una abrupta interrupción de la oscilación del acelerómetro es obviamente diferente a la típica onda sinusoidal de un temblor parkinsoniano u orgánico³ (Figura 3).

El **arrastre o "entrainment"** se considera una característica de los temblores funcionales que se explora pidiendo al paciente realizar un tapping voluntario con los dedos o una flexo-extensión de la muñeca del miembro contralateral. Cuando el arrastre está presente, la frecuencia del temblor del miembro afecto tendrá la misma frecuencia de los movimientos realizados con el miembro contralateral sano. Los temblores orgánicos no pueden ser arrastrados y presentan una frecuencia fija que o varía^{8,9} (Figura 4).

Signo de co-activación

La co-activación es frecuente en el temblor funcional⁶, se trata de una co-contracción de musculatura antagonista de una articulación que neurofisiológicamente se observa como una co-activación tónica del músculo agonista y antagonista unos 300 ms antes del inicio del movimiento, lo que lo hace muy similar a la co-contracción que puede observarse en un temblor distónico¹⁰. Los temblores orgánicos ocurren sin la presencia de esta co-activación, como en el clásico ejemplo del temblor de reposo parkinsoniano (Figura 5).

Sujeción de un peso

Se realiza añadiendo un peso en el miembro tremórico y observando algún cambio en la frecuencia y la amplitud del temblor. En un 70% de los pacientes con un temblor funcional existe un aumento en la amplitud del temblor y frecuencia con la sujeción de un peso⁶. Aunque no es un signo específico, ya puede estar presente en algunos pacientes con temblor esencial (20%) y temblor parkinsoniano (5%). Otro efecto interesante de la sujeción de un peso en el temblor funcional es la presencia simultánea de un aumento de amplitud y frecuencia o un cambio de localización del temblor (de proximal a distal en un mismo miembro o de un miembro a otro) o incluso un repentino cambio del patrón de movimiento del temblor (de flexoextensión a pronosupinación). La presencia de alguna de estas características tras la sujeción de un peso de entre 500 y 1000 gr son excelentes claves para el diagnóstico temblor funcional³ (Figura 6).

Todas estas características típicas de los registros neurofisiológicos en el temblor funcional fueron recogidas recientemente por Schwingenschuh et al. en sendos trabajos de 2011 y 2016 en los que desarrollaron una herramienta en forma de tabla de puntuación que aunaba el registro neurofisiológico y las características anteriormente mencionadas. De este modo, se ha desarrollado una tabla compuesta de 10 ítems para el diagnóstico del temblor funcional en miembros superiores (el más frecuente) y que valora aspectos como la realización correcta de una tarea de tapping con el miembro superior contralateral a 1, 3 y 5 Hz, la presencia de variabilidad/distracción/arrastre en el temblor durante el mismo tapping a 1, 3 y 5 Hz, cambios en el temblor durante la realización de movimientos balísticos contralaterales, presencia del signo de co-activación, presencia de coherencia significativa en temblores bilaterales y los aumentos de amplitud con a sujeción de un peso de entre 500-1000 gr. Todas estas características conforman una tabla de 10 ítems (Tabla 1) de signos POSITIVOS para el diagnóstico del temblor funcional; en la que la presencia de solamente 3 puntos ofrece una sensibilidad y especificidad para el diagnóstico del 89,5% y el 95,9% respec-



tivamente. Convirtiéndose así en una herramienta de gran utilidad para el diagnóstico e incluso severidad del temblor funcional^{10,11}.

MIOCLONÍAS FUNCIONALES

Para las mioclonías, de forma general, se utilizan fundamentalmente estudios neurofisiológicos para evaluar la excitabilidad cortical como el electroencefalograma (EEG), los estudios de promediación retrógrada de EEG (Jerk-Locked-Back-Averaging) además de los estudios de EMG. Si bien otras técnicas neurofisiológicas como los Potenciales Evocados Somatosensoriales y el estudio del Reflejo Cortical C pueden ser de ayuda en el estudio de otras mioclonías, ante una sospecha de mioclonías funcionales el análisis polimiográfico debe ser el análisis inicial para identificar datos neurofisiológicos clave. Con posterioridad, y dependiendo de las características de las mioclonías observadas será de utilidad utilizar la técnica de promediación retrógrada de EEG (Jerk-Locked-Back-Averaging) que, y específicamente para los TMF, se realizará en busca del registro del potencial pre-motor o Bereitschaftspotential (BP). La estrategia de estudio neurofisiológico de las mioclonías funcionales dependerá de las características de éstas que pueden ser sacudidas focales, multifocales, erráticas, axiales o generalizadas; en forma de mioclonías corticales, subcorticales o espinales, así como ser esporádicas o repetitivas, rítmicas o arrítmicas, espontáneas o inducidas por diferentes tipos de estímulos³.

Registro EMG multicanal

Las características técnicas de registro serán similares, si no iguales, a las del registro EMG multicanal para el temblor funcional, con idénticos filtros de paso de señal y barrido. No es indispensable un registro con acelerómetro y de nuevo, la grabación de imágenes en video de forma simultánea puede ser de gran ayuda en el análisis posterior del estudio. En cuanto al registro, se pueden observar dos tipos de patrón EMG:

- Patrón EMG de mioclonías funcionales en un miembro único se organiza frecuentemente en una secuencia de activación muscular trifásica de agonista/antagonista/agonista al igual que ocurre en los movimientos balísticos rápidos voluntarios. La duración de los “bursts” de contracción será en el rango de los 75 a los 150 ms, dependiendo de la amplitud y la velocidad del movimiento, mientras que las mioclonías corticales y las reticulares reflejas producen “bursts” de contracción muy breves de 20 a 50 ms de duración o incluso inferiores¹² (Figura 7).
- Patrón EMG en la musculatura axial clásico de las mioclonías propioespinales y en las que se produce una propagación lenta propagación de la excitabilidad desde la región torácica media proximal y distal por la médula¹³. Al ser este patrón fácil y voluntariamente imitado, los pacientes que presentan mioclonías propioespinales deben ser tratados como de alta sospecha de funcionalidad¹⁴.

Como se ha descrito en el temblor funcional, tareas motoras rítmicas, balísticas o de distracción mental pueden hacer variar los patrones de frecuencia y ritmicidad de las mioclonías observadas, sobre todo en aquellas en las que la búsqueda del potencial pre-motor o BP no se puede realizar debido a una frecuencia demasiado elevada o presencia de mioclonías en grupos musculares muy cercanos al registro cortical de la actividad EEG y que afectarían el registro.

Potencial pre-motor o Bereitschaftspotential (BP)

Los eventos corticales que preceden a un movimiento voluntario pueden ser registrados en electrodos corticales frontales y centrales usando la técnica de promediación retrógrada de EEG (Jerk-Locked-Back-Averaging). En sujetos sanos, un movimiento iniciado por el propio sujeto se precede de un potencial negativo lento que se inicia alrededor de 1 segundo antes del inicio del movimiento. El BP refleja las actividades preparatorias que emergen desde la corteza sensitivomotora primaria y el área motora suplementaria. Este



método de registro puede ser de utilidad para distinguir movimientos voluntarios de movimientos involuntarios. Sacudidas simuladas voluntariamente son precedidas de un potencial pre-motor, mientras que mioclonías orgánicas no lo presentan¹⁵. Por el contrario, mioclonías funcionales espontáneas se acompañan clásicamente de un potencial pre-motor¹⁵. Esta técnica tiene limitaciones metodológicas que deben tenerse en cuenta. La ratio señal-ruido es muy pobre, por lo que al menos se deben promediar 40 movimientos (nunca menos de 20). De este modo, si los movimientos son infrecuentes, el valor de la técnica es particularmente limitado. Por el contrario, los promedios no son fidedignos cuando los movimientos ocurren cada menos de 3 segundos o si el trastorno del movimiento involucra mucha musculatura facial o movimientos de cabeza². La presencia de un potencial pre-motor que precede a una sacudida espontánea es un signo muy probable de un TMF (Figura 8).

DISTONÍAS FUNCIONALES

La distonía funcional es una entidad mucho menos conocida y entendida. Clínicamente es difícil decidir cuando un paciente presenta una distonía funcional u orgánica. Es también difícil realizar estudios neurofisiológicos en estos pacientes ya que la musculatura no se encuentra relajada y en ocasiones el uso de electrodos de aguja debe ser necesario, con el consiguiente rechazo que puede producirse por parte del paciente. El principal estudio neurofisiológico en las distonías cervicales se basa en el registro EMG multicanal de los grupos musculares involucrados. Como siempre que la EMG se utiliza, las configuraciones técnicas de filtros de paso de señal serán los usados en el estudio del temblor funcional. No obstante, en el estudio de distonías funcionales el barrido de registro debe ser mayor (5 segundos) ya que el estudio se basará en el registro de los grupos musculares en “reposo”, en diferentes posturas y con movimientos de la zona afectada¹⁶. El objetivo del registro es dar objetividad a aquellas características clínicas que mayoritariamente se asocian a la presencia de un trastorno funcional distó-

nico como puede ser la presencia de una distonías fija de la mano, que frecuentemente preservan la función de pinza entre primer y segundo dedos, un laterocollis fijo con elevación del hombro ipsilateral y depresión del contralateral, una distonía fija del pie con flexión plantar e inversión del mismo o una distonía facial con importante participación del músculo platisma ipsilateral. La presencia de cualquiera de estos patrones en reposo en el registro EMG multicanal debe hacernos sospechar de la presencia de un origen funcional de la misma.

Otros aspectos para tener en cuenta a la hora de analizar el registro es la ausencia de co-contracción entre musculatura agonista y antagonista y la ausencia de fenómenos de “overflow” en caso de registrar el miembro contralateral. Ambos signos deben hacer sospechar de la presencia de una distonía funcional.

En la distonía funcional, cambios bruscos en el patrón de activación de los grupos musculares examinados, pérdidas de fenómenos de co-contracción observados en reposo o desaparición parcial o completa de la activación muscular (acompañada de un restablecimiento de la postura normal) con las tareas de distracción mentales o motoras son muy sugestivas.

CONCLUSIONES

En resumen, aunque el diagnóstico de un TMF es clínico y en muchas ocasiones complejo, los estudios neurofisiológicos, sobre todo en los casos de sospecha de temblor, mioclonía o distonía funcional, pueden ser de utilidad para objetivar datos positivos que apoyen el diagnóstico. Esto permite al neurólogo mejorar la confianza en el mismo y puede ser en ocasiones de utilidad como parte del proceso de explicación del diagnóstico al paciente, con las implicaciones terapéuticas que ello conlleva.



BIBLIOGRAFÍA

1. Pal PK. Electrophysiological evaluation of psychogenic movement disorders. *J Mov Disord.* 2011; 4(1): 21-32.
2. Brown P, Thompson PD. Electrophysiological aids to the diagnosis of psychogenic jerks, spasms and tremor. *Mov Disord.* 2001; 16(4): 595-599.
3. Apartis E. Clinical neurophysiology of psychogenic movement disorders: how to diagnose psychogenic tremor and myoclonus. *Neurophysiol Clin.* 2014; 44(4): 417-424.
4. Apartis E. Clinical neurophysiology in movement disorders. *Handb Clin Neurol.* 2013; 111: 87-92.
5. Deuschl G., Krack P., Lauk M., Clinical neurophysiology of tremor. *J Clin Neurophysiol.* 1996; 13(2): 110-121.
6. Deuschl G., Köster B., Lücking CH., Diagnostic and pathophysiological aspects of psychogenic tremors. *Mov Disord.* 1998; 13(2): 294-302.
7. Zeuner KE., Shoge RO., Goldstein SR., Accelerometry to distinguish psychogenic from essential or parkinsonian tremor. *Neurology* 2003; 61(4): 548-550.
8. O'Suilleabhain PE., Matsumoto JY. Time-frequency analysis of tremors *Brain* 1998; 121(11): 2127-2134.
9. McAuley JH., Rothwell JC., Marsden CD., et al. Electrophysiological aids in distinguishing organic from psychogenic tremor. *Neurology* 1998; 50(6): 1882-1884.
10. Schwingenschuh P, Katschnig P, Seiler S., et al. Moving toward "laboratory-supported" criteria for psychogenic tremor. *Mov Disord.* 2011; 26(14): 2509-2515.
11. Schwingenschuh P, Saifee TA., Katschnig-Winter P., et al. Validation of "laboratory-supported" criteria for functional (psychogenic) tremor. *Mov Disord.* 2016; 31(4): 555-562.
12. Shibasaki H. Electrophysiological studies of myoclonus. *Muscle Nerve* 2000; 23(3): 321-335.
13. Brown P, Thompson PD., Rothwell JC., et al. Axial myoclonus of propriospinal origin. *Brain* 1991; 114 (Pt 1A): 197-214.
14. Williams DR., Cowey M., Tuck K., et al. Psychogenic propriospinal myoclonus. *Mov Disord.* 2008; 23(9): 1312-1313.
15. Van der Salm S., Tijssen MA., Koelman JH., et al. The bereischaftspotential in jerky movement disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012; 83(12): 1162-1167.
16. Schmerler DA., Espay AJ. Functional dystonia. *Handb Clin Neurol.* 2016; 139: 235-245.

TABLA 1: Batería de pruebas para el estudio neurofisiológico de temblor (Traducido de Schwingenschuh et al., 2011, 2016).

PRUEBAS	PUNTUACIÓN
Realización "tapping" incorrecto:	
1 Hz	Máximo 3 puntos
3 Hz	
5 Hz	
"Entrainment", supresión o cambio de frecuencia con "tapping":	
1 Hz	Máximo 3 puntos
3 Hz	
5 Hz	
Movimientos balísticos (7/10)	1
Coactivación tónica	1
Coherencia significativa bilateral	1
Aumento de amplitud con peso (500 gr.)	1



FIGURA 1: Temblor funcional postural a 8 Hz de musculatura flexoextensora de Carpo.

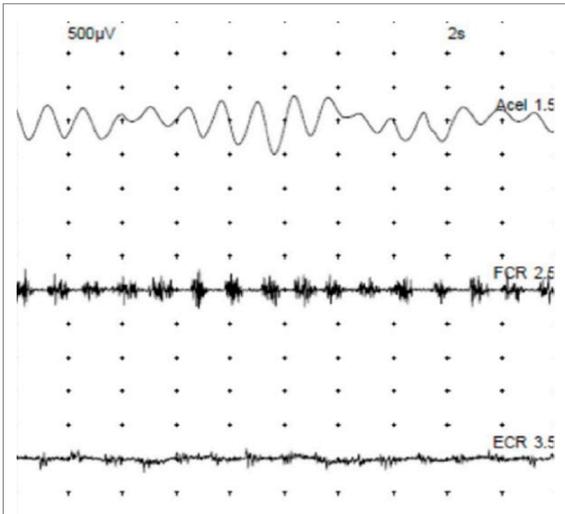


FIGURA 2: Temblor funcional postural a 7 Hz de musculatura flexoextensora de Carpo. Duración de bursts en Flexor Radial del Carpo de 90-10 ms (línea roja).

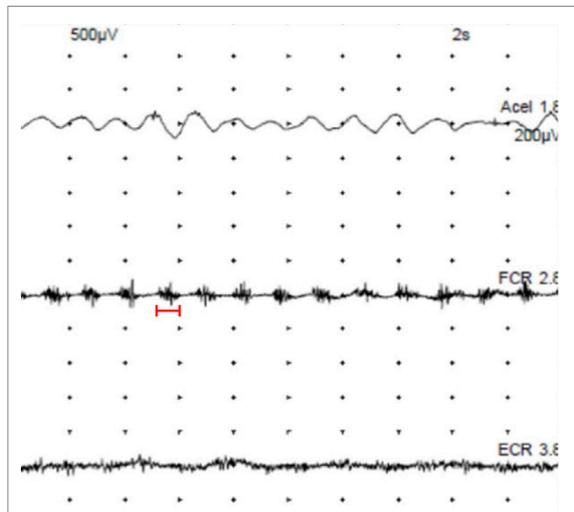


FIGURA 3: Distraibilidad. Breve y repentina interrupción del temblor (línea roja) durante distracción con cuentas aritméticas sucesivas.

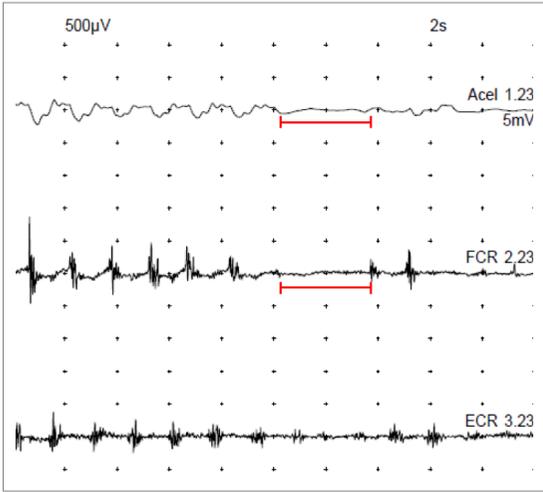
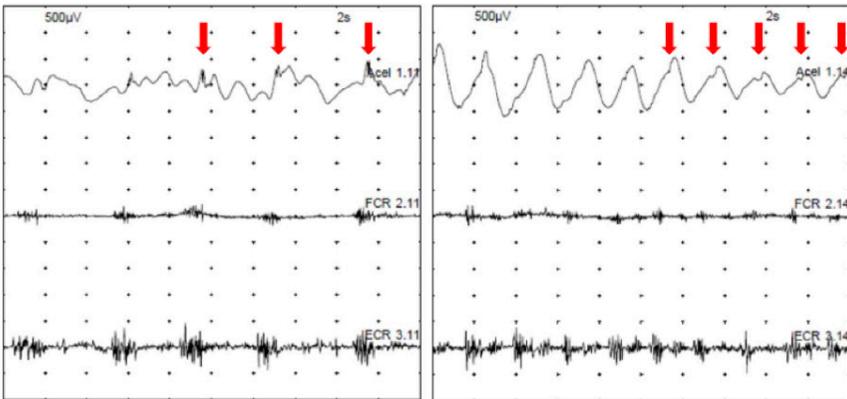


FIGURA 4: Arrastre/"entrainment". Ajuste de la frecuencia del temblor a frecuencia de tapping con dedos de miembro contralateral a 3 Hz (izquierda) y 5 Hz (derecha). Flechas rojas marcan artefactos de tapping en registro acelerométrico.



Brazos flexionados + tapping 3 Hz. Temblor 3 Hz

Brazos flexionados + tapping 5 Hz. Temblor 5 Hz



FIGURA 5: Signo de co-activación. Co-contracción de músculos Flexor y Extensor radial del Carpo (círculos en canales 2 y 3) dentro de los 300 ms (línea roja) previos al movimiento del acelerómetro en canal 1 (flecha roja).

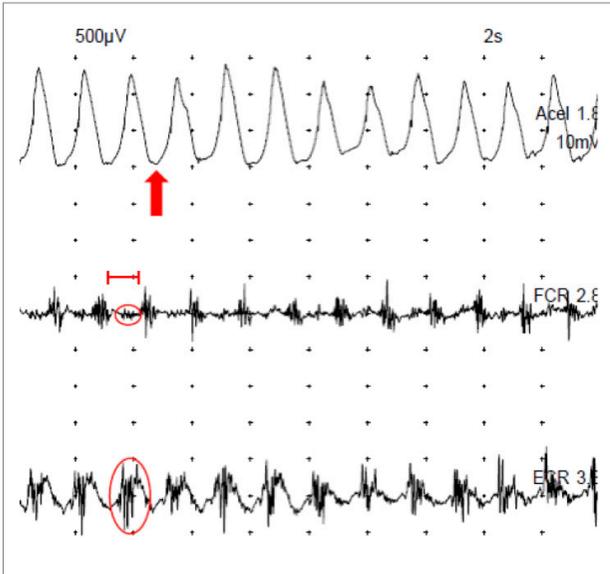


FIGURA 6: Sujeción de un peso de 500 gr. Aumento de la amplitud del temblor postural con un peso de 500 gr (derecha) y sin el peso (izquierda).

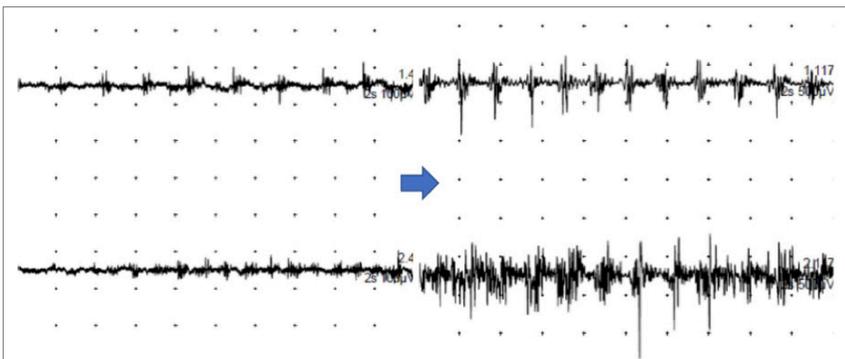


FIGURA 7: Registro EMG de mioclonías corticales orgánicas (flechas rojas), con duración alrededor de 10-12 ms (distancia T1-T2).

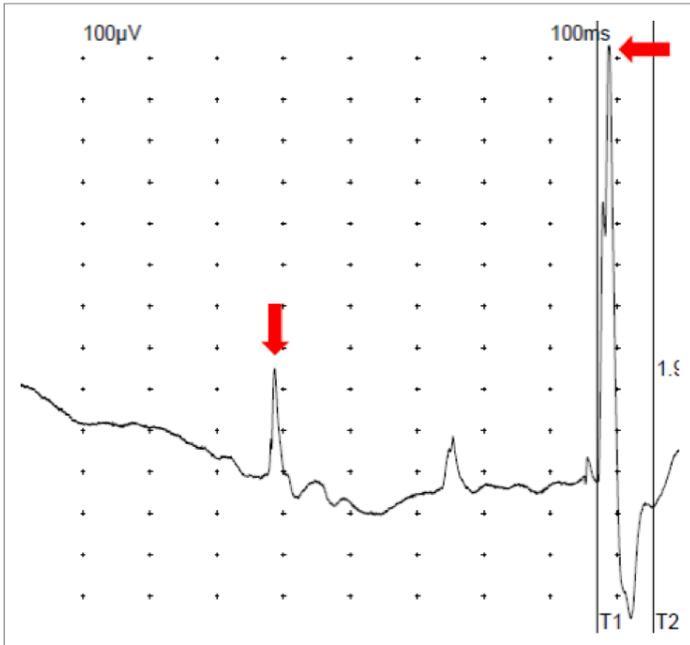
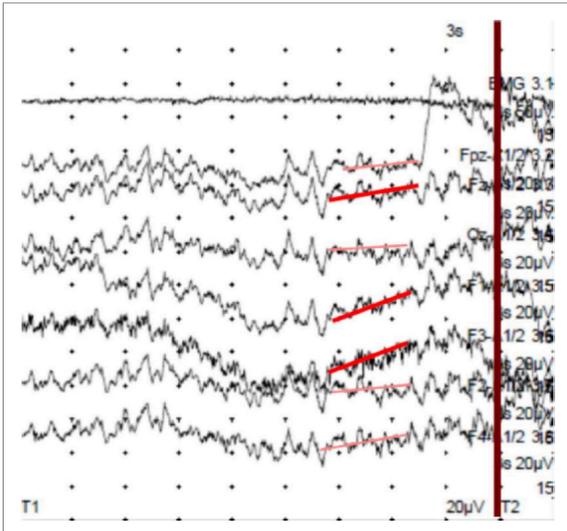
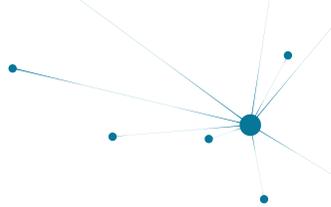




FIGURA 8: Registro de Potencial pre-motor o Bereitschaftspotential mediante promediación retrógrada en mioclonías funcionales de miembro superior derecho. 1 segundo previo al movimiento (línea vertical) se observa tendencia negativa (líneas horizontales/oblicuas) de canales EEG Fz (Canal 3), F1 (canal 5) y F3 (canal 6) correspondientes en el scalp a área motora suplementaria aproximadamente.





CAPÍTULO 17

Estudios de neuroimagen



Autores

Javier Pagonabarraga Mora

Centro

Unidad de Trastornos del movimiento, Servicio de Neurología,
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

Instituto de Investigaciones Biomédicas – Sant Pau (IIB-Sant Pau),
Universitat Autònoma de Barcelona, CIBERNED.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos del movimiento funcionales (TMF) pueden concebirse actualmente como la consecuencia de una disfunción en las redes neuronales implicadas en la génesis de los movimientos autogenerados y controlados volitiva y propositivamente por el individuo¹.

La disfunción de esas redes sería equiparable a lo que sucede en los trastornos depresivos y ansiosos, donde las alteraciones funcionales de las redes neuronales involucradas en la génesis y modulación de las emociones provoca síntomas reproducibles y observables por el paciente y sus allegados. Aún no existen estudios que hayan mostrado qué alteraciones se asocian con una mayor o menor gravedad de los síntomas, pero la disfunción específica de ciertas redes correlaciona con la presencia de los trastornos afectivos y el impacto que generan en la funcionalidad diaria y la calidad de vida².

Si bien los TMF, los trastornos afectivos, e incluso los trastornos psicóticos, no se han relacionado con alteraciones estructurales relevantes, las nuevas técnicas de neuroimagen sí que detectan diferencias claramente significativas en todos estos grupos de pacientes, en regiones que complementan la información obtenida por los estudios funcionales.

Empecemos este capítulo evitando las antiguas dicotomías de organicidad que tan comúnmente acompañan las discusiones sobre los TMF. Siempre y cuando un trastorno del movimiento no sea facticio o simulado, el desarrollo de los TMF se concibe como el resultado de una funcionalidad cerebral anómala que conlleva un trastorno con impacto funcional negativo en la vida de los pacientes.

En este capítulo revisaremos aquellas alteraciones estructurales y funcionales que se han descrito en los últimos años en los TMF, intentando generar un modelo de disfunción que permita entender mejor su origen así como imaginar nuevas vías de tratamiento.

ALTERACIONES ESTRUCTURALES: EL DESENMASCARAMIENTO DE LAS NUEVAS TÉCNICAS DE IMAGEN

Se han descrito pocas alteraciones estructurales en pacientes con TMF, en gran parte porque la mayoría de estudios se han centrado en analizar alteraciones funcionales mediante resonancia magnética.

La mayoría de los artículos que han utilizado técnicas de imagen estructural más avanzada se han centrado en pacientes con distonía o temblor funcional, intentando observar con las nuevas técnicas de imagen cambios más sutiles en sustancia gris (Voxel-Based Morphometry, cortical thickness) o sustancia blanca (Diffusion Tensor Imaging).

Mediante estudios de imagen multimodal se ha podido observar que para poder extraer conclusiones adecuadas y hallar diferencias significativas en las comparaciones entre grupos es importante identificar bien los fenotipos clínicos.

Todo buen estudio de imagen ha de partir de una identificación detallada de la clínica del paciente. Cuando se comparan pacientes con síndrome de distonía fija, pacientes con distonía funcional móvil y controles sanos se detectan patrones de afectación estructural diferentes. Los pacientes con distonía móvil presentan pérdida de volumen de sustancia gris a nivel del núcleo accumbens, putamen, tálamo, caudados e hipocampo. Los pacientes con distonía fija, sin embargo, se caracterizan por mayores alteraciones en los tractos de sustancia blanca, sin alteraciones remarcables de sustancia gris, que siguen un patrón de desconexión cerebral más difusa, afectando el cuerpo caloso, las radiaciones talámicas anteriores y los tractos largos de sustancia blanca que conectan el lóbulo frontal con regiones más posteriores (fascículos longitudinales superior e inferior, fascículo fronto-occipital, fascículo uncinado y cingulum bundle^{3,4}).

El patrón de déficits estructurales hallados en pacientes con distonía funcional móvil se centra así en sistemas cerebrales implicados en el procesamien-



to sensitivo-motor, procesamiento emocional y control cognitivo, mientras que los pacientes con distonía fija muestran un patrón de desconexión que implica múltiples sistemas funcionales más allá de la integración sensitivo-motora y emocional⁴.

La importancia de identificar bien los diferentes tipos de TMF se muestra con mayor claridad en estudios en los que se resalta que, a nivel estructural, los patrones de cambio de volumen de sustancia gris y grosor cortical difieren en función de la clínica neurológica. En pacientes con trastornos funcionales hipocinéticos (p.ej: parálisis funcional) se ha observado aumento de grosor cortical en regiones motoras y premotoras, mientras que en trastornos funcionales hiperkinéticos (pseudocrisis, distonía funcional) se ha observado una disminución de grosor en esas mismas áreas. A nivel subcortical el patrón funcional es inverso, habiéndose observado menor actividad en ganglios basales y tálamos en trastornos funcionales negativos, y aumento de actividad neuronal en trastornos hiperkinéticos (temblor, distonía)⁵.

Por otro lado, un reciente estudio que incluyó una muestra más amplia de pacientes con diferentes TMF (n = 48) evidenció también alteraciones en regiones del sistema límbico y las vías sensitivo-motoras. La muestra incluyó pacientes que reportaban temblor (75%), trastorno de la marcha (71%), distonía (35%) y parestia (35%). Estos hallazgos refuerzan la concepción de los TMF como una entidad nosológica con características clínicas comunes asociadas a la disfunción de estructuras y circuitos cerebrales específicos. En concreto, los pacientes con TMF presentaron aumento de volumen en la amígdala, tálamo bilateral, putamen y caudado izquierdos, junto con disminución de volumen del córtex sensitivo-motor izquierdo (gyrus pre- y post-central)⁶.

Más datos anatómicos se han obtenido en estudios de pacientes con TMF y síntomas psiquiátricos bien delimitados (trastornos disociativos, trastorno por ansiedad generalizada, trastorno por estrés postraumático). En todas estas situaciones el desarrollo y gravedad de los TMF se han asociado con una mayor gravedad de la clínica psiquiátrica concomitante. Independientemente del sínto-

ma psiquiátrico asociado, en todos los estudios se han observado alteraciones de sustancia gris y de conectividad cerebral estructural centradas en regiones cíngulo-insulares⁷. Más específicamente, en el córtex cingulado anterior dorsal y la ínsula anterior, regiones ambas que constituyen nodos centrales de la ‘*salience network*’, cuya función principal es reorientar la atención hacia aquellos estímulos externos o internos con mayor relevancia emocional.

A través de la información procesada en regiones sensoriales heteromodales y la activación que provocan en la amígdala y las regiones temporales antero-mediales, la ‘*salience network*’ modula los circuitos prefrontales implicados tanto en el control cognitivo como emocional de los nuevos estímulos que llegan, segundo a segundo, a la mente (‘default mode network’) de cada individuo⁸.

En conclusión, las alteraciones estructurales asociadas a los TMF afectan fundamentalmente a regiones con neuroplasticidad asociada al estrés emocional, lo que aporta validez neurobiológica y podría caracterizar a los TMF como un trastorno ligado a los cambios cerebrales provocados por un procesamiento emocional alterado (“abnormal emotional processing”). Sin embargo, aún queda por definir si los cambios estructurales mencionados son rasgos premórbidos que predisponen a la enfermedad o son cambios adaptativos del cerebro secundarios a la misma.

ALTERACIONES FUNCIONALES: LA INTEGRACIÓN Y DISFUNCIÓN DE LAS REDES NEURONALES EN EL CONTROL VOLITIVO DEL MOVIMIENTO

Metabolismo cerebral mediante tomografía computarizada (PET ó SPECT)

Para poder comprender los escasísimos datos disponibles en la literatura acerca de las alteraciones metabólicas que pueden detectarse mediante PET en la distonía funcional es importante revisar primero el perfil de alteraciones metabólicas descritas en los pacientes con distonía idiopática.



Como hemos ya empezado a describir en relación a la neurobiología de los TMF, la distonía primaria o idiopática se conceptualiza también como una disfunción de circuitos que preparan y ejecutan programas motores aprendidos. Fundamentalmente los circuitos que se han descrito alterados incluyen los circuitos ('loops') cortico-subcortico-corticales (incluyendo GPi, putamen y tálamo), así como los circuitos cerebelo-tálamo-corticales, que también siguen una estructura en bucle cerrado que modula la información procesada en cada uno de los nodos del circuito⁹.

Estudios seminales de los años 90 que utilizaron la nueva técnica de la PET para estudiar el metabolismo cortical y subcortical de los pacientes con distonía describieron por vez primera la distonía idiopática como una enfermedad relacionada con hipermetabolismo en regiones prefrontales (área motora suplementaria, córtex premotor y dorsolateral), hipometabolismo en córtex sensitivo-motor primario, e hipermetabolismo en ganglios basales (núcleo lenticular)¹⁰.

Un reciente metanálisis incluyendo datos de 179 pacientes con distonía idiopática (con o sin genética confirmada) mostró hipermetabolismo así como aumento de activación ante tareas motoras específicas a nivel de las regiones parietales integradoras de los patrones posturales y corporales (opérculo parietal y circunvolución ventral postcentral), junto con actividad metabólica incrementada y diseminada ('overflow') en regiones premotoras preparatorias del movimiento, especialmente a nivel del área motora suplementaria y córtex premotor. En distonías focales se observó asimismo un aumento de actividad en el córtex cingulado anterior dorsal¹¹.

Así, la distonía idiopática se caracteriza por una alteración tanto a nivel del procesamiento somato-sensorial del córtex parietal -encargado de dar información de la postura y movimiento de los diferentes segmentos corporales en cada momento- como a nivel de las regiones preparatorias del movimiento del córtex prefrontal.

Sólo se han publicado dos estudios que hayan evaluado las alteraciones metabólicas de los trastornos del movimiento funcionales.

En el primer estudio, en una serie corta de pacientes con distonía funcional del pie (n = 5), Schrag y colaboradores compararon el metabolismo cerebral (PET) de estos pacientes con 5 pacientes con distonía de la extremidad inferior y mutaciones en el gen de la torsina (DYT1), así como con 6 controles sanos a los que les pidieron que realizasen movimientos con la pierna³. Los datos en este estudio discrepan de los publicados en la literatura. En comparación con los controles sanos, los pacientes con distonía orgánica mostraron hipermetabolismo en el córtex motor primario y el tálamo e hipometabolismo cerebeloso, mientras que los pacientes con distonía funcional mostraron hipermetabolismo cerebeloso y en ganglios basales, con hipometabolismo en córtex motor primario. En la comparación directa, los pacientes con distonía genética mostraron hipermetabolismo en córtex motor primario, mientras que aquellos con distonía funcional se caracterizaron por aumento de activación en ganglios basales y cerebelo.

Mediante SPECT, un estudio analizó las alteraciones metabólicas durante una tarea activadora de temblor en 5 pacientes con temblor funcional, 5 con temblor esencial y 5 controles sanos, observándose patrones de activación opuestos en los grupos con temblor¹². En reposo, los pacientes con temblor esencial mostraron hipermetabolismo cerebeloso y gyrus frontal inferior, y durante la acción hipermetabolismo en AMS y córtex motor primario junto con hipometabolismo cerebeloso. Los pacientes con temblor funcional, sin embargo, mostraron hipermetabolismo en gyrus frontal inferior e ínsula en reposo, con hipermetabolismo cerebeloso y en regiones anteriores de la 'default mode network' (específicamente en el córtex prefrontal ventromedial) durante la acción inductora del temblor.

Si bien los datos son en parte discrepantes con la literatura precisa (lo que podría explicarse por las pequeñas muestras estudiadas), estos hallazgos refuerzan la falta de participación de las áreas motoras primarias y el aumento



de actividad en regiones subcorticales y cerebelosas en los TMF, sugiriendo una disociación cortico-subcortical y falta de control volitivo del movimiento como parte del problema.

Alteraciones en resonancia magnética funcional

La posibilidad de estudiar con mayor detalle las áreas cerebrales que se activan ante determinadas tareas o movimientos, así como la posibilidad de generar mapas de conectividad funcional han hecho que los estudios más detallados sobre TMF se hayan realizado con resonancia funcional.

Varios estudios han analizado la funcionalidad cerebral de los pacientes con trastornos funcionales ante determinados estímulos emocionales y sensoriales, o ante la activación motora. Basándose en la hipótesis de que en los trastornos funcionales subyace un incremento en el estado de alerta e hiperfuncionalidad de los mecanismos de autoconsciencia/autoevaluación ('self-monitoring'), Voon y colaboradores analizaron los patrones de activación cerebral en 16 pacientes con TMF (temblor, distonía, trastorno de la marcha) y 16 controles sanos tras la presentación de caras alegres, atemorizadas o neutras, observando un aumento en la activación de la amígdala cerebral derecha respecto los controles tanto para las caras atemorizadas como ante las caras alegres, y un patrón anómalo de desactivación límbica indicativo de un déficit en la habituación de la amígdala cerebral ante estímulos con una valencia emocional¹³. En los análisis de conectividad cerebral entre grupos, además, se observó un estado de hiperconectividad entre la amígdala y el AMS ipsilateral, interpretando que los TMF se manifiestan como una consecuencia de la influencia y modulación exacerbada que tienen los patrones de activación emocional sobre la preparación y ejecución de los movimientos¹³. Mediante un análisis de bloques en fMRI ('*fMRI block design*') el mismo grupo de investigadores analizó el patrón de activación en 8 pacientes con temblor funcional a los que también se le evaluó simulando un temblor de acción de manera voluntaria¹⁴. Al comparar a los mismos sujetos en dos patrones de activación diferente del temblor, se pudo observar que la presencia de temblor funcional se

relacionó con una hipoactivación de la unión temporo-parieto-occipital (TPOj) junto con una menor conectividad funcional entre esta región, las áreas somatosensoriales primarias, el vermis cerebeloso y el sistema límbico (estriado ventral y amígdala). La hipoactivación y desconexión funcional de estas áreas de integración sensitivo-motora con las áreas sensitivas primarias y con las regiones que aportan una implicación emocional para el sujeto introdujeron la idea de que parte de la génesis de los TMF se debe a la pérdida de la sensación preconsciente de control y pertenencia (*'agency'*) del propio movimiento.

Un estudio posterior corroboró los resultados iniciales, evidenciando en 35 pacientes con diferentes TMF (temblor, distonía, movimientos bruscos 'jerks', trastorno de la marcha) un estado de disminución de conectividad funcional entre la TPOj derecha, córtex sensitivo-motor ipsilateral, vermis cerebeloso, ínsula derecha y AMS bilateral (controlando por niveles de ansiedad y depresión)¹⁵.

Y en un paradigma de activación motora, se observó en 11 pacientes con TMF una hipoactivación del AMS junto con activación incrementada de regiones límbicas (amígdala, ínsula anterior, córtex cingulado posterior), así como un desacoplamiento de la activación del córtex prefrontal dorsolateral con el AMS¹⁶.

Los estudios de Espay y colaboradores complementan y refuerzan los resultados obtenidos previamente. Ante paradigmas de estimulación emocional intensa, tanto los pacientes con temblor como con distonía funcional mostraron, en comparación con los sujetos sanos, una mayor activación de los circuitos límbicos, menor activación cortical motora, y desconexión funcional entre regiones asociativas posteriores con el córtex motor y el sistema límbico¹⁷⁻¹⁹. En un reciente artículo, las mejorías observadas tras terapia cognitivo-conductual en pacientes con temblor funcional se acompañaron de una reversibilidad del patrón patológico²⁰.

En resumen, se ha descrito un patrón de disfunción cerebral común en pacientes con diferentes TMF. En concreto, ante estímulos emocionales inten-



Los pacientes con TMF muestran un estado de hiperexcitabilidad del sistema límbico junto con una conectividad funcional incrementada entre la amígdala y ambas AMS, mientras que ante paradigmas de activación motora se observa una hipoactivación del AMS-estructura clave en la selección e intencionalidad del movimiento (*'willed action'*)-, una hipoactivación de áreas de integración sensitivo-motora (TPOj), así como una desconexión funcional de estas áreas involucradas con la sensación de pertenencia del movimiento (*'self agency'*) con el sistema límbico, lo que a su vez dificulta poder atribuir correctamente la valencia emocional de los movimientos autogenerados ante estímulos externos.

ALTERACIONES DE IMAGEN EN OTRAS ENFERMEDADES FUNCIONALES

En pacientes con TMF se ha descrito una frecuencia significativamente mayor de trastornos de ansiedad, depresión, rasgos de personalidad en la esfera del trastorno límite de personalidad, así como un mayor porcentaje de eventos vitales traumáticos (tanto en la infancia como en la edad adulta)^{21,22} a construct associated with maladaptive stress coping and a predisposing vulnerability for Functional Neurological Disorders (FND). Analizar las alteraciones funcionales en alguna de estas entidades puede ser también útil para comprender mejor la neurobiología de los TMF.

Los hallazgos de neuroimagen más consistentes en el trastorno por estrés postraumático (PTSD) incluyen la hiperactivación de la amígdala y el córtex cingulado anterior dorsal, junto con la hipoactivación de las regiones del córtex prefrontal que ejercen un control cognitivo de las emociones (*'cognitive control of emotion'*²³), especialmente a nivel del córtex prefrontal ventromedial, así como atrofia del hipocampo bilateral²⁴.

La disfunción combinada de estas estructuras se concibe como la consecuencia final de un estado inicial de hiperactivación sostenida y anómala del sistema límbico (especialmente de la amígdala y regiones hipocampo/para-

hipocampales funcionalmente asociadas) que algunos individuos vulnerables no son capaces de controlar/compensar a nivel del córtex prefrontal y regiones posteriores de la "default mode network". La disfunción sostenida implica un cambio de circuitería en el procesamiento de las nuevas emociones, ya sean éstas fisiológicas o provocadas por estímulos externos ansiógenos, lo que se acompaña de incremento de sintomatología emocional y somática discapacitante por una mayor implicación de la ínsula anterior en la percepción del mundo externo ("salience network"), y finalmente atrofia de ciertas estructuras (amígdala, hipocampo) por excitotoxicidad inducida por el cortisol, otros glucocorticoides, el glutamato y otras sustancias proinflamatorias^{25,26}.

Desde esta perspectiva podemos ver cómo la disfunción emocional que algunos individuos sufren ante la vivencia sostenida de estímulos externos ansiógenos -y que con frecuencia experimentan los pacientes con TMF- puede desencadenar cambios funcionales e incluso estructurales en las grandes redes neuronales implicadas en el procesamiento e integración de los estímulos ambientales, las emociones que éstos generan, y la vivencia derivada, construida segundo a segundo, en un bucle continuo de información procesada que genera la vivencia del yo en el presente ('self').

El trastorno límite de personalidad (TLP), que se caracteriza por la dificultad en la regulación de las emociones y se concibe como un estado patológico de inestabilidad emocional, impulsividad, problemas de autoimagen, y relaciones interpersonales inestables, comparte alteraciones en los estudios de neuroimagen tanto con los TMF como con el trastorno de estrés postraumático.

Los pacientes con TLP presentan alteraciones estructurales y funcionales en las redes frontolímbicas, incluyendo las regiones involucradas en el procesamiento de emociones (amígdala, ínsula anterior) y las regiones prefrontales implicadas en el control de las emociones, la conducta y la cognición (córtex cingulado anterior dorsal, prefrontal ventromedial, orbitofrontal y dorsolateral)²⁷.



Así, la hiperreactividad del sistema límbico y los déficits de reclutamiento de regiones prefrontales implicadas en el control subcortical aparecen como fenómenos comunes a estas tres entidades (TMF, PTSD, TLP) en las que la presencia de fenómenos estresógenos ambientales parece tener un papel especialmente relevante.

Por qué algunos individuos responden a estos factores estresógenos de una u otra manera queda por descubrir, pero tal y como nos muestra la neuroimagen, entender cómo disfunciona el sistema límbico, y cómo esta disfunción dificulta un correcto “acoplamiento” de las regiones cortico-subcorticales parece un punto de partida necesario para avanzar en la comprensión de los mecanismos neurobiológicos de los TMF con mayor detalle.

CONCLUSIONES

Los avances en las técnicas de neuroimagen estructural y funcional nos permiten tener más conocimientos sobre los potenciales circuitos cerebrales implicados en los mecanismos fisiopatológicos subyacentes en los TMF: (i) las alteraciones en el procesamiento emocional, (ii) la disfunción de los sistemas involucrados en la intención y preparación del movimiento, y (iii) la hipofuncionalidad de los sistemas implicados en la atribución de pertenencia de los movimientos autogenerados, parecen provocar una disfunción combinada de diferentes redes neuronales de gran escala (“*large scale networks*”) que se manifiesta mediante temblor, posturas distónicas, trastornos del habla o trastornos de la marcha. Sin embargo, es importante ser cautelosos a la hora de interpretar los resultados, dado que los pacientes con TMF son heterogéneos, los paradigmas empleados hasta la fecha no han sido homogéneos y las muestras empleadas en la mayoría de los estudios son pequeñas.

Nos queda mucho por saber. Por qué en algunos pacientes cada uno de estos movimientos es el predominante, por qué en algunos pacientes el potencial factor estresógeno ambiental es evidente mientras en otros sólo pequeñas

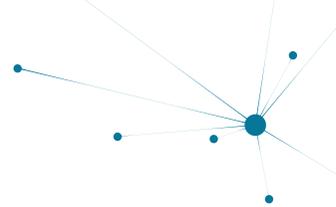
dolencias médicas o conflictos emocionales desencadenan un TMF de la misma gravedad, o por qué algunos pacientes responden de manera rápida y mantenida tras un correcto abordaje terapéutico (farmacológico, psicoterapia, fisioterapia), mientras que en otros casos el trastorno del movimiento no responde e incluso progresa en su extensión y gravedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Roelofs JJ, Teodoro T, Edwards MJ. Neuroimaging in Functional Movement Disorders. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 2019;19:12–19.
2. Perez DL, Dworetzky BA, Dickerson BC, et al. An integrative neurocircuit perspective on psychogenic nonepileptic seizures and functional movement disorders: Neural functional unawareness. *Clin. EEG Neurosci.* 2015.
3. Schrag AE, Mehta AR, Bhatia KP, et al. The functional neuroimaging correlates of psychogenic versus organic dystonia. *Brain.* 2013;136:770–781.
4. Tomic A, Agosta F, Sarasso E, et al. Are there two different forms of functional dystonia? A multimodal brain structural MRI study. *Mol Psychiatry.* 2018;Aug 17.
5. Aybek S, Nicholson TRJ, Draganski B, et al. Grey matter changes in motor conversion disorder. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2014;85.
6. Maurer CW, Lafave K, Limachia GS, et al. Article gray matter differences in patients with functional movement disorders. *Neurology.* 2018;91:E1870–E1879.
7. Perez DL, Williams B, Matin N, et al. Corticolimbic structural alterations linked to health status and trait anxiety in functional neurological disorder. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2017;88:1052–1059.
8. Perez DL, Matin N, Williams B, et al. Cortical thickness alterations linked to somatoform and psychological dissociation in functional neurological disorders. *Hum Brain Mapp.* 2018;39:428–439.
9. Lehericy S, Tijssen MAJ, Vidailhet M, Kaji R, Meunier S. The anatomical basis of dystonia: Current view using neuroimaging. *Mov Disord.* 2013;28:944–957.
10. Ceballos-Baumann AO, Passingham RE, Warner T, Playford ED, Marsden CD, Brooks DJ. Overactive prefrontal and underactive motor cortical areas in idiopathic dystonia. *Ann Neurol.* 1995;37:363–372.
11. Løkkegaard A, Herz DM, Haagenen BN, Lorentzen AK, Eickhoff SB, Siebner HR. Altered sensorimotor activation patterns in idiopathic dystonia-an activation likelihood estimation meta-analysis of functional brain imaging studies. *Hum Brain Mapp.* 2016;37:547–557.
12. Czarnecki K, Jones DT, Burnett MS, Mullan B, Matsumoto JY. SPECT perfusion patterns distinguish psychogenic from essential tremor. *Park Relat Disord.* 2011;17:328–332.



13. Voon V, Brezing C, Gallea C, et al. Emotional stimuli and motor conversion disorder. *Brain*. 2010;133:1526–1536.
14. Voon V, Gallea C, Hattori N, Bruno M, Ekanayake V, Hallett M. The involuntary nature of conversion disorder. *Neurology*. 2010;74:223–228.
15. Maurer CW, LaFaver K, Ameli R, Epstein SA, Hallett M, Horovitz SG. Impaired self-agency in functional movement disorders: A resting-state fMRI study. *Neurology*. 2016;87:564–570.
16. Voon V, Brezing C, Gallea C, Hallett M. Aberrant supplementary motor complex and limbic activity during motor preparation in motor conversion disorder. *Mov Disord*. 2011;26:2396–2403.
17. Espay AJ, Aybek S, Carson A, et al. Current concepts in diagnosis and treatment of functional neurological disorders. *JAMA Neurol*. 2018.
18. Espay AJ, Maloney T, Vannest J, et al. Dysfunction in emotion processing underlies functional (psychogenic) dystonia. *Mov Disord*. Epub 2018.
19. Espay AJ, Maloney T, Vannest J, et al. Impaired emotion processing in functional (psychogenic) tremor: A functional magnetic resonance imaging study. *NeuroImage Clin*. Epub 2018.
20. Espay AJ, Ries S, Maloney T, et al. Clinical and neural responses to cognitive behavioral therapy for functional tremor. *Neurology*. Epub 2019.
21. Jalilianhasanpour R, Williams B, Gilman I, et al. Resilience linked to personality dimensions, alexithymia and affective symptoms in motor functional neurological disorders. *J Psychosom Res*. 2018;107:55–61.
22. Ludwig L, Pasman JA, Nicholson T, et al. Stressful life events and maltreatment in conversion (functional neurological) disorder: systematic review and meta-analysis of case-control studies. *The Lancet Psychiatry*. 2018;5:307–20.
23. Ochsner KN, Gross JJ. The cognitive control of emotion. *Trends Cogn Sci*. 2005;9:242–249.
24. Kamiya K, Abe O. Imaging of Posttraumatic Stress Disorder. *Neuroimaging Clin N Am*. 2020;30:115–123.
25. Liberzon I, Abelson JL. Context Processing and the Neurobiology of Post-Traumatic Stress Disorder. *Neuron*. 2016;92:14–30.
26. Sapolsky RM. Glucocorticoids and hippocampal atrophy in neuropsychiatric disorders. *Arch Gen Psychiatry*. 2000;10:925–35.
27. Krause-Utz A, Winter D, Niedtfeld I, Schmahl C. The Latest Neuroimaging Findings in Borderline Personality Disorder. *Curr Psychiatry Rep*. 2014;16:438–451.



CAPÍTULO 18

La explicación del diagnóstico como la base del tratamiento en trastornos del movimiento funcionales



Autores

Víctor Gómez Mayordomo¹

Jon Stone²

Centro

1. Servicio de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.
2. Centre for Clinical Brain Sciences, University of Edinburgh, UK.

Este capítulo de la guía ha consistido en una adaptación de tres artículos previamente publicados, con permiso de sus autores:
Stone J. Functional neurological disorders: the neurological assessment as treatment. *Pract Neurol*. 2016 Feb; 16(1): 7-17.
Carson A, Lehn A, Ludwig L, Stone J. Explaining functional disorders in the neurology clinic: a photo story. *Pract Neurol*. 2016 Feb; 16(1): 56-61.
Stone J, Carson A, Hallett M. Explanation as treatment for functional neurologic disorders. *Handb Clin Neurol*. 2016; 139: 543-553.



INTRODUCCIÓN

Los trastornos neurológicos funcionales (TNF) suponen la segunda causa más frecuente de consulta en Neurología. En concreto, en los trastornos del movimiento funcional (TMF) el neurólogo juega un papel fundamental en establecer un diagnóstico correcto y enfocar un tratamiento efectivo.

En España, escasos recursos se han empleado en la investigación y formación en este área, por lo que a menudo los neurólogos se sienten inseguros con el manejo de estos pacientes. La explicación del diagnóstico de TMF es quizá uno de los puntos más conflictivos y donde los especialistas encuentran mayor dificultad. Sin embargo, la comprensión e introspección de dicha información por parte del paciente es un paso crucial en su recuperación y en futuros abordajes terapéuticos. Por ello, la comunicación del diagnóstico no debería considerarse el preludeo del tratamiento, sino el **primer escalón terapéutico**.

Con este capítulo queremos ofrecer al neurólogo unas recomendaciones prácticas con respecto a la explicación del diagnóstico de los TMF y de cómo aprovechar la valoración clínica basada en signos positivos para reafirmar y consolidar dicho juicio clínico. Este capítulo está basado mayoritariamente en el trabajo de tres artículos clínicos realizados por el Grupo de Investigación de Trastornos Funcionales Neurológicos de Edimburgo^{1,2,3}.

EVIDENCIA DE LA EXPLICACIÓN DEL DIAGNÓSTICO

¿Realmente tiene importancia cómo se comunica el diagnóstico de un TNF? Se sabe que la correcta comprensión de dicho trastorno puede llegar a resolver los síntomas en algunos pacientes, sin la necesidad de ninguna otra intervención⁴. En series prospectivas sobre temblor funcional, el mejor pronóstico lo poseían aquellos pacientes a los que se les había realizado un diagnóstico precoz y además tenían confianza en el este⁵. Estudios cuali-

tativos en TNF muestran que aquellos pacientes que no recibían una explicación del diagnóstico se encontraban menos satisfechos con el médico, con miedo a que sus síntomas se vieran como “falsos” o “inventados” y con dificultad para mejorar o involucrarse en un tratamiento concreto⁶. Por el contrario, los pacientes que sí reciben un diagnóstico de TNF recalcan lo importante que ha sido la confianza y seguridad con la que el neurólogo les ha explicado el trastorno y que dicha actitud ayuda a disipar la incertidumbre y emprender el camino para una recuperación⁷.

Todos estos datos ponen de manifiesto que la comunicación médico-paciente en este ámbito juega un papel trascendental en la evolución y pronóstico del paciente. A pesar de que existen evidentes barreras, a continuación expuestas, éstas se pueden vencer prestando atención a ciertos aspectos de la entrevista clínica y a preocupaciones de los pacientes.

BARRERAS Y CONFLICTOS EN LA COMUNICACIÓN DEL DIAGNÓSTICO

Factores dependientes de los profesionales de la salud

- **Falta de interés y actitud negativa.** Los TNF han sido clásicamente denostados por los profesionales de Neurología, situándolos entre los diagnósticos neurológicos menos apreciados y con los que el facultativo se encuentra más incómodo⁸.

Además, todavía se encuentran muy arraigados en nuestra tradición médica neurológica ciertos rasgos de la antigua concepción dualista mente-cerebro, mediante la cual los pacientes con síntomas funcionales son considerados como meramente psiquiátricos, en los que el neurólogo no tiene nada más que aportar que “descartar organicidad”. Todo ello genera en el facultativo una sensación de incomodidad con esta patología y termina provocando sentimientos negativos de contratransferencia que merman la relación médico-paciente.



- **Falta de formación específica.** La escasez de unidades y especialistas en Neurología dedicados a esta área perpetúa el vacío en la formación sanitaria especializada, cuyo programa además no presenta un epígrafe curricular específico.
- **La obsesión por la simulación.** Los TMF y la génesis del movimiento voluntario emplean rutas fisiopatológicas comunes. Esta ambivalencia provoca en el médico la preconcepción de que el paciente sea un simulador, bien sabiendo que esta posibilidad es infrecuente. Por otro lado, existe la falsa creencia de que dichos síntomas no son en el fondo “tan reales” como otros síntomas neurológicos. Incluso aunque los profesionales médicos no cuestionen abiertamente la naturaleza real de estos trastornos, es frecuente escuchar comentarios como “a este paciente le creo, es real” (es decir, no funcional). Estas aseveraciones cotidianas ponen de manifiesto la ambigüedad de este problema.
- **Incertidumbre sobre el modelo fisiopatológico.** Encuestas realizadas a neurólogos sobre la base fisiopatológica de los TNF ofrecen una gran heterogeneidad, mostrando gran porcentaje de profesionales que atribuyen la etiopatogenia a factores únicamente psicológicos o mayoritariamente psicológicos, rechazando la posibilidad de la influencia de factores biológicos o de una disfunción del sistema nervioso⁹. El debate terminológico entre *convectivo*, *psicógeno* y *funcional* traduce estas polarizadas teorías fisiopatológicas. Las disquisiciones de dicha terminología se discuten en el *Capítulo 1. Introducción*.
- **Perturbación en el orden lógico de la comunicación del diagnóstico.** Al comunicar el diagnóstico de un TNF, el médico tiende a invertir el orden en el que la información es presentada al paciente. La comunicación de un diagnóstico de esclerosis múltiple normalmente empieza con la aseveración “Tienes esclerosis múltiple”, posteriormente seguiría una explicación de cómo se ha realizado el diagnóstico (clínica, neuroimagen, LCR, etc.) y algunas pinceladas del mecanismo (inflamación y desmielinización), sin

centrarse en la etiología, debido a que es desconocida y multifactorial (i.e. no se invierte tanto tiempo en por qué ese paciente concreto presenta esclerosis múltiple). Para comunicar el diagnóstico de un TNF, se suele comenzar con un diagnóstico negativo (“...bueno, no tienes esclerosis múltiple...”), seguido inmediatamente sobre especulaciones etiológicas sobre el síntoma en cuestión (“...estos síntomas a veces pasan...”, “...puede haber sido por...”). El mensaje que recibe el paciente es a menudo el diagnóstico que “no tiene” y mucha incertidumbre sobre el problema que presenta.

- **Inseguridad en el diagnóstico correcto.** Existe un temor generalizado a establecer un diagnóstico abierto de TNF, con las consiguientes consecuencias terapéuticas y pronósticas que ello supone. Catalogar a un paciente de trastorno funcional cuando en realidad presenta una enfermedad “orgánica” es visto culturalmente como un error más grave que si ocurre en el sentido contrario. Los estudios a este respecto demuestran que la tasa de errores diagnósticos es similar o incluso menor que en el resto de entidades neurológicas¹⁰.
- **Sistema de codificación inadecuado.** En la décima Clasificación Internacional de Enfermedades (ICD-10), los TNF están codificados en la sección de Psiquiatría, lo que traduce una exoneración de la labor del neurólogo en el diagnóstico. En la nueva versión de esta clasificación (ICD-11), los TNF aparecen tanto en el epígrafe de Neurología como en el de Psiquiatría.

Factores dependientes del paciente y de la sociedad

- **Falta de conocimiento público.** La comunicación del diagnóstico de una patología sobre la que el paciente nunca ha oído hablar supone un ápice de complejidad. De hecho, muchos pacientes con TNF afirman que el proceso diagnóstico-terapéutico hubiera sido mucho más sencillo si hubieran sido diagnosticados de enfermedad de Parkinson o esclerosis múltiple por ejemplo.



- **Falta de marcadores biológicos, analíticos o de neuroimagen.** La ausencia de hallazgos tangibles es interpretada por el paciente como incertidumbre diagnóstica.
- **Convicción de diagnósticos alternativos.** Muchos pacientes tienen la creencia definida de que presentan una determinada enfermedad, bien desde un primer momento o tras la falta de otros juicios clínicos alternativos, todo ello propiciado en parte por los medios y sistemas de información que favorecen el autodiagnóstico.
- **Tabú social sobre los síntomas psicológicos y psicósomáticos.** La ambivalencia previamente mencionada en Neurología también ocurre en la población general. La salud mental implica connotaciones negativas y un estigma social, pero más aún si aparecen síntomas físicos asociados que se asocian a factores psicológicos.
- **Sensibilidad individual a factores psicológicos.** Está demostrado que los pacientes con TNF otorgan menos relevancia a los factores psicológicos que los pacientes con enfermedad estructural. Es difícil establecer si es un rasgo singular que influye en el desarrollo de dicho trastorno o bien es una postura defensiva ante el resultado de malas experiencias médicas previas en relación a sus síntomas. Los pacientes no quieren oír que tienen una “patología psiquiátrica” porque ello implica “estar loco” o que “el médico piensa que me lo invento”.

En la **Figura 1 – Entrevista 1** se evidencian los problemas frecuentes que aparecen cuando se intenta comunicar un diagnóstico de “trastorno neurológico no orgánico” siguiendo una perspectiva puramente psicológica.

ASPECTOS TERAPÉUTICOS DURANTE LA ANAMNESIS

El objetivo de la anamnesis no es únicamente obtener información clínica, sino también una herramienta para establecer el ambiente ideal para que el pa-

ciente sienta confianza y comodidad. Los pacientes con TMF atribuyen las malas experiencias previas vividas en consulta mayoritariamente a los siguientes problemas:

- Imposibilidad para explicar todos sus síntomas.
- Impresión subjetiva de que el especialista no le daba importancia o no creía muchos de sus síntomas.
- Percepción de que el médico estaba más interesado en buscar un problema o causa psicológica con la que correlacionar los síntomas.
- No tener la oportunidad de comentar las enfermedades que le preocupan o que piensa que podría padecer.
- No recibir un claro diagnóstico ni plan terapéutico definido, así como tampoco obtener recursos a información escrita para leer posteriormente.
- No haber dispuesto de tiempo suficiente en la consulta.

Teniendo todas estas “malas experiencias” en cuenta, algunas recomendaciones para aprovechar los aspectos terapéuticos de la entrevista clínica son las siguientes:

- **Extrae todos los síntomas al principio.** Los pacientes con TMF tienen comúnmente otros síntomas como fatiga, problemas de sueño, dolor crónico, falta de concentración, mareo, etc. Realizar una lista completa de síntomas al inicio de la anamnesis ayuda a poner todas las cartas encima de la mesa y evitar que vayan apareciendo síntomas inesperados cuando el paciente está saliendo por la puerta. Además, permite al médico seleccionar los síntomas donde más quiere incidir y dirigir posteriormente la anamnesis para no perderse en un “mar de síntomas”. También ayuda a utilizar el resto de la sintomatología como apoyo diagnóstico, constatando que dichos síntomas son frecuentes y se pueden explicar en el contexto de un TNF.
- **Preguntar la opinión y preocupaciones del paciente.** Aspecto fundamental no sólo en TNF, sino en todo diagnóstico médico. Se debe insistir en qué enfermedades rondan en la mente del paciente y le preocupan, así como cuáles



son sus expectativas de la consulta, del pronóstico y tratamiento. Esta información permite al médico dirigir la comunicación del diagnóstico posteriormente, cubriendo aspectos y preocupaciones específicas. Como ejemplo, un paciente con un temblor funcional cuya preocupación principal es tener una enfermedad de Parkinson debe recibir un juicio clínico de TMF en base a datos positivos y justificar por qué recibe este y no el de enfermedad de Parkinson. Escuchar estas preocupaciones y resolverlas posteriormente ayuda al paciente y familia a disipar esa preocupación, que por otro lado podría ser un factor perpetuador de los síntomas. Además, si un paciente con TMF expresa su expectativa de que cree que nunca va a mejorar de su padecimiento, presenta un pronóstico peor al tratamiento que un paciente que acude a la consulta con incertidumbre y buscando respuestas¹¹.

- **Evitar focalizarse en factores psicológicos.** Estudios epidemiológicos muestran que hasta la mitad de pacientes con TMF no presentan ansiedad, depresión o eventos vitales estresantes previos¹². No es realmente necesario preguntar directamente por el estado de ánimo e incluso puede derivar en actitud de rechazo del paciente. De hecho, estas respuestas se pueden obtener en preguntas sobre el día a día (ej. si un paciente encuentra placer con sus hobbies o en una buena película, probablemente no esté deprimido). Preguntas sobre eventos vitales estresantes como abusos sexuales o maltrato no son necesarias para el manejo terapéutico inicial y pueden ser contraproducentes en algunos casos, al generar una sensación de atribución causal directa e incomodidad que aleja la confianza del paciente.

Establecer una relación de confianza médico-paciente para discutir estos aspectos puede facilitar la identificación de los mismos en el caso de que existan. Para ello, a menudo son necesarias consultas sucesivas para que los pacientes aborden estos aspectos.

- **Tiempo de consulta.** Los pacientes con TMF suelen ser complejos, con numerosos síntomas de larga evolución y previamente evaluados por multitud de especialistas. Por ello, consideramos que el tiempo ideal de una primera

consulta debería ser de al menos una hora. No obstante, en la mayoría de los servicios de Neurología esto no es posible. A pesar de que ello suponga un detrimento de la atención asistencial, la mayor parte de objetivos de una primera consulta podrían llevarse a cabo en una visita de 30 minutos. Posibles soluciones a esta limitación del tiempo asistencial pueden ser aportar material informativo escrito o telemático, así como planificar una consulta sucesiva a corto plazo para resolver dudas y reforzar el diagnóstico.

ASPECTOS TERAPÉUTICOS DURANTE LA EXPLORACIÓN

El diagnóstico de un TMF se debe realizar en base a **signos positivos específicos** en la exploración y no debería ser un juicio clínico de descarte cuando todas las pruebas complementarias sean normales o cuando la semiología sea “abigarrada”. De hecho, en el DSM-5 la presencia de estresores psicológicos previos ya no se considera un criterio diagnóstico y resalta la necesidad de signos positivos para realizar el diagnóstico¹³. Dichos signos semiológicos se explican en cada capítulo específico de esta guía.

Además, compartir estos signos con los pacientes permite cumplir varias funciones¹⁴. Las ventajas de esta aproximación diagnóstica son las siguientes:

- Un diagnóstico positivo implica una afirmación que resuelve la incertidumbre médica que presenta el paciente.
- Mostrar estos signos al propio paciente es una herramienta muy útil para afianzar la confianza en el diagnóstico y justificar las razones por las que se realiza, enfatizando el por qué no es un juicio clínico de descarte.
- Dichos signos demuestran el **papel de la atención y del beneficio de la distracción** como base fisiopatológica de los TMF. Los pacientes aprenden que cuando se esfuerzan voluntariamente en controlar sus síntomas, éstos empeoran. Y de la otra forma, la distracción favorece patrones natu-



rales de movimiento y mejoran el TMF, cuyo principio puede ser utilizado posteriormente en la terapia física.

- Todo ello demuestra el potencial que presentan dichos síntomas para su mejoría y **reversibilidad**, al revelar que el paciente puede presentar un patrón de movimiento normal en los momentos de distracción.

Esta aproximación en la comunicación del diagnóstico basado en signos positivos es una de las partes más terapéuticas de la consulta. Los pacientes incluso practican dichos signos en casa para reforzar la confianza en el diagnóstico y además de esta forma involucran a la familia en el proceso.

Además, es posible que pacientes con otras patologías neurológicas como enfermedad de Parkinson o esclerosis múltiple tengan datos positivos de TMF en la exploración. Éste concepto se conoce como *solapamiento funcional* y es importante reconocerlo, pues cuando coexisten ambas entidades deben ser manejadas de forma paralela e independiente. Un paciente con una esclerosis múltiple inicial y leve que solapa un trastorno de la marcha funcional incapacitante puede mejorar ostensiblemente su calidad de vida si se diagnostica y trata dicho trastorno funcional. Este aspecto se comenta con más detalle en el [capítulo 13](#).

ASPECTOS TERAPÉUTICOS DE LA COMUNICACIÓN DEL DIAGNÓSTICO

La explicación del diagnóstico en Medicina y Neurología es a menudo terapéutica en la mayoría de enfermedades. Los pacientes con migraña que reciben dicho diagnóstico quedan menos preocupados sobre la posibilidad de tener una enfermedad grave, como un tumor cerebral. Pero además, pacientes con enfermedades graves también refieren tranquilidad cuando se les confirma la enfermedad y tienen la certeza de que se ha encontrado una causa que explique sus síntomas. El “limbo diagnóstico” y la incertidumbre es una situación donde los pacientes no quieren estar.

Incluso los neurólogos con interés y experiencia en TNF encuentran dificultades e inseguridades en la comunicación del diagnóstico. Realizar un juicio clínico de trastorno “no orgánico” o “síntomas médicos inexplicados” suele generar dicha incertidumbre diagnóstica que fuerza al paciente a buscar múltiples opiniones en otros especialistas, con el consumo de recursos e impacto en la calidad de vida que ello supone. Comunicar el diagnóstico como un “mero problema psicológico relacionado con estrés” suele causar rechazo y el riesgo de que el paciente infiera que los síntomas son imaginados o inventados, teniendo en cuenta además la ausencia de un trastorno psiquiátrico en un gran porcentaje de pacientes y que esta aproximación no traduce el modelo fisiopatológico actual de estos trastornos.

Comunicación de un diagnóstico positivo

Actualmente se recomienda realizar un diagnóstico positivo de trastorno del movimiento funcional, en la que se otorga un juicio clínico de forma transparente y sencilla acorde a un modelo fisiopatológico biopsicosocial, como en otras entidades neurológicas. En la [tabla 1](#) se resumen algunas recomendaciones para realizar una explicación terapéutica del diagnóstico en pacientes con TMF.

Los puntos clave a resaltar para explicar correctamente el diagnóstico de TMF los podemos resumir en los siguientes:

- **Dar importancia a un problema serio.** Muchos pacientes tienen experiencias previas con otros especialistas que, habiendo realizado un diagnóstico correcto, no lo han comunicado de forma natural y han restado importancia a sus síntomas. Esto genera en el paciente la sensación de ser tratado con desprecio y la actitud de que tiene que luchar para mostrar que “no está loco”. Una forma adecuada de manejar este problema es mostrarse educado e interesado durante la entrevista, reflejando empatía con el sufrimiento y la discapacidad que presentan. Frases como “esto es familiar para mí, se lo explico luego” o “lo que le pasa es un problema real, le creo” pueden ser de utilidad mientras comunicamos el diagnóstico.



Con ello, el paciente reconoce que se le está tomando en serio, disipa la duda de “potencial simulador” y establece un ambiente de confianza y comodidad mutuas.

- **Clarificar que existe un diagnóstico.** Se debe comenzar la explicación comunicando lo que **sí** tiene el paciente: “Lo que le ocurre es un trastorno del movimiento funcional”. El neurólogo es el especialista que, por su formación y conocimientos, tiene el rol de realizar dicho diagnóstico. Emitir un diagnóstico de “trastorno no orgánico” o “sin evidencia de patología neurológica en el momento actual” en conocimiento de que se trata de un TMF es una abdicación a la responsabilidad, que deriva en una privación de tratamiento y potencial mejoría del paciente.
- **Mostrar la evidencia del diagnóstico positivo.** No sólo se debe comunicar nuestro juicio clínico, sino la explicación racional de por qué se realiza. Mostrar al paciente los signos positivos es una herramienta muy poderosa para convencer al paciente y familiares. Es este el momento de discutir las patologías que el paciente no presenta y que rondan en su mente, haciendo hincapié en que dichos signos son específicos de dicho TMF y no aparecen en las otras enfermedades planteadas.
- **Debatir sobre el mecanismo, no la causa.** Si un paciente con enfermedad de Parkinson pregunta por qué justo él presenta la enfermedad, la mayor parte de veces no sabemos dar una respuesta certera. La etiología es multifactorial y desconocida, y en la mayoría de los casos no supone un papel relevante en el manejo.

Trasladando este modelo a los TMF, muchos especialistas tienden a realizar atribuciones a factores psicológicos o hechos vitales estresantes, que pueden llevar a especulaciones y rechazo del paciente. En la consulta inicial es más útil transformar ese “¿por qué?” en un “¿cómo?”. Por ejemplo, una distonía funcional ocurre en pacientes con factores de vulnerabilidad (genéticos, psicológicos, sociales), normalmente originada tras un evento

desencadenante (físico o emocional), que recluta mecanismos centrales y periféricos que perpetúan la distonía. Es más sencillo explicar el mecanismo en el que se ha producido que el “por qué” se ha producido. Los factores emocionales podrán jugar o no un papel relevante en esa compleja ecuación, pero atribuir la causa únicamente a factores psicológicos es como atribuir la causa de un AIT exclusivamente al tabaco (es un factor de riesgo en el que habrá que intervenir, pero no la causa última).

- **Transmitir el potencial para la mejoría o curación.** Los pacientes pueden tener sentimientos de irreversibilidad ante las etiquetas de psicógeno (“es mi culpa y mi personalidad, eso no se puede cambiar”) e incluso de funcional (“si mi cerebro funciona mal, no puedo modificarlo”). La premisa de un mal funcionamiento del cerebro con estructura preservada debe implicar que es potencialmente modificable y que dicho patrón anómalo de movimiento se puede reentrenar y reeducar. No se debe culpabilizar al paciente por los síntomas que presenta, pero debe comprender que juega un rol activo y crucial en su recuperación. Dicho aspecto es fundamental para el pronóstico y abordaje terapéutico.
- **Aportar información escrita.** Siendo los TMF una patología compleja de abordar en el tiempo de consulta, aportar documentos escritos o fuentes de información fidedignas en internet suponen un apoyo donde el paciente puede leer y asentar la información recibida de forma oral. Un ejemplo es la web diseñada por el Dr. Jon Stone, Grupo de Investigación en Trastornos Neurológicos Funcionales de Edimburgo: <http://www.neurosymptoms.org>, o su versión en castellano <http://www.neurosintomas.org>. Es importante que el médico esté familiarizado con la web para poder aconsejar al paciente a la hora de visitarla.
- **Organizar seguimiento y tratamientos futuros.** Tras una primera consulta donde se establece un diagnóstico de TMF, es importante un seguimiento posterior. El paciente precisa de tiempo para asentar la información recibida y leer sobre el diagnóstico mediante los recursos aportados. La segun-



da y sucesivas consultas son una coyuntura para que el paciente pregunte dudas diagnósticas y abordar otros aspectos no discutidos previamente (por ejemplo, aspectos más psicológicos, si el paciente lo considera relevante). Además, una segunda visita permite al neurólogo comprobar si ha comunicado bien y perfeccionar su técnica de explicación del diagnóstico de TMF. En este momento, se da la oportunidad de triar y coordinar el manejo terapéutico posterior (terapia física, psicoterapia, terapia ocupacional, logopedia, etc.).

Si el paciente no entiende ni tiene introspección del diagnóstico, puede ser porque el precise más tiempo para entenderlo o bien porque no está de acuerdo en asimilar el concepto de TMF ni de asumir un manejo en esa dirección. Este hecho es de vital importancia en la selección de pacientes para futuros tratamientos (ver abajo).

La **Figura 2 – Entrevista 2** muestra un ejemplo de comunicación del diagnóstico en base a un modelo biopsicosocial, aplicando todas las premisas y recomendaciones expuestas.

Selección de pacientes para un tratamiento escalonado en los TMF

Un grupo de profesionales de la salud en Escocia ha propuesto un modelo de manejo terapéutico en pacientes con TNF¹⁵. El primer escalón supone la valoración neurológica y comunicación del diagnóstico según el modelo expuesto aquí. El segundo escalón consiste en una terapia breve de fisioterapia y/o psicoterapia que se ha demostrado efectiva en la mejoría de síntomas. El tercer escalón supone una terapia multidisciplinar, generalmente reservada para casos complejos.

Es labor del neurólogo general realizar una selección de los pacientes candidatos a un tratamiento específico, siendo el factor más importante el correcto entendimiento del diagnóstico y la motivación a realizar un tratamiento. Por ello, es crucial mantener un criterio de derivación racional en pacientes ap-

tos para tratamiento. Referir indiscriminadamente a todo paciente con TMF a unidades especializadas puede suponer una sobresaturación de las mismas y una merma en la calidad de tratamiento para los pacientes que realmente se beneficiarían de ello.

Si la selección de pacientes idóneos falla, no hay fundamento sobre el que sustentar los pasos siguientes. Fisioterapeutas y psicoterapeutas afirman cuán difícil y arduo es realizar una terapia física o psicológica en pacientes en los que la comunicación del diagnóstico ha sido fallida y el paciente sigue pensando que es un “misterio médico”. En algunos pacientes, trabajar más detenidamente en la información e introspección del diagnóstico puede ser útil antes de plantear futuras intervenciones terapéuticas. No obstante, un porcentaje no desdeñable de pacientes persisten sin entender o aceptar estos trastornos. Dicha situación hace mucho más improbable el beneficio terapéutico. No es útil insistir al paciente ni al terapeuta en un tratamiento con altas probabilidades de fracaso, pues puede ser desmoralizante y una pérdida de tiempo y recursos para ambos.

Algunos factores pronósticos que hacen el éxito de la terapia de TMF menos probable y ayudan a la selección de pacientes son:

- Incapacidad de repetir nada sobre el diagnóstico de TMF en una segunda visita, incluso aunque la primera fuera una situación afable.
- Ideas constantes y fijas de un diagnóstico alternativo.
- Síntomas muy prolongados y muy incapacitantes.
- Trastornos de la personalidad.
- Trámites concomitantes de procesos legales o incapacitaciones.

No obstante, estos factores de peor pronóstico se deben tomar con cautela, pues existen casos individuales que aun con ellos presentes podrían presentar beneficio terapéutico. Por otro lado, también hay que aceptar que hay un grupo de pacientes que entienden el diagnóstico, se encuentran motivados con el tratamiento y presentan factores a priori favorables de respuesta, pero



aun así no consiguen mejorar. Es importante ser sincero y realista al explicar el manejo terapéutico y las posibilidades de mejoría. Hablar de “tratamientos milagrosos 100% efectivos” para motivar a los pacientes puede implicar un golpe desmoralizante más grave si dicho tratamiento fracasa.

CONCLUSIÓN

Los neurólogos son y serán siempre los médicos que están en la mejor posición de realizar un diagnóstico de trastorno del movimiento funcional. Hay múltiples oportunidades durante la anamnesis, exploración y explicación del diagnóstico para iniciar el tratamiento de un trastorno funcional. El método de comunicación debe ser sencillamente similar al de otros juicios clínicos en neurología. Ello implica comunicar cuál es el diagnóstico, cómo se realiza dicho diagnóstico, explicar el modelo de fisiopatológico biopsicosocial por el que se produce, enfatizar la capacidad potencial de reversibilidad y restar importancia a las atribuciones etiológicas. Una primera consulta exitosa en estos aspectos no es el preludeo del tratamiento, sino el inicio de éste.

Conclusiones y Recomendaciones SEN (Rec Sen/IV)

- ▶ La comunicación del diagnóstico de los trastornos del movimiento funcional (TMF) es terapéutica en sí misma y supone el inicio del tratamiento.
- ▶ El diagnóstico de TMF se debe realizar en base a signos positivos siempre que sea posible, no debe ser un juicio clínico de descarte.
- ▶ Dichos signos positivos se deben compartir con el paciente, pues reafirman el diagnóstico y recalcan el potencial de reversibilidad en la rehabilitación.
- ▶ El neurólogo tiene la labor de seleccionar a los pacientes con potencial de mejoría, coordinando la derivación a unidades específicas para futuros tratamientos físicos y psicoterapéuticos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stone J. Functional neurological disorders: the neurological assessment as treatment. *Pract Neurol*. 2016 Feb; 16(1): 7-17.
2. Carson A, Lehn A, Ludwig L, et al. Explaining functional disorders in the neurology clinic: a photo story. *Pract Neurol*. 2016;16:56-61.
3. Stone J, Carson A, Hallett M. Explanation as treatment for functional neurologic disorders. *Handb Clin Neurol*. 2016;139:543-553.
4. Mayor R, Brown RJ, Cock H, et al. Short-term outcome of psychogenic non-epileptic seizures after communication of the diagnosis. *Epilepsy Behav* 2012;25:676-81.
5. Jankovic J, Vuong KD, Thomas M. Psychogenic tremor: long-term outcome. *CNS Spectr*. 2006;11:501-508.
6. Nettleton S, Watt I, O'Malley L, et al. Enigmatic illness: narratives of patients who live with medically unexplained symptoms. *Soc Theory Health* 2004;2:47-66.
7. Baxter S, Mayor R, Baird W et al. Understanding patient perceptions following a psycho-educational intervention for psychogenic non-epileptic seizures. *Epilepsy and Behavior* 2012 23:487-493.
8. Evans RW, Evans RE. A survey of neurologists on the likeability of headaches and other neurological disorders. *Headache* 2010;50:1126-1129.
9. de Schipper LJ, Vermeulen M, Eeckhout AM et al. Diagnosis and management of functional neurological symptoms: The Dutch experience. *Clin Neurol Neurosurg* 2014;122:106-112.
10. Stone J, Carson A, Duncan R, et al. Symptoms 'unexplained by organic disease' in 1144 new neurology out-patients: how often does the diagnosis change at follow-up? *Brain*. 2009;132:2878-88.
11. Sharpe M, Stone J, Hibberd C, et al. Neurology out-patients with symptoms unexplained by disease: illness beliefs and financial benefits predict 1-year outcome. *Psychol Med* 2010;40:689-98.
12. Kranick S, Ekanayake V, Martinez V, et al. Psychopathology and psychogenic movement disorders. *Mov Disord* 2011; 26:1844-50.
13. American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders*. 5th edn. (DSM-5TM). Arlington, Virginia: American Psychiatric Press, Inc., 2013.
14. Stone J, Edwards M. Trick or treat? Showing patients with functional (psychogenic) motor symptoms their physical signs. *Neurology* 2012;79:282-4.
15. Health Improvement Scotland. *Stepped care for functional neurological symptoms*. Edinburgh, 2012.

**TABLA 1: Recomendaciones para una explicación del diagnóstico terapéutica en TMF.**

RECOMENDACIÓN	EJEMPLO
1. Explica lo que sí tienen.	"Tiene un temblor funcional". "Tiene una distonía funcional".
2. Destaca el mecanismo más que la causa.	"Existe un problema en la forma en la que el cerebro manda señales a su cuerpo – no hay una lesión como tal, sino que es un problema en la función del sistema nervioso".
3. Explica cómo realizas el diagnóstico.	Enseña al paciente cómo su temblor funcional mejora con el <i>entrainment</i> o con los movimientos balísticos. Ayúdate de vídeos si es necesario.
4. Indica que crees lo que está contando el paciente.	"No creo que se esté inventando los síntomas ni que se esté volviendo loco".
5. Recalca que es un trastorno frecuente.	"Veo muchos pacientes con síntomas similares". "No es una enfermedad rara, es un trastorno frecuente en nuestras consultas".
6. Enfatiza la posibilidad de reversibilidad.	"Como el cerebro no está lesionado, hay potencial para modificar el funcionamiento anómalo y mejorar".
7. Explica lo que no tienen.	"No tiene enfermedad de Parkinson por estos motivos...".
8. Clarifica que el paciente tiene un rol activo en su mejoría.	"Debe saber que padecer este trastorno no es culpa suya, pero hay aspectos que puede hacer para mejorar".
9. Las metáforas pueden ser útiles.	"Hay un problema en el <i>software</i> del sistema nervioso, no en el <i>hardware</i> ".
10. Introduce el papel de la depresión/ansiedad (preferiblemente en consultas sucesivas)	"Si se siente estresado, preocupado o con ánimo bajo, esto tiende a empeorar los síntomas".
11. Utiliza información escrita / internet	Aporta información escrita en forma de folletos/documentos o bien páginas web de confianza.
12. Revisa al paciente en consultas sucesivas.	"Le veré en una segunda consulta. Tómese un tiempo para leer e interiorizar todo esto y vuelva con preguntas".
13. Realiza una derivación a fisioterapia o psicoterapia (preferiblemente en consultas sucesivas).	"Mi compañero/a también tiene experiencia en trastornos del movimiento funcional, pienso que puede ayudarnos".

FIGURA 1: Comunicación del diagnóstico de TMF. Ejemplo de entrevista 1.

- ▶ **Paciente:** Doctor, ¿qué es lo que me pasa?
- ▶ **Neurólogo/a:** Bueno, el resto de la exploración neurológica es normal y la resonancia también es normal.
- ▶ **Paciente:** Entonces, ¿por qué tengo este temblor?
- ▶ **Neurólogo/a:** No hay datos de ninguna enfermedad neurológica, así que no tiene que preocuparse de nada.
- ▶ **Paciente:** Pero yo tengo este temblor... Y además me limita para escribir y hacer mi trabajo.
- ▶ **Neurólogo/a:** ¿Ha estado usted más estresado?
- ▶ **Paciente:** Bueno, estoy estresado porque tengo este temblor y no sé qué me pasa...
- ▶ **Neurólogo/a:** Podría derivarle a un compañero de Psiquiatría que podría ayudarle.
- ▶ **Paciente:** ¿un psiquiatra? No me lo puedo creer... He estado esperando meses para verle, ¿y ahora me dice que estoy loco?
- ▶ **Neurólogo/a:** No he querido decir eso, simplemente que el estrés puede ocasionar síntomas como este...

En esta entrevista clínica, el neurólogo interpreta el TMF como una entidad “no orgánica” donde el objetivo es descartar patología neurológica en el momento actual. De esta forma, se exime al neurólogo de responsabilidad clínica, derivando a otros especialistas como el psiquiatra. El paciente ve esta derivación precoz a Psiquiatría como una asunción de que sus síntomas son “inventados” o “está loco”, restando importancia a los síntomas que tiene. Además, el psiquiatra puede optimizar el manejo de los síntomas emocionales, pero no abordará el síntoma de temblor. De esta forma, hay alta probabilidad de que el paciente no mejore y acabe pidiendo sucesivas opiniones médicas.

**FIGURA 2: Comunicación del diagnóstico de TMF. Ejemplo de entrevista 2**

- ▶ **Paciente:** Doctor, ¿qué es lo que me pasa? Tengo este temblor y nadie me da una respuesta. Todas las pruebas han salido normales, pero yo sigo igual o peor. Estoy muy preocupado y tengo miedo de tener algo malo que nadie sepa diagnosticar.
- ▶ **Neurólogo/a:** Lo que tiene usted es un temblor funcional. Su sistema nervioso no está lesionado pero no está funcionando correctamente. Déjeme grabarle y mostrárselo.
- [Se graba un vídeo realizando *entrainment* y cese del temblor ante movimientos balísticos]
- ▶ **Neurólogo/a:** Como ve en esta parte del vídeo, el temblor cede cuando mueve el otro brazo de forma rápida. Además, cuando la otra mano marca un ritmo establecido, el temblor se acompasa a dicho ritmo e incluso cede también.
- ▶ **Paciente:** Es cierto, ¡qué raro! ¿Entonces qué me pasa?
- ▶ **Neurólogo/a:** Estos son signos positivos que sugieren que se trata de un temblor funcional. Cuanto más trata usted de parar el temblor de forma voluntaria, más se descontrola. Pero cuando distraemos al cerebro el temblor cede y recupera el patrón normal de movimiento, lo que demuestra que no hay lesión del cerebro sino un trastorno en la función de éste.
- ▶ **Paciente:** Ah, entiendo. ¿Por eso las pruebas son normales?
- ▶ **Neurólogo/a:** Efectivamente. Es un problema del software del cerebro, no del hardware.
- ▶ **Paciente:** ¿Y por qué me ha ocurrido esto a mí?
- ▶ **Neurólogo/a:** Esa pregunta es difícil de contestar. Entendemos mejor el "cómo ocurre". Hay pacientes más susceptibles a padecer estos trastornos tras un evento desencadenante. El cerebro deja de funcionar correctamente y perpetúa el patrón anómalo de movimiento.
- ▶ **Paciente:** Y, ¿se puede hacer algo al respecto doctor?
- ▶ **Neurólogo/a:** Al ser un trastorno en la función y no lesión, existe el potencial de reentrenar para adoptar nuevamente el patrón normal de movimiento. Usted mismo ha visto cómo su mano volvía a la normalidad transitoriamente.
- ▶ **Paciente:** Es cierto...



► **Neurólogo/a:** Pero no existen soluciones rápidas, si bien hay muchas cosas que puede hacer usted para mejorar. Lo primero es entender y asimilar bien el diagnóstico, que sé que puede ser complicado. Lea este material, le veré en un tiempo y puede preguntarme todas las dudas que tenga. En esa consulta debatiremos sobre las opciones terapéuticas posibles.

Aquí observamos la comunicación del diagnóstico de un TMF como una entidad real. Se realiza un diagnóstico positivo, mostrando al paciente los signos específicos en base a los cuales se realiza. Se justifica por qué el paciente no presenta las otras entidades que al paciente le preocupan. Se usan metáforas para facilitar la comprensión del modelo fisiopatológico, centrándose en el "cómo" y no tanto en el "por qué". Recalca el potencial de reversibilidad, y da unas pinceladas del posible tratamiento futuro. El paciente termina la consulta con la certeza de un diagnóstico y esperanza en el tratamiento futuro.

CAPÍTULO 19

Rehabilitación física para los pacientes con trastornos del movimiento funcionales



Autores

Leticia Martínez

Beatriz Martín

Pilar Rada

Elena Riva

Centro

Programa de Neurorrehabilitación,
Hospital Ruber Internacional, Madrid.



INTRODUCCIÓN

Los trastornos neurológicos funcionales, constituyen hasta el 15% de los pacientes evaluados en las consultas de neurología. De ellos, el 10-50% se presenta como trastornos del movimiento funcionales (TMF), que cursan con debilidad, temblor, distonía y/o trastorno de la marcha. Suelen afectar a personas jóvenes, en edad laboral y producen una discapacidad similar a la causada por enfermedades neurológicas degenerativas¹.

A pesar de todo ello, la evidencia científica existente respecto al tratamiento más efectivo es muy limitada. Tradicionalmente, se ha considerado que los TMF son secundarios a trastornos psicológicos. Por ello tras la realización del diagnóstico por un neurólogo, se delegaba el tratamiento en psiquiatras y psicólogos. Sin embargo, estudios epidemiológicos han mostrado que no todos los pacientes presentan una psicopatología o estresor psicológico y por ello su presencia ya no es criterio necesario para el diagnóstico de los trastornos funcionales según el DSM-5.

En los últimos años se ha propuesto un modelo biopsicosocial, según el cual existen factores físicos, psicológicos y sociales que pueden predisponer, precipitar y/o perpetuar los TMF ([Figura 1](#)). En algunos pacientes los factores sociales y psicológicos pueden ser los más determinantes y van a requerir un tratamiento específico y en otros, el abordaje desde un punto de vista físico con fisioterapia será más relevante².

En el año 2013 se publicó una revisión sistemática de la eficacia de la fisioterapia en los TMF. Incluyó un total de 373 pacientes, en 29 estudios, la mayoría series de casos con muestras pequeñas (sólo 7 estudios incluían más de 10 pacientes) y un único estudio retrospectivo controlado. La mayor parte de los pacientes recibieron la fisioterapia dentro de un tratamiento multidisciplinar. A pesar de su limitada calidad, los estudios mostraron una respuesta favorable hasta en el 60-70% de los pacientes³.

Posteriormente se han publicado más estudios que evalúan la eficacia de la fisioterapia en los TMF con resultados prometedores (Tabla 1). De ellos destaca el realizado de Jordbru et al, publicado en el año 2014. Se trata de un estudio randomizado, cruzado, que incluyó 60 pacientes con trastorno de la marcha funcional. De ellos, 30 reciben un programa de rehabilitación física al inicio del estudio durante 3 semanas y los otros 30 lo inician con 4 semanas de retraso. El tratamiento era multidisciplinar, en el que participaban médicos, fisioterapeutas, enfermeros y terapeutas ocupacionales y se realizaba con el paciente ingresado. El grupo de intervención presentó mejorías físicas medidas con escalas funcionales (Escala de Independencia Funcional y Escala de Movilidad Funcional) y en la calidad de vida (SF-12). Estos resultados se mantuvieron durante un año, a excepción del componente emocional incluido en el SF-12⁹.

CONSENSO SOBRE LA FISIOTERAPIA EN LOS TMF

En el año 2015, fisioterapeutas, neurólogos, neuropsiquiatras y un terapeuta ocupacional, con extensa experiencia en TMF, publicaron un consenso de recomendaciones en el que describen qué tipo de fisioterapia deben recibir estos pacientes. Este consenso se basó en la limitada evidencia científica existente hasta el momento y en la experiencia propia¹².

Parten del modelo etiológico biopsicosocial descrito previamente, en el que en cada paciente distintos eventos físicos o psicológicos, pueden dar lugar a patrones de movimiento involuntarios que pueden considerarse como “aprendidos” e inducidos por un foco de atención anormalmente dirigido a la parte del cuerpo afectada. Adicionalmente todo ello puede ser mediado por creencias y expectativas sobre la enfermedad (Figura 1).

El objetivo de la rehabilitación es proveer al paciente de estrategias físicas y/o psicológicas para conseguir un mayor control sobre el movimiento anormal y que puedan integrarlas en su día a día para continuar el trabajo en el domicilio, promoviendo el autocuidado. El estudio realizado por Nielsen G et al, siguien-



do este protocolo, demostró una mejoría clínica en el 72% de los pacientes que recibieron tratamiento durante 5 días frente a un 18% en el grupo control⁵.

Debido a que los pacientes son muy heterogéneos, el tratamiento debe ser individualizado y multidisciplinar, en el que de forma coordinada con la fisioterapia pueden participar otras disciplinas (terapia ocupacional, logopedia, psicología...).

Durante el tratamiento es importante que el lenguaje utilizado por el médico y los terapeutas sea el adecuado. Se debe explicar al paciente que su problema es real, común y que no hay implicación voluntaria, evitando afirmaciones con connotaciones peyorativas, que generen culpa o dudas sobre el diagnóstico. Se recomienda el uso del término trastorno funcional en lugar de psicógeno.

FACTORES A CONSIDERAR PARA LA DERIVACIÓN A FISIOTERAPIA

Para el buen desarrollo del tratamiento rehabilitador, la literatura científica señala varias premisas a tener en cuenta^{2, 4, 5, 7, 10, 12}. En la siguiente tabla se describen factores facilitadores y limitantes a considerar para el éxito del programa de fisioterapia:

FACTORES FACILITADORES	FACTORES LIMITANTES
Entender el diagnóstico y sentirse identificado.	No tener confianza en el diagnóstico o pensar que existen pruebas diagnósticas pendientes.
Tener confianza, no dudar del diagnóstico y comprender que el problema tiene el potencial de ser reversible.	Presentar dolor y/o fatiga crónica como síntomas principales y más incapacitantes del proceso.
Presentar una actitud positiva frente al tratamiento, desear mejorar e identificar objetivos realistas.	Problemas de ansiedad y depresión severa que puedan interferir en el desarrollo del tratamiento.
Reforzar por parte de los terapeutas la comprensión del diagnóstico apoyándose en que el movimiento normal es posible, e insistir con una actitud positiva en los logros alcanzados.	Otros síntomas neurológicos funcionales que puedan interferir en el desarrollo del tratamiento (ejemplo: síntomas cognitivos funcionales).

COMPONENTES DEL TRATAMIENTO DE FISIOTERAPIA

Los componentes más importantes para abordar el tratamiento desde la fisioterapia son:

- Educación
- Demostración de que el movimiento normal es posible
- Reentrenamiento motor
- Autocuidado

Educación

Facilitar la comprensión en el diagnóstico de los TMF es el primer paso para preparar e introducir al paciente en la terapia física. Explicar el diagnóstico no es fácil debido a las múltiples interpretaciones que se han dado a lo largo de la historia y a que el abordaje en rehabilitación se ha basado en un modelo bio-médico tradicional donde el paciente recibe el tratamiento de forma pasiva².

Los TMF se presentan como un diagnóstico en positivo basándose en sus características favorables; recalcando que los síntomas no son causados por un daño estructural o degenerativo del SNC y que su problema tiene el potencial de ser reversible¹⁰. Estos trastornos pueden ser descritos como una alteración de la información sensorial y motora que el cerebro registra adoptando nuevos patrones de movimiento; inducidos por un foco de atención anormalmente dirigida a uno mismo².

Para un buen entendimiento del diagnóstico es importante que el paciente conozca los mecanismos y características del proceso ([Figura 2](#): diagrama del modelo de síntomas), y comprenda los diferentes factores predisponentes, precipitantes y perpetuantes más relevantes de su caso^{2,12}.

En el nuevo modelo neurobiológico surgen 3 conceptos clave que tratan de explicar el proceso¹⁴:



- Atención: existe una disminución considerable de los síntomas e incluso desaparecen cuando se desvía el foco de atención.
- Creencias y/o expectativas sobre la enfermedad: predicciones y asociaciones erróneas que el cerebro interpreta sobre los síntomas.
- “Sense of agency” o “sentido de ser el propio agente del movimiento”: hace referencia a la autoconciencia y dominio de nuestro cuerpo.

Por tanto, este modelo fisiopatológico explica los mecanismos de los síntomas primarios, explicando que son producidos por la atención en el movimiento “*pensar en cómo moverse*” y en las erróneas expectativas y predicciones del mismo. Por último, describe la importancia de los factores físicos, psicosociales y los cambios secundarios que perpetúan los síntomas⁷.

Demostración del que el movimiento normal es posible

Una parte fundamental de la valoración y el tratamiento por parte del fisioterapeuta será la demostración de que el movimiento normal puede llegar a ocurrir o que el movimiento anormal puede enormemente disminuir o cesar. Esto será una herramienta eficaz para convencer y reforzar al paciente y a su entorno de que el diagnóstico de TFM es correcto y por lo tanto el problema tiene el potencial de ser reversible^{2,12}.

La utilización de espejos para que el paciente se visualice o grabaciones en vídeo en las que se haya podido usar alguna estrategia para lograr el movimiento normal, ayudará a la mejor comprensión del diagnóstico^{7,12}.

En la literatura se describen diferentes signos clínicos positivos, utilizados también en la valoración y diagnóstico del paciente, que muestran el movimiento normal. Por ejemplo: Signo de Hoover, debilidad de la extensión de cadera que se normaliza con la flexión de la cadera contralateral contra resistencia¹². Las estrategias motoras y signos positivos utilizados que disminuyen o anulan los síntomas pueden ser utilizados para el reentrenamiento del movimiento^{2,12}.

Reentrenamiento motor

El reentrenamiento motor es un proceso activo, dinámico e integral diseñado en función de cada individuo, su desempeño y su entorno. Para llevarlo a cabo se debe tener siempre en consideración las características de los síntomas funcionales y sus mecanismos de perpetuación. En especial, evitar la monitorización de los síntomas, promover una adecuada interpretación de patrones motores y modificar posturas/movimientos maladaptativos y compensatorios². El reentrenamiento motor debe seguir los principios del aprendizaje motor^{2,12,15}:

- **Función:** El objetivo es promover actividades, como caminar o transferencias, facilitando movimientos automáticos, libres de síntomas e interfiriendo en las expectativas para así comenzar a adquirir habilidades motoras favoreciendo la plasticidad cerebral.
- **Graduación del movimiento:** El entrenamiento es secuencial; comienza con la adquisición de un componente base sin síntoma (ejemplo balanceo en bipedestación) y progresivamente se va reconstruyendo nuevos patrones de movimiento y de mayor complejidad. La progresión pueden ocurrir dentro de una sola sesión de tratamiento o en varias, según sea necesario, buscando siempre la calidad del movimiento.
- **Repetición:** Es necesario practicar las tareas para mejorar y consolidar la normalidad de los movimientos. Se aconseja la práctica aleatoria, variación de contextos, situaciones y multitarea.
- **Retroalimentación:** El terapeuta debe dar énfasis mediante refuerzo positivo en la aparición del movimiento normal e ignorar los síntomas. Los espejos y videos son útiles para reforzar el aprendizaje motor y redirigir la atención.

Por tanto, el objetivo del tratamiento es una remodelación pragmática de funciones motoras a través de la repetición movimientos normales y *automáticos* buscando el control de los síntomas. Las estrategias de reeducación moto-



ra difieren de una persona a otra. A menudo los pacientes ya han identificado sus propios “trucos” para controlar el movimiento.

ESTRATEGIAS PARA EL REENTRENAMIENTO MOTOR

1) Ejercicios con desviación de la atención: Se busca la distracción y desviar el foco de atención en la alteración motora, facilitando movimientos automáticos. Ejemplos: movimientos no familiares, impredecibles, rápidos, siguiendo ritmos específicos o tareas mentales. Es recomendable el uso de tareas funcionales y significativas.

2) Ejercicio no específico: movimientos globales que incluyan todo el cuerpo (caminar, bailar,...) evitando movimientos en donde exista el problema.

3) Uso de espejos y vídeos: proporcionan un feedback al paciente sobre los movimientos y posturas. Moverse en frente de un espejo puede ayudar a distraer la atención, evitar la monitorización de las sensaciones corporales y normalizar el movimiento.

4) Uso del lenguaje: Instrucciones adecuadas que faciliten el movimiento automático. Ejemplo: “ve hasta la silla” en lugar de “da pasos hasta la silla”, “permite que surja”, “no lo pienses, hazlo”. Durante la rehabilitación pueden encontrarse claves verbales o pistas útiles que conducen hacia el movimiento normal.

5) Visualización: puede ser útil para algunos pacientes emplear técnicas de visualización con las cuales imagine movimientos fluidos, cómodos o en escenarios más agradables; aunque en algunos casos puede ser contraproducente ya que se da énfasis a uno mismo realizando un movimiento.

Autocuidado

En los programas de rehabilitación de pacientes con TFM la implicación del paciente durante todo el proceso y al alta es fundamental. Muchos pueden ser susceptibles a lo largo del tiempo a tener recaídas o periodos de exacerbación de síntomas.

Se aconseja la utilización de un *diario de rehabilitación* o *cuaderno de trabajo* que irán completando a lo largo de las sesiones junto con el fisioterapeuta^{2,6,12}. Éste les servirá de apoyo para poder reflexionar, recordar y reforzar todo lo aprendido durante la rehabilitación. Les puede ayudar a sentirse más comprometidos con el tratamiento y responsables de su autocuidado.

Algunos ejemplos de puntos recomendados a incluir serían identificar los factores que desencadenan o exacerban los síntomas y las estrategias aprendidas para el control motor y normalizar el movimiento, así como la planificación de objetivos a corto y a medio plazo o cómo afrontar las posibles recaídas^{2,5,7}.

EJEMPLOS DE ESTRATEGIAS SEGÚN EL SÍNTOMA

SÍNTOMA	ESTRATEGIAS
Debilidad de MMII	<ul style="list-style-type: none"> • Soportar el peso corporal con ambas piernas. Retirar progresivamente el apoyo de los MMSS y evitar que el paciente soporte el peso mediante ayudas técnicas para la marcha. • Levantarse progresivamente desde un ambiente seguro; por ejemplo, entre dos camillas y utilizando movimientos de "balanceo" transfiriendo el peso de lado a lado. • En bipedestación realizar movimientos de balanceo hacia delante y hacia detrás y/o de forma lateral. • "Gateo" y pasar progresivamente a caminar de rodillas. • Cinta de marcha (con o sin arnés para soportar parte del peso corporal y utilizar el feedback de un espejo) • Caminar hacia atrás y/o lateral. • Caminar arrastrando los pies "patinar" manteniendo la superficie plantar de los pies en contacto con el suelo.
Debilidad de MMSS	<ul style="list-style-type: none"> • Estimular la actividad muscular pidiéndole al paciente que soporte peso a través de sus manos, por ejemplo: posicionarse a 4 patas o mantenerse de pie con las manos apoyadas sobre una mesa al mismo tiempo que se balancea. • Utilizar objetos para realizar tareas con el fin de minimizar el desuso del miembro afecto. por ejemplo, estabilizar el papel mientras escribe o el plato mientras come. • Incorporar de nuevo tareas cotidianas del día a día, como el uso del móvil u ordenador. • Estimular respuestas automáticas posturales para reforzar el apoyo de las extremidades superiores, como sentarse en superficies inestables.





SÍNTOMA	ESTRATEGIAS
Temblo de MMII	<ul style="list-style-type: none"> • Balanceo del peso corporal lateral y/o antero-posterior. Cuando se controle el síntoma ir disminuyendo progresivamente el balanceo.- • Asegurar la distribución correcta del peso corporal en bipedestación mediante básculas o feedback con espejos. • Movimientos competitivos, ejemplo golpes, "zapateo", etc. • Cambiar posturas que facilitan la reproducción de los síntomas como apoyar el peso sobre el antepie.
Temblo de MMSS	<ul style="list-style-type: none"> • Realizar movimiento voluntario imitando activamente al temblor, cambiar la amplitud, disminuir la frecuencia y enlentecer el movimiento hasta mantener una postura quieta. • Cambiar posturas y movimientos que facilitan la aparición del síntoma • Realizar movimientos de gran amplitud de forma simétrica como si dirigiera una orquesta o un movimiento competitivo como aplaudir. • Focalizar la atención en otra parte del cuerpo al mismo tiempo que realiza una acción como dar golpes pequeños con el pie o movimientos con la otra mano. • Ejercicios de relajación muscular. Ejemplo: técnicas de relajación progresiva, ejercicios respiratorios, etc.
Trastorno de la marcha	<ul style="list-style-type: none"> • Cambiar la velocidad de la marcha. • Caminar arrastrando los pies como si estuviera esquiando y/o patinando. • Marcha lateral y/o hacia atrás y progresivamente incorporar marcha hacia delante. • Reconstruir el patrón de la marcha normal desde componentes más básicos. Ejemplo, balancear el peso corporal e ir permitiendo que uno de los pies se adelante poco a poco "automáticamente", incrementar de forma progresiva la longitud del paso manteniendo el foco de atención en el ritmo que proporciona el movimiento de balanceo más que en dar el paso. Progresar hacia una marcha normal en pasos graduales. • Caminar exagerando el movimiento. • Caminar con objetos en las manos, por ejemplo pesas que favorezcan el movimiento de braceo. • Caminar a un ritmo determinado. Ejemplo, contando o al ritmo de la música. • Subir y bajar escaleras.



SÍNTOMA	ESTRATEGIAS
Distonía fija	<ul style="list-style-type: none"> • Cambiar posturas y movimientos adoptados, promover la alineación postural (reeducación con feedback con espejos). • Normalizar patrones motores como transferencias o caminar desviando el foco de atención. • Afrontar conductas de evitación y estimular experiencias sensitivas normales como el uso de calcetines y zapatos. • Promover el apoyo de la extremidad de forma progresiva. • No mantener el miembro afecto en una postura de "protección". • Prevenir o abordar la hipersensibilidad y/o hipervigilancia. • Permitir progresivamente el apoyo de la extremidad en actividades del día a día, por ejemplo al acostarse o incorporarse de la cama. • Considerar el examen bajo anestesia, especialmente si la extremidad está completamente fija o hay sospecha de contracturas. • Uso de electroestimulación muscular para normalizar la postura y el movimiento de la extremidad.

Adaptado de Nielsen G, Stone J, Matthews, et al¹².

MANEJO DE LA FATIGA

La fatiga suele ser un síntoma habitual de los pacientes que padecen TMF. Desde el marco de la fisioterapia, es posible abordarlo mediante una serie de recomendaciones y tratamientos que han demostrado ser útiles y eficaces en otro grupo de pacientes.

P.D White et al. realizó un estudio comparando diferentes métodos de trabajo para el tratamiento del síndrome de la fatiga crónica (SFC), obteniendo buenos resultados mediante el tratamiento de una terapia de actividad graduada o combinada con una terapia cognitivo-conductual de los síntomas.

El objetivo de la terapia cognitivo conductual es cambiar comportamientos conductuales que perpetúan los síntomas del SFC.

La terapia de actividad graduada, se basa en tratar el desacondicionamiento físico y abordar los cambios psicológicos que perpetúan los síntomas. El



objetivo del tratamiento es ayudar al paciente a retomar y graduar progresivamente la actividad física, para así, reducir la fatiga y la discapacidad. Las estrategias terapéuticas consisten en marcar una rutina de base con el fin de incrementar progresivamente la intensidad y la duración de la actividad; en definitiva, obtener un mayor rendimiento y tolerancia física.

El método de trabajo empleado en este estudio fue establecer unos rangos de frecuencia cardíaca para evitar el esfuerzo excesivo, este margen de trabajo se basó en 30 minutos de ejercicios ligeros (caminar) cinco veces por semana. Una vez alcanzada esta tasa de actividad, la intensidad y la naturaleza aeróbica del ejercicio se incrementaron gradualmente¹⁷.

Otro estudio publicado por la universidad de Auckland, New Zealand, demostró la eficacia de aplicar únicamente la terapia de actividad graduada durante 12 semanas en 49 pacientes. Los resultados obtenidos han sido muy favorables en cuanto a una disminución considerable de la fatiga y un aumento importante de la actividad. Entre un 50-55% de los pacientes refirieron sentirse mucho mejor tras el tratamiento y durante el seguimiento (6 meses) Este estudio también sugiere que reducir la atención focalizada en los síntomas, está fuertemente asociado a disminuir la fatiga física y mental¹⁸.

En conclusión, desde el punto de vista de la fisioterapia, se ha demostrado que la terapia de actividad graduada es el método más utilizado como tratamiento terapéutico, obteniendo resultados favorables en la reducción de la fatiga crónica y mejora de la función física, tanto cuando se aplican de forma individual o conjuntamente con una terapia cognitivo-conductual.

OTRAS TERAPIAS

El uso de otras técnicas puede ser beneficioso como complemento al tratamiento, nunca como método aislado. Históricamente se ha utilizado diversas tipos de electroterapia para pacientes con TMF. Independientemente

de la técnica empleada se ha visto que estimular a una extremidad para producir movimiento favorece su recuperación. Estos procedimientos aportan una ayuda más para modular las expectativas patológicas del paciente. La sugestión y/o en algunos casos el placebo puede producir un efecto neuromodulador real¹⁹.

Existen diversas técnicas de electroterapia que pueden ser co-adyudantes. La Electroestimulación Funcional y la Electroestimulación Muscular pueden favorecer el movimiento normal y el reaprendizaje motor^{12,19}. Otras terapias complementarias son la Electroestimulación Eléctrica Nerviosa Transcutánea (TENS)²⁰, el Biofeedback con Electromiografía¹² y la Estimulación Magnética Transcraneal²¹.

Además, se ha descrito el entrenamiento complementario con cinta de marcha con / sin arnés para graduar el soporte de peso⁷ y el uso de superficies inestables²².

TERAPIAS NO RECOMENDADAS

Existen determinados abordajes que según el consenso del año 2015 se aconseja no usar, ya que se han visto que no son efectivas o incluso pueden agravar los síntomas:

- **Dispositivos de apoyo:** evitar en la medida de lo posible ayudas adaptativas sobretudo en la fase aguda, pueden generar conductas y hábitos que dificultan el retorno del movimiento normal. Y pueden generar efectos secundarios como debilidad por desuso y dolor¹².

En los casos en los que sea necesario su uso, se explicará al paciente que es una medida temporal, se le implicará en la toma de decisión y se le informará de los posibles efectos negativos. Además posteriormente se podrá diseñar un plan para ir retirando su uso. En aquellos pacien-



tes con TMF que no han respondido al tratamiento se debe valorar su implantación, para mejorar su independencia, seguridad y calidad de vida^{2,12,23}.

- **Dispositivos de inmovilización:** No se recomienda su uso; éstas pueden empeorar la sintomatología. Scharg et al., en 2004 analizan 103 casos de distonía fija y concluyen que el tratamiento multidisciplinar es el mejor abordaje y los tratamientos invasivos o que incluyen inmovilización con escayola no resultaron beneficiosos²⁴. Algunos autores sugieren que el tratamiento con inmovilización puede llegar a ser incluso el causante de la distonía^{2,24}.
- **Cirugía:** Evitar manejar los síntomas funcionales con cirugía, ya que se ha descrito en diferentes artículos que puede ser un precipitante frecuente de los TMF. Se puede valorar en el caso de contracturas fijas que han sido confirmadas bajo anestesia, como la cirugía de alargamiento de tendones, teniendo en cuenta el riesgo que conlleva de poder exacerbar los síntomas funcionales y de dolor crónico^{12,24}.
- **Terapias de tratamiento pasivo:** Ejemplo: terapia manual.

DURACIÓN E INTENSIDAD DEL TRATAMIENTO

En la literatura científica no hay un protocolo establecido en cuanto a la duración e intensidad aconsejada de tratamiento; si bien es verdad, los programas de tratamiento de rehabilitación se caracterizan por estar limitados y definidos en el tiempo. Muchos estudios describen tratamientos de corta duración e intensivos: 5 días^{4,5,7} y otros se extienden hasta 3⁹ y 4 semanas⁸. Se han descritos tratamientos tanto en régimen de ingresado^{4,8,9,12} como de manera ambulante^{5,7}. La elección de ingreso para programas de rehabilitación se decidió por la intensidad de estos, por lejanía al centro y/o por motivos de gran dependencia¹⁰.

En algunos artículos recomiendan que para garantizar el compromiso con la rehabilitación, evitar problemas y acordar como será el proceso de alta, se puede usar un contrato de tratamiento al inicio del programa. En el cual, se podrá incluir y acordar junto con el paciente la duración, intensidad y frecuencia de las sesiones así como fijar conjuntamente los objetivos a corto y medio plazo^{2,10,24}.

MEDIDA DE RESULTADOS. ESCALAS

La heterogeneidad y variabilidad de los síntomas hacen difícil su valoración. En el año 2017 se desarrolló la versión simplificada de la Escala de Clasificación de los Trastornos del Movimiento Psicógeno, la cual permite clasificar la alteración del movimiento e identificar la región del cuerpo afectada. Es una herramienta útil con buena sensibilidad de medición al cambio, pero poca fiabilidad inter-observador²⁵.

En la literatura científica publicada se han utilizado múltiples escalas para medir la evolución del paciente. Los estudios científicos han incluido escalas para medir la funcionalidad y la calidad de vida relacionada con la salud (CVRS), como son: medidas de evaluación de la funcionalidad⁹, cuestionarios de CVRS (SF12v2⁹, o SF36^{5,7}, o QALY⁵ o la escala de Impresión clínica global^{4,5,7,8}). Estas mediciones se combinaron con escalas de valoración de capacidades físicas como la escala de Berg, el test de los 10 metros marcha y el test “up and go”. Recientemente se ha conformado un grupo de expertos internacionales para el desarrollo de un consenso acerca de una batería de medidas de resultados que mejor refleje la valoración del estado de estos pacientes²⁶.

CONCLUSIÓN

La fisioterapia especializada puede constituir una herramienta clave en el abordaje de pacientes con TMF. El proceso de rehabilitación comprende una intervención compleja y heterogénea adaptada a la individualidad de cada ca-



so. La evidencia actual sugiere que el tratamiento basado en la educación sobre los síntomas, el reentrenamiento motor y un plan de autocuidado parece ser el más adecuado; afrontando el problema de manera positiva, abierta y sin enjuiciamiento.

Son crecientes los estudios que abalan que dicho abordaje global y multidisciplinar es fundamental para la mejoría del paciente, dejando atrás un modelo puramente psicológico. Sin embargo, se requieren más estudios controlados que valoren resultados a largo plazo.

RECOMENDACIONES DE LA SEN

- ▶ La rehabilitación física es probablemente efectiva para los TMF (**Grado B**)

BIBLIOGRAFÍA

1. Ahmad O, Ahmad KE. Functional neurological disorders in outpatient practice: an Australian cohort. *J Clin Neurosci* 2016; 28:93–6.
2. Hallett M, Stone J, Carson A. Handbook of Clinical Neurology, Vol. 139 (3rd series). Chapter 45. Functional Neurologic Disorders. Elsevier B.V; 2016:555-569.
3. Nielsen G, Stone J, Edwards MJ. Physiotherapy for functional (psychogenic) motor symptoms: a systematic review. *J Psychosom Res* 2013;75: 93–102.
4. Jacob AE, Kaelin DI, Roach AL et al. Motor Retraining (MoRe) for functional movement disorders: outcomes from a 1-week multidisciplinary rehabilitation program. *PM R* 2018;10(11):1164-1172
5. Nielsen G, Buszewicz M, Stevenson F et al. Randomised feasibility study of physiotherapy for patients with functional motor symptoms. *Neurol Neurosurg Psychiatry* 2017; 88:484-490.
6. Dallochio C, Tinazzi M, Bombieri F et al. Cognitive Behavioural Therapy and Adjunctive Physical Activity for Functional Movement Disorders (Conversion Disorder): A Pilot, Single-Blinded, Randomized Study. *Psychother Psychosom* 2016;85(6):381-383.
7. Nielsen G, Ricciardi L, Demartini B et al. Outcomes of a 5-day physiotherapy programme for functional (psychogenic) motor disorders. *J Neurol* 2015; 262:674–681
8. Demartini B, Batla A, Petrochilos P, et al. Multidisciplinary treatment for functional neurological symptoms: a prospective study. *J Neurol* 2014; 261(12):2370–2377

9. Jordbru AA, Smedstad LM, Klungsøyr O, et al. Psychogenic gait disorder: a randomized controlled trial of physical rehabilitation with one-year follow-up. *J Rehabil Med* 2014;46: 181–187.
10. Czarnecki K, Thompson JM, Seime R, Geda YE, Duffy JR, Ahlskog JE. Functional movement disorders: Successful treatment with a physical therapy rehabilitation protocol. *Parkinsonism and Related Disorders* 2012;18(3):247-251.
11. Saifee TA, Kassavetis P, Parees I et al. Inpatient treatment of functional motor symptoms: a long-term follow-up study. *J Neurol* 2012;259: 1958–1963.
12. Nielsen G, Stone J, Matthews, et al. Physiotherapy for functional motor disorders: a consensus recommendation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015; 86:1113–1119.
13. Stone J, Carson A. Functional and dissociative (psychogenic) neurological symptoms. In: Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J, Mazziotta J. eds. *Bradley's neurology in clinical practice*. Philadelphia: Elsevier, 2012. pp. 2147–62.
14. Edwards M, Fotopoulou A, Pareés I. Neurobiology of functional (psychogenic) movement disorders. *Curr Opin Neurol* 2013; 26 (4) 442 - 447.
15. Anne Shumway-Cook, Marjorie H. Woollacott. *Motor control: translating research into clinical practice*. Third edition Lippincott Williams & Wilkins, 2007.
16. Prins J, van der Meer J, Bleijenberg G. Chronic fatigue syndrome. *Lancet* 2006; 367: 346-55.
17. White P, Goldsmith K et al. Comparison of adaptive pacing therapy, cognitive behavior therapy, graded exercise therapy and specialist medical care for chronic fatigue syndrome. (PACE): A randomized trial. *Lancet* 2011; 377:823-36.
18. Moss Morris R, Sharon C, Tobin R, Baldi JC. A randomized controlled graded exercise trial for chronic fatigue syndrome: outcomes and mechanisms of change. *J Health Psychol* 2005; 10: 245-59.
19. McWhirter L, Carson A, Stone J. The body electric: along view of electrical theraot for functional neurological disorders. *Brain* 2015; 138: 1113-1120.
20. Ferrara J, Stamey W, Strutt AM, et al. Transcutaneous electrical stimulation (TENS) for psychogenic movement disorders. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2011;23:141-8.
21. Pollak TA, Nicholson TR, Edwards MJ, David AS. A systematic review of transcranial magnetic stimulation in the treatment of functional (conversion) neurological symptoms. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014; 85: 191-7.
22. Delargy MA, Peatfield RC, Burt AA (1986). Successful rehabilitation in conversion paralysis. *Br Med J (Clin Res Ed)* 292: 1730-1731.
23. Gardiner P, MacGregor L, Carson A, Stone J. Occupational therapy for functional neurological disorders: a scoping review and agenda for research. *CNS spectrums* 2018; 23 (3): 205-212.
24. Schrag A, Trimble M, Quinn N et al. The syndrome of fixed dystonia: an evaluation of 103 patients. *Brain* 2004; 127 (10): 2360–2372.



25. Nielsen G, Ricciardi L, Meppelink A, Holt K, Teodoro T, Edwards M. A Simplified Version of the Psychogenic Movement Disorders Rating Scale: The Simplified Functional Movement Disorders Rating Scale (S-FMDRS). *Mov Disorders Clinic Pract* 2017 4(5): 710–716.
26. Nicholson TR, Carson A, Edwards MJ and the FND-COM (Functional Neurological Disorders Core Outcome Measures) Group. Outcome Measures for Functional Neurological Disorder: A Review of the Theoretical Complexities. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2019 Dec 23:appineuropsych19060128.

TABLA 1: Estudios publicados de la utilidad de la rehabilitación en el los TFM

REFERENCIA	MUESTRA	TIPO DE ESTUDIO	TRATAMIENTO	RESULTADOS
Jacob A. et al ⁴ . 2018	n: 32 DM:7 años	Estudio retrospectivo (evidencia nivel IV).	Tratamiento multidisciplinar, con ingreso hospitalario. Duración 5 días.	ICG al fin del tratamiento: 86.7% mejor. ICG 6 meses: 69.2% mejor.
Nielsen G. et al ⁵ . 2017	n: 60 DM:5.8 años	Estudio randomizado de "viabilidad" (nivel III).	Fisioterapia especializada en TFM vs fisioterapia convencional. Ambulante. Duración 5 días.	ICG a los 6 meses: 72% refirió que sus síntomas estaban mejor en el grupo de intervención vs 18% en el grupo control.
Dalocchio et al ⁶ . 2016	n: 37 DM:1-2 años	Estudio randomizado (nivel II).	TCC vs TCC y fisioterapia vs tratamiento estándar. Duración 3 meses.	Mejoría funcional y motora en ambos brazos activos frente al grupo control.
Nielsen G. et al ⁷ . 2015	n:48 DM:5.5 años	Estudio prospectivo (evidencia nivel IV).	Fisioterapia especializada en TFM. Ambulante. Duración 5 días.	ICG al fin del tratamiento: 65% "mucho mejor" o "moderadamente mejor" ICG 3 meses: 55% "mucho mejor" o "moderadamente mejor".
Demartini et al ⁸ . 2014	n: 66 DM:4,8 años	Estudio prospectivo (evidencia nivel IV).	Tratamiento multidisciplinar, con ingreso hospitalario durante 4 semanas.	ICG fin del tratamiento y al año: mejoría en 2/3 de los pacientes. 45% casos perdidos en el seguimiento.
Jordbru et al ⁹ . 2014	n: 60 DM:10 meses	Estudio randomizado cruzado (nivel II).	Programa de rehabilitación física, durante 3 semanas, con ingreso hospitalario. Grupo control: sin tratamiento durante 4 semanas.	Mejoría en la funcionalidad (FIM) y calidad de vida (SF12). Mantenimiento de la mejoría al mes y al año de seguimiento (excepto en el rol emocional valorado en el SF12).





REFERENCIA	MUESTRA	TIPO DE ESTUDIO	TRATAMIENTO	RESULTADOS
Czarnecki K et al ¹⁰ . 2012	n: 60 DM:17 meses	Estudio retrospectivo (evidencia nivel III).	Tratamiento multidisciplinar: fisioterapia + TCC + TO. Ambulante. Duración 5 días.	Autoevaluación fin tratamiento: 68,8% mejor. Autoevaluación 2 años: 60,4% mejor vs 21,9% (grupo control).
Saifee et al ¹¹ . 2012	n: 26 DM:3 años	Estudio retrospectivo (evidencia nivel IV).	Tratamiento multidisciplinar: fisioterapia + TCC + TO. Ingreso hospitalario. Duración 4 semanas.	Autoevaluación 2 años: 58% mejor.

ICG: Escala de Impresión Clínica Global.

DM: duración media del TMF.

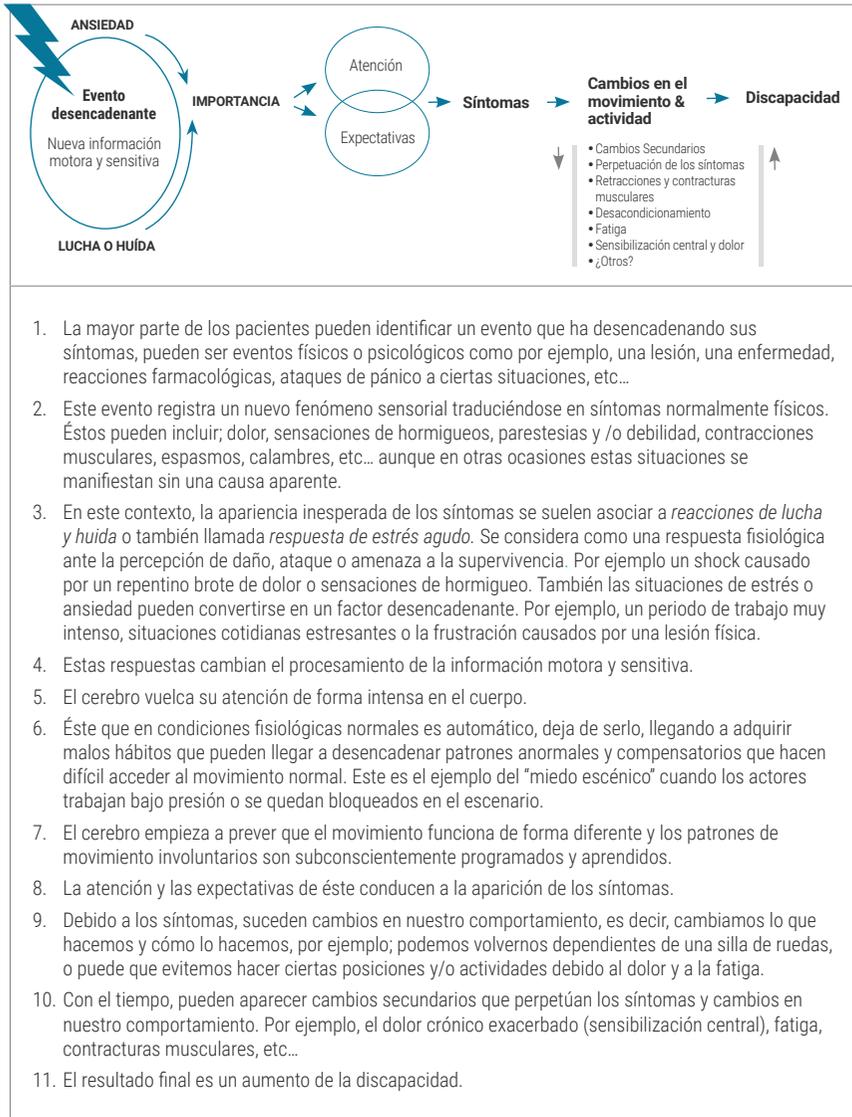
TCC: Terapia Cognitivo Conductual.

FIGURA 1: Mecanismos y factores etiológicos propuestos en pacientes con TMF.

FACTORES BIOLÓGICOS		
PREDISPONENTES	PRECIPITANTES	PERPETUANTES
<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad "orgánica". • Historia de síntomas funcionales previos. • Factores genéticos que afectan a la personalidad. • Vulnerabilidades biológicas del sistema nervioso. 	<ul style="list-style-type: none"> • Estado fisiológico anormal (ej. efecto secundario de medicamentos, hiperventilación, privación de sueño). • Daño físico/dolor. 	<ul style="list-style-type: none"> • Plasticidad de los circuitos motores y sensitivos del SNC que facilitan la aparición de movimientos anormales. • Desacondicionamiento. • Anormalidades neuroendocrinas o inmunológicas parecidos a los que se ven en depresión y ansiedad.
FACTORES PSICOLÓGICOS		
PREDISPONENTES	PRECIPITANTES	PERPETUANTES
<ul style="list-style-type: none"> • Trastorno emocional. • Experiencias adversas en la infancia. • Trastorno o rasgos de personalidad. 	<ul style="list-style-type: none"> • Percepción de acontecimientos vitales como negativos o inesperados. • Ataque de pánico. 	<ul style="list-style-type: none"> • Creencias sobre la enfermedad. • Percepción de los síntomas como irreversibles. • Sentirse no creídos. • Percepción de que el movimiento causa daño. • Evitar la provocación de los síntomas. • Miedo a caer.
FACTORES SOCIALES		
PREDISPONENTES	PERPETUANTES	
<ul style="list-style-type: none"> • Problemas socio económicos. • Acontecimientos vitales. • Abuso infantil. • Problemas familiares. • Copia de los síntomas de otros. 	<ul style="list-style-type: none"> • Beneficios sociales derivados de la enfermedad. • Compensación legal. • Pruebas médicas pendientes o incertidumbre. • Dependencia excesiva de fuentes de información que refuerzan la creencia de que los síntomas son irreversibles y de naturaleza puramente física. 	

SNC: sistema nervioso central

Adaptado de Nielsen G, Stone J, Matthews, et al.¹⁰ y de Stone and Carson¹¹.

FIGURA 2: Explicación del modelo de síntomas:

Adaptado de G. Nielsen, L. Ricciardi, B Demartini, R. Hunter, E. Joyce, M.J Edwards⁷.

CAPÍTULO 20

Abordaje psiquiátrico y psicológico de los trastornos del movimiento funcionales



Autores

M^a José Ávila Sánchez¹

Araceli Alonso Cánovas²

Centro

1. Psiquiatra, Servicio de Neurología, Hospital Ruber Internacional, Madrid.
2. Unidad de Trastornos del movimiento, Servicio de Neurología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.



INTRODUCCIÓN

Desde la primera versión que se publicó del Manual Estadístico y Diagnóstico (DSM I) hasta el DSM IV, se clasificaban primero como neurosis histérica, y luego como trastornos conversivos, a aquellos síntomas sensitivo-motores que desde el punto de vista médico no tenían explicación lógica. Se asumía que se asociaban con conflictos o estresores, aunque no hubiera evidencia^{1,2}.

Se planteó un importante debate frente a cómo el DSM 5 abordaría los trastornos somatomorfos. Se consideró desde abolirlo, hasta “refinarlo”. Finalmente se eliminó la necesidad del estresor psicológico como una explicación del trastorno funcional, y se enfatizaron otros puntos positivos en la exploración física³. Otro de los cambios fue que ya no era requisito el hecho de que los síntomas no sean “médicamente inexplicables” para ser considerados como funcionales.

En el DSM-5 se mantuvo el término “conversivo” por ser el que históricamente ha sido utilizado y se ha introducido así mismo el término Trastorno Neurológico Funcional (TNF) entendiendo como funcional, que no existe una lesión “estructural” que explique los síntomas, por ser un término bien aceptado por médicos y pacientes y por no contener ninguna connotación etiológica (el debate sobre la terminología empleada se discute más ampliamente en el [capítulo 1](#) de Introducción de la presente guía).

Los modelos más recientes propuestos para explicar los TNF se han alejado de intentar responder a la pregunta de ¿por qué? ocurren estos trastornos, para centrarse en intentar explicar ¿cómo? estos trastornos pueden ocurrir.

Como hipótesis más recientes acerca de la fisiopatología de los TNF se ha identificado tres importantes mecanismos⁴:

- Una focalización anormal de la atención, ya que para que se manifieste un síntoma es necesaria la atención dirigida hacia el mismo.

- Unas expectativas y creencias relacionadas con el síntoma anormal. Así, de la interacción de la información sensorial y la predicción sobre la información recibida resulta una percepción o un movimiento, que puede incongruente con la fisiología, pero que se ajusta a las creencias adquiridas.
- Y un sentido anómalo de la agencia, que se refiere al sentido de pertenencia. Los TMF impresionan de ser realizados de forma deliberada, sin embargo, no es lo que los pacientes transmiten.

Sin embargo, el hecho de que la presencia de un estresor psicológico ya no sea requerida como criterio para el diagnóstico de un TNF, no implica que la identificación y el abordaje de los aspectos más psicológicos no sean importantes en estos pacientes. De hecho, en muchos casos, son los aspectos emocionales, los diferentes tipos de personalidad, etc. los que actúan de manera decisiva como factores predisponentes, precipitantes y perpetuadores de los TNF, y su abordaje dentro de un marco bio-psico-social puede tener un impacto en el pronóstico de los síntomas. Es aquí, donde el papel del psiquiatra y el psicólogo cobra especial relevancia.

Clásicamente se consideraban factores de riesgo para estos trastornos, la historia infantil de abuso, las comorbilidades psiquiátricas y el sexo femenino. En una revisión reciente donde se recoge la evidencia actual a partir de estudios de casos-contrroles publicados en la literatura científica desde 1965, se observó que la frecuencia de eventos vitales estresantes en la niñez y en la edad adulta, particularmente la negligencia emocional (más que los abusos físicos y sexuales que se han descrito tradicionalmente), es mayor en pacientes con TNF que en los grupos controles. Esta asociación fue mayor en los casos de inicio infantil, y sólo cuando se comparaba con controles sanos (no cuando se comparaba con controles con otras enfermedades neurológicas o psiquiátricas). Sin embargo, una proporción de casos no reportaron estresores. Los autores concluyeron que los estos estresores son relevantes en el desarrollo de los TNF, y por tanto son un objetivo terapéutico, sin embargo, la exposición a dichos estresores no es esencial como parte del diagnóstico⁵.



En la mayoría de las ocasiones, es el neurólogo el especialista que realiza el diagnóstico y el que se encuentra en una posición privilegiada para hacer una primera aproximación a la hora de introducir los aspectos emocionales de estos trastornos (a veces son necesarias varias consultas para que el paciente se sienta cómodo y verbalizarlos). Esto ayuda a la hora de encauzar en su explicación la necesidad de ser evaluado de manera formal y exhaustiva a nivel psicológico. Presentar los aspectos cognitivos y emocionales como parte de un trabajo coordinado multidisciplinar dentro de un marco bio-psico-social facilita la derivación y la adherencia del paciente a los profesionales de Salud Mental.

COMORBILIDAD PSIQUIÁTRICA

Numerosos estudios han encontrado elevadas tasas de depresión, ansiedad, abuso, fatiga, dolor crónico, desempleo y numerosas somatizaciones en pacientes con TNF. No es infrecuente es la asociación del síntoma funcional con un síntoma somático inespecífico, que puede tener que ver o no con la clínica neurológica. Un ejemplo de ello sería la observación de los signos somáticos de la ansiedad, que con frecuencia en estos pacientes no son percibidos como tales, y que de alguna forma pueden asociarse al síntoma funcional⁶.

En este sentido, es interesante destacar que se ha descrito la **alexitimia** como predictor del desarrollo de los TMF. La alexitimia se define como la dificultad para distinguir y apreciar las emociones de uno mismo y de los demás⁷. Recientemente se ha identificado como un posible marcador significativo de estos trastornos, sobre todo en aspectos como la dificultad para identificar y describir sentimientos propios⁸, una marcada dificultad para atribuir la génesis de lo percibido a la ansiedad, que puede ser debido a un fallo en el procesamiento cognitivo de la activación emocional, y que sean interpretadas como signos de enfermedad física, antes que una causa psicológica.

Otro aspecto importante para tener en cuenta es la variable de **personalidad**⁹. Un hallazgo de numerosos estudios ha sido los altos niveles de neu-

roticismo (visto como inestabilidad e inseguridad emocional) y bajos en escrupulosidad (visto como minuciosidad, perfeccionismo), dos variables más llamativas en el caso de pacientes con crisis disociativas, datos que es interesante tener en cuenta de cara a un adecuado abordaje, y de valorar los riesgos que acompañan. Esta inestabilidad emocional explica la tendencia a experimentar los acontecimientos vitales como negativos, por lo que también es frecuente ver asociada este rasgo de personalidad, a altas tasas de trastornos afectivos y del humor), peor pronóstico en la depresión¹⁰, y peor pronóstico en la recuperación de problemas médicos, tales como pueden ser los problemas cardíacos como un ejemplo ilustrativo¹¹.

El neuroticismo puede ser por tanto una forma de susceptibilidad al estrés y tener correlación con un sustrato biológico. Es interesante el hecho de que parece ser más llamativo en el caso de los pacientes con crisis disociativas¹², que en el caso de los pacientes con TMF.

De hecho, es también interesante la frecuente asociación entre la patología motora funcional y los **rasgos obsesivos** de la personalidad, cuya prevalencia ha llegado en algunos estudios, como el de Feinstein et al, de hasta el 42%¹³. E incluso en estudios más recientes, parece haber una comorbilidad entre el trastorno obsesivo compulsivo, la alexitimia, y los trastornos del movimiento funcionales, de hasta el 41%¹⁴. En algunos estudios, y a modo de resumen, se presentan algunas diferencias entre los pacientes que sufren crisis disociativas y los pacientes con TMF, en cuanto a los descriptores psicológicos. Ambos cuadros se presentan con mayor frecuencia que en controles, alteraciones en los rasgos de personalidad, mayor comorbilidad psiquiátrica e historia de abuso en la infancia. Sin embargo, éstos tienen más entidad en el caso de las crisis disociativas y más en los casos de abuso en la infancia, que luego pueden continuar en la edad adulta, y muy a tener en cuenta a la hora del trabajo psicoterapéutico.

Una de las hipótesis es que todas estas variables de personalidad, junto con la edad en la que los pacientes sufren las experiencias traumáti-



cas, podrían explicar las diferencias en las manifestaciones clínicas de los TNF.

Por último, es interesante tener en cuenta como un diagnóstico diferencial a los TNF, los trastornos por facticios y por simulación. En el primero, el paciente obtiene una ganancia, secundaria de su proceso patológico, de estar enfermo, que puede reportarse como económica, o emocional, obteniendo una atención que de otro modo no se produciría. La simulación no se considera una enfermedad mental. A diferencia del TNF, el simulador produce de manera intencionada síntomas físicos falsos para obtener un beneficio externo, que bien puede ser económico, evitar una condena criminal o conseguir drogas¹⁵. A pesar de que se considera que la simulación ocurre con poca frecuencia y que es un diagnóstico diferente a los TNF, no es infrecuente que los pacientes con TNF reciban un trato similar, con el daño psicológico que ello comporta. Obtener evidencia objetiva en el ámbito clínico de un trastorno facticio o simulación es difícil, tanto que el criterio C para trastorno conversivo “el síntoma o déficit no es producido de manera intencionada o fingida” se retiró del DSM-5. En los últimos años, diferentes estudios de neuroimagen funcional han objetivado diferencias en la activación de áreas cerebrales de circuitos motores, emocionales y límbicos en pacientes con TNF diferente a los simuladores¹⁵.

ENFOQUE TERAPÉUTICO

Una vez hecho el diagnóstico, pasamos a la siguiente fase, que es la de ofrecer un modelo explicativo de lo que le sucede al paciente. Es aquí donde es especialmente importante evitar errores que pueden suponer una barrera en la relación de confianza¹⁶:

- El paciente no tiene nada.
- Lo que le sucede no es neurológico.
- Atribuir demasiado rápido a lo psicológico la génesis de lo que le sucede.
- Centrarnos demasiado en la incongruencia de los hallazgos exploratorios.

Es importante el abordaje multidisciplinar, donde los diferentes especialistas implicados ofrezcan mensajes positivos y congruentes en relación al diagnóstico, reforzando la educación del paciente y la familia, y la funcionalidad y posibilidades de reversibilidad.

Es importante evitar situaciones donde el neurólogo se limite a descartar otras enfermedades neurológicas y el psiquiatra se centre únicamente en descartar comorbilidad psiquiátrica. Estas actitudes promueven la desconfianza e incertidumbre en el paciente acerca del diagnóstico y favorecen la realización de pruebas y nuevas consultas médicas innecesarias, sin que se adopte un plan de tratamiento claro. Hay que resaltar el hecho de no identificar comorbilidad psiquiátrica acompañante no hace menos plausible el diagnóstico de TNF y como veremos más adelante, pueden beneficiarse de terapias encaminadas a trabajar pensamientos negativos y creencias erróneas sobre la enfermedad, así como modificar conductas que pueden estar ejerciendo un papel en la perpetuación de los síntomas. En el capítulo 18 se desarrolla con más detalle el proceso de comunicación del diagnóstico de un TMF en la consulta.

Terapia cognitivo-conductual (TCC)

La TCC es el tipo de psicoterapia que dispone en el momento actual de mayor evidencia científica para los TNF, habiéndose realizado la mayoría de los estudios sobre todo en pacientes con crisis disociativas. La TCC basa su efecto en este tipo de pacientes focalizando en los siguientes aspectos: identificación de las malinterpretaciones somáticas, los pensamientos negativos y las creencias sobre la enfermedad que mantienen los TMF.

- Trabajo sobre el ánimo y la ansiedad, que puedan resultar alternativas a las sensaciones corporales con las que se identifican.
- Técnicas de distracción.
- Resolución de conductas, evitación de comportamientos.



En el año 2011, en un intento de sortear las dificultades que existen dentro de los sistemas actuales de salud para ofrecer psicoterapia en la práctica real, se publicó un estudio randomizado diseñado para evaluar el beneficio de una guía de autoayuda basada en TCC y hasta 4 sesiones de 30 minutos con una enfermera o psicoterapeuta entrenado en TCC (una proporción significativa tenían TMF)¹⁷. Los pacientes que recibieron la guía de autoayuda además de los cuidados habituales (basados en la comunicación del diagnóstico psiquiátrico al médico de Atención Primaria y neurólogo, y recibir tratamiento farmacológico cuando era necesario) reportaron encontrarse mejor a los 3 meses que aquellos pacientes que sólo recibieron los cuidados habituales. A los 6 meses aún se mantenía la mejoría de los síntomas funcionales.

Sin embargo, en un estudio aleatorizado realizado por Dallochio sobre un total de 29 pacientes con TMF¹⁸ donde un grupo recibía sólo TCC, y otro además sesiones de ejercicio físico y se compararon con un grupo control que recibía cuidados médicos habituales se observó que tanto los pacientes que realizaron sesiones de ejercicio físico con o sin TCC durante 12 semanas mejoraron respecto al grupo control que recibía los cuidados médicos habituales. Sin embargo, la combinación de TCC a la actividad física no produjo un impacto significativo en cuanto al TMF, aunque sí mejoró la clínica afectiva acompañante tanto de depresión como ansiedad.

En otro estudio realizado por Espay¹⁹ para evaluar el efecto de la TCC sobre un total de 15 pacientes con temblor funcional, comparados con un grupo control se observó una mejoría de casi el 75% de los pacientes, medido en disminución del temblor como variable, y en algunos casi desaparición. Se identificó una mayor dificultad de respuesta a TCC en función del tiempo de duración de los síntomas, y la edad. Recientemente, un estudio piloto randomizado ha evaluado el papel del tratamiento con toxina botulínica vs placebo previo a realizar sesiones semanales individuales de TCC durante 12 semanas en pacientes con distonía funcional²⁰. Se observó que la TCC reportó beneficio clínico a los pacientes, independientemente de que previamente hubieran recibido toxina botulínica o placebo. La muestra del estudio es pequeña

y es posible que un efecto placebo inicial debido a la intervención con la propia toxina jugara un papel importante en la mejoría de los pacientes, sin embargo, estos resultados abren una ventana para continuar evaluando el papel de la TCC como tratamiento para los TMF.

En el momento actual, en un contexto de multidisciplinariedad, se trabaja con este tipo de enfoque como una posibilidad más para el paciente.

Abordajes Psicodinámicos

La terapia psicodinámica está basada en los enfoques clásicos del psicoanálisis que popularizó Freud y sus seguidores. Sin embargo, la evolución ha requerido una adaptación a nuestro medio, junto con un apoyo científico en algunos de sus enfoques. De manera sucinta lo que persigue es ayudar al paciente a ver la importancia de los procesos inconscientes para la conducta, el pensamiento y las emociones, y por ello importantes para el comportamiento. Desde ese trabajo, el enfoque ayuda al paciente a la profundización en variables que pueden influir, como puede ser la personalidad, además de todo lo referido, y así ayudar en el proceso del cambio.

Este tipo de terapia, basada en un modelo de trauma subyacente puede ser de ayuda en algunos pacientes, aunque dispone de menos evidencia científica. Existe un estudio randomizado publicado en el año 2015 diseñado para evaluar una intervención psicoterapéutica breve basada en un tratamiento interpersonal psicodinámico de dos meses de evolución manteniendo también un contacto estrecho con neurología en el seguimiento que demostró una mejoría clínica de los pacientes que realizaron este abordaje respecto a los que siguieron los cuidados médicos habituales y cuyo beneficio perduró al año de seguimiento²¹.

El trabajo de psicoterapia bajo este enfoque supone un esfuerzo y un compromiso muy activo del paciente con su proceso, dado que se trabajarán los aspectos referidos, por ello es importante tener en cuenta, que ante el proceso



de evidenciar lo inconsciente, se puede producir un empeoramiento inicial de los síntomas, hecho que puede ser frecuente, y que supone a veces una fuente de malestar y dificultad para el paciente y para su terapeuta. Acompañar en esta situación es, si cabe, más urgente y necesaria, para ayudar en el proceso, y normalizar estas situaciones.

Psicofarmacología

La evidencia para el tratamiento antidepresivo en TMF proviene de estudios no controlados. Voon et al publicaron un estudio en el año 2005 donde se evaluaba el efecto del citalopram o la paroxetina en pacientes con TMF²². Si a las 4 semanas de alcanzar las dosis óptimas de estos fármacos no se había obtenido beneficio, el tratamiento se cambiaba a venlafaxina. En el seguimiento, observaron una mejoría clínica en aquellos pacientes con TMF que presentaban o habían presentado recientemente síntomas de depresión o ansiedad asociados, sugiriendo que los efectos positivos de los antidepresivos en los TMF ocurren cuando coexisten con trastornos anímicos.

Por tanto, en aquellos pacientes que presentan cuadros comórbidos de índole afectiva o ansiosa, que son los que con más frecuencia se asocian a los TMF, se valorará el tratamiento en función del paciente y su situación y se individualizará el uso de psicofármacos en función de la clínica que el paciente presenta.

Otros tratamientos: hipnosis

La Asociación Americana de Psiquiatría (APA) define la hipnosis como un estado de conciencia que implica una atención centrada (absorción) y reducción de la conciencia periférica (del entorno), caracterizado por una capacidad aumentada de respuesta a la sugestión²³. Las sugerencias son representaciones (metáforas, imágenes mentales, instrucciones) que se comunican con el fin de alterar emociones, percepciones, cogniciones, procesos ideomotores, y son capaces de provocar cambios en la conducta observable y expe-

riencia subjetiva, sin mediar un juicio previo. No todos los sujetos son igual de susceptibles a la hipnosis: un 10-15% de las personas son altamente hipnotizables (“Highs”) mientras que una proporción similar son refractarios a la hipnosis (“Lows”): esta característica se ha relacionado con diferente funcionamiento de redes corticales, rasgos de personalidad y psicopatología²⁴. El inventario de sugestionabilidad (Gonzalez Ordi 1997) e internacionalmente el *Harvard group scale of hypnotic susceptibility* son ejemplos de escalas que miden la susceptibilidad hipnótica. Las creencias y expectativas, la motivación para responder, y la relación de confianza con el terapeuta son también elementos clave en el éxito del proceso. El objetivo de la hipnosis en clínica es producir un alivio sintomático, pero sobre todo dotar y entrenar al paciente con recursos propios para combatirlo: es un proceso activo, en el que el aprendizaje y la perseverancia en la autohipnosis es el auténtico fin. El proceso de hipnosis implica tres redes corticales fundamentales: la red EJECUTIVA (córtex prefrontal dorsolateral y parietal posterior), la red de la SALIENCIA/RELEVANCIA (cíngulo anterior e ínsula anterior, frontal inferior derecho), y la red POR DEFECTO/DEFAULT (córtex prefrontal medial, cíngulo posterior, temporal medial, precuneus y giro angular)²⁴. Durante la hipnosis, aumenta la activación de la red de la relevancia y la ejecutiva y la conectividad entre ellas, mientras que la red por defecto disminuye su actividad. Los estudios de RM funcional han permitido distinguir la activación de estas tres redes en el movimiento voluntario, en los trastornos funcionales y en el proceso hipnótico (Tabla 1)^{24,25}. Esencialmente, la atención se dirige a seguir y experimentar plenamente las sugerencias, haciendo funcionar la red ejecutiva con este fin, silenciando la red de monitorización y autovigilancia. Mientras que en los TNF existe una sobre-activación de la red por defecto y una polarización de la atención/salience a los estímulos internos, durante la hipnosis la red por defecto se silencia, y se puede recrear una experiencia de control motor normal. Aunque se perciba como involuntaria, el entrenamiento activo en auto-hipnosis puede otorgar una sensación de control de estas experiencias motoras que resulte terapéutico. Se podría decir que los elementos nucleares de los TNF (alteración de la agencia, control motor anormal, creencias erróneas sobre enfermedad) pueden ser susceptibles de revertirse mediante hipnosis. A pesar de lo atractivo



de este enfoque, la base de evidencia para emplear la hipnosis en TNF es aún escasa^{26,27}. Las publicaciones se limitan a casos y series clínicas que informan de mejorías en esquemas de tratamiento abierto. Sin embargo, es de los pocos abordajes en TNF que dispone de resultados de ensayos clínicos aleatorizados. El primero valoró la hipnosis como elemento añadido a un programa multidisciplinar en pacientes con TNF ingresados, sin observar beneficio adicional. El segundo, que valoró la hipnosis frente a un grupo control (lista de espera) en 44 pacientes con somatización y TMF ambulatorios, sí observó beneficios significativos que se mantuvieron más allá de los 6 meses de seguimiento²⁶.

En resumen, la hipnosis clínica puede considerarse una herramienta más dentro del tratamiento multidisciplinar de los pacientes con TNF. Al decidir si emplearla, debe tenerse en cuenta que la formación del terapeuta, las peculiaridades del paciente y sus síntomas. Cuando todas las circunstancias sean favorables, puede ser un método útil para ofrecer experiencias de renovado control motor y modificar expectativas y creencias, con una potencial influencia en el curso clínico de los TNF.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brown RJ. Dissociation and conversion in psychogenic illness. En: Hallet M, Lang AE, Jankovic J, Fahn S, Halligan PW, Voon V et al editors. *Psychogenic Movement disorders: Psychobiology and Treatment of a functional Disorder*. Baltimore 2005. 130-43.
2. Levenson JL, Sharpe M. The classification of conversion disorder (functional neurologic symptom disorder) in ICD and DSM. *Handbook of Clinical Neurology*, vol 139 (3rd series). *Functional Neurologic Disorders*. 189-193.
3. Mayou R. Is the DSM V chapter on somatic symptom disorder any better than DSM IV somatoform disorder? *Br J Psychiatry*. 2014; 204: 418-9.
4. Edwards MJ, Fotopoulou A, Pareés I. Neurobiology of functional (psychogenic) movement disorders. *Curr Opin Neurol*. 2013;26(4):442-447.
5. Ludwig L, Pasman JA, Nicholson T, et al. Stressful life events and maltreatment in conversion (functional neurological) disorder: systematic review and meta-analysis of case-control studies. *Lancet Psychiatry*. 2018;5(4):307-20. doi:10.1016/S2215-0366(18)30051-8.

6. Grimaldi I, Dubuc M, Kahane P, Bougerol T, Vercuel L. Anxiety and depression in psychogenic movement disorder and non-epileptic seizures: a prospective comparative study. *Rev Neurol (Paris)* 2010; 166(5):515-22.
7. Sifneos PE. The prevalence of alexithymic characteristic mechanisms in psychosomatic patients. *Psychother Psychosom* 1973; 21: 133-6.
8. Dermartini B, Petrochilos P, Ricciardi L, Price G, Edwards MJ, Joyce E. The role of alexithymia in the development of functional motor symptoms (conversion disorder). *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014; 85: 1132-1137.
9. Weston SJ, Hill PL, Jackson JJ. Personality traits predict the onset of disease. *Social Psychological and personality science*. 2014.
10. Surtees PG, Wainwright NW. Fragile states of mind: neuroticism, vulnerability, and the long-term outcome of depression. *Br J Psychiatry*. 1996; 169(3):338-47.
11. Denollet J, Van Heck GL. Psychological risk factors in heart disease: what type D personality is (not) about. *J Psychosom Res*. 2001; 51(3): 465-8.
12. Ekanayake V, Kranik S, LaFaver K, Naz A, Frank A, Curt W Jr, Hallett M, Voon V. Personality traits in psychogenic nonepileptic seizures and psychogenic movement disorder: neuroticism and perfectionism. *J Psychosom Res* 2017 June; 97:23-29.
13. Feinstein A, Stergiopoulos V, Fine J et al. Psychiatric outcome in patients with a psychogenic movement disorder; a prospective study. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol* 2001; 14:169-76.
14. Kang JL, Nmkoong K, Yoo SW et al. Abnormalities of emotional awareness and perception in patients with obsessive-compulsive disorder. *J Affect Disord* 2012; 141: 286-93.
15. Galli S, Tatu L, Bogousslavsky J, Aybek S. Conversion, Factitious Disorder and Malingering: A Distinct Pattern or a Continuum?. *Front Neurol Neurosci*. 2018;42:72-80.
16. Restrepo M, Restrepo D. Del trastorno conversivo a los trastornos neurológicos funcionales. ¿Superando el diagnóstico por descarte? *Revista Colombiana de Psiquiat*, 2019. 48(3): 174-181.
17. Sharpe M, Walker J, Williams C, et al. Guided self-help for functional (psychogenic) symptoms: a randomized controlled efficacy trial. *Neurology*. 2011;77(6):564-572.
18. Dallochio C, Tinazzi M, Bombieri F, Arno N, Erro R. Cognitive behavioural therapy and adjunctive physical activity for functional movement disorders (conversion disorder): a pilot, single-blinded randomized study. *Psychother psychosom* 2016; 85:381-383.
19. Espay A, Ries S, Maloney T, Vannest J, Neefus E, Dwivedi AK, Allendorfer JB, Wulsin LR, LaFrance WC, Lang AE, Szaflarski JP. Clinical and neural responses to cognitive behavioral therapy for functional tremor. *Neurology* 2019; 93:1-12.
20. Vizcarra JA, Lopez-Castellanos JR, Dwivedi AK, Schmerler DA, Ries S, Espay AJ. OnabotulinumtoxinA and cognitive behavioral therapy in functional dystonia: A pilot randomized clinical trial. *Parkinsonism Relat Disord*. 2019;63:174-78.
21. Hubschmid M, Aybek S, Maccaferri GE, et al. Efficacy of brief interdisciplinary



- psychotherapeutic intervention for motor conversion disorder and nonepileptic attacks. *Gen Hosp Psychiatry*. 2015;37(5):448-455.
22. Voon V, Lang AE. Antidepressant treatment outcomes of psychogenic movement disorder. *J Clin Psychiatry*. 2005;66(12):1529-1534.
 23. Flammand-Roze C, et al. Hypnosis and movement disorders: State of the art and perspectives. *Rev Neurol (Paris)* 2016 Aug - Sep;172(8-9):530-36
 24. Landry, Mathieu, Lifshitz, Michael, Raz, Amir, Brain correlates of hypnosis: A systematic review and meta-analytic exploration. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews*. <http://dx.doi.org/10.1016/j.neubiorev.2017.02.020>
 25. Voon V. Functional neurological disorders: Imaging. *Neurophysiologie Clinique/Clinical Neurophysiology* (2014) 44, 339-42.
 26. Deeley Q. Hypnosis as therapy for functional neurologic disorders. *Handbook of Clinical Neurology*, Vol. 139 (3rd series) *Functional Neurologic Disorders*. M. Hallett, J. Stone, and A. Carson, Editors. <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-12-801772-2.00047-3>. © 2016 Elsevier B.V. All rights reserved
 27. Peckham E and Hallett M. Psychogenic Movement Disorders. *Neurol Clin*. 2009 August; 27(3): 801–7.

TABLA 1: Hallazgos de RM funcional diferenciales en los distintos tipos de movimiento.

MOVIMIENTO VOLUNTARIO (SIMULACIÓN)	TRASTORNO NEUROLÓGICO FUNCIONAL	HIPNOSIS
DN ===	vmPFC ↑↑↑ precuneus ↑↑↑	vmPFC N/↓↓↓ precuneus ↑↑↑
(VL) DLPFC ééé	DLPFC ↓↓↓	DLPFC ↑
Conectividad SMA – ACC NORMAL DLPFC – SMA NORMAL	Conectividad SMA – ACC ↑↑↑ DLPFC – SMA ↓↓↓	Conectividad SMA – ACC ↑↑↑ DLPFC – SN ↑↑↑ DN – SN ↑↑↑
Conectividad SMA - áreas motoras (M1, tálamo, cerebelo) ↑↑↑ Áreas representación espacial y somatosensorial (parietal sup e inf, ínsula) ↑↑↑	En preparación del movimiento: SMA ↓↓↓ y ACC e INSULA ant ↑↑↑	Conectividad SMA - áreas motoras (M1, tálamo, cerebelo) ↓↓↓ Áreas representación espacial y somatosensorial (parietal sup e inf, ínsula) é ↓↓
		ACC, R-IFG ↑↑↑ !!! Salvo sugestión analgesia y alexia Stroop: ↓↓↓
Conectividad R-TPJ === con córtex SS, cerebelo, S. Límbico	Conectividad R-TPJ ↓↓↓ con córtex SS, cerebelo, S. Límbico	Actividad R-TPJ ↑↑↑

ACC: córtex cingulado anterior, **DLPFC:** córtex prefrontal dorsolateral, **DN:** *default network*. **INS:** ínsula, **PCC:** córtex cingulado posterior, **PPC:** córtex parietal posterior, **R-IFG:** giro frontal inferior derecho, **RTPJ:** unión temporo-parietal derecha, **SMA:** área motora suplementaria, **SN:** *salience network*, **SS:** somatosensorial, **VLPFC:** córtex prefrontal ventrolateral, **vmPFC:** córtex prefrontal ventromedial

CAPÍTULO 21

El papel del placebo en los trastornos del movimiento funcionales



Autores

Marta Ruiz López

Pedro J. García-Ruiz Espiga

Centro

Fundación Jiménez Díaz, Madrid.



INTRODUCCIÓN Y DEFINICIONES: PLACEBO, NOCEBO Y LESSEBO

La palabra **placebo** procede del Latín *-parecer bien-* y se define tradicionalmente como una sustancia fisiológicamente inerte que se administra a un paciente para reforzar sus expectativas de mejora¹. El placebo ha sido parte de la nomenclatura médica desde el siglo XVIII, sin embargo, fue a partir de mitades del siglo XX con el inicio de los ensayos clínicos controlados con placebo cuando el término placebo y el efecto placebo ganan la mayor relevancia en el contexto de la práctica clínica y la investigación². Desde entonces, investigadores y clínicos han considerado el placebo como una estrategia indispensable de control en ensayos clínicos randomizados. En el mundo de la neurología, múltiples ensayos clínicos han resultado fallidos en el contexto de la elevada mejoría atribuible al efecto placebo de los participantes, principalmente en la enfermedad de Parkinson (EP). Éste hecho ha llevado a múltiples investigadores a estudiar a fondo el mecanismo y los efectos observados del placebo en los circuitos del sistema nervioso central³. Tras décadas de investigación en este campo, la evidencia científica en los efectos positivos del placebo ha aumentado la conciencia médica del potencial uso en la práctica clínica⁴.

Múltiples estudios han demostrado ampliamente que las expectativas de beneficio clínico modulan la percepción y la experiencia humana, desencadenando el inicio de un fenómeno psicobiológico llamado “efecto placebo”⁵. El **efecto placebo**, se define como aquel beneficio objetivo y/o subjetivo que se observa tras la administración de un placebo y que no puede ser atribuido al efecto directo de dicho tratamiento⁶. Frecuentemente, se clasifica al placebo como “puro” o aquel que, como se ha dicho previamente, se define como una sustancia fisiológicamente inerte (por ejemplo, una pastilla de azúcar o una inyección de suero salino); e “impuro” o aquella sustancia activa biológicamente para alguna enfermedad en concreto pero que carece de efecto biológico sobre la enfermedad que se está tratando (por ejemplo, vitaminas para indicaciones no válidas)^{7,8}. El placebo impuro representa la forma más común en la práctica clínica hoy en día.

Las expectativas de mejora del paciente también pueden influenciar la respuesta al tratamiento en otras formas no tan favorables. Esto es conocido como **efecto nocebo** y hace referencia al efecto opuesto al efecto placebo, en el que las percepciones o expectativas negativas del paciente conducen a un empeoramiento clínico tras el tratamiento⁹. El término "**lessebo**" hace referencia a la disminución en la magnitud del efecto terapéutico en el grupo activo de tratamiento en un ensayo clínico debido al conocimiento de los pacientes de que hay probabilidades de poder estar recibiendo placebo¹⁰.

Los **trastornos del movimiento funcionales (TMF)** se definen como aquellos movimientos anormales que el paciente experimenta como involuntarios pero que no se explican por completo por la existencia de una enfermedad orgánica o de base biológica y los hallazgos en el examen neurológico no están presentes en enfermedades con un conocido mecanismo fisiopatológico¹¹. Estas entidades son prevalentes en nuestro medio y además asocian una gran morbilidad con importante discapacidad y alteraciones en la calidad de vida de estos pacientes que es similar a enfermedad neurodegenerativas como puede ser la EP. A pesar de su elevada prevalencia, las opciones terapéuticas de estas entidades son escasas y poco investigadas. Por este motivo, el placebo representa una potente y a la vez polémica herramienta que es empleada con frecuencia en el diagnóstico y tratamiento de estos trastornos.

En este capítulo, esperamos aumentar el conocimiento sobre la naturaleza del placebo y su uso en el diagnóstico y tratamiento de los TMF de forma que el lector sea capaz de reconocer la relevancia de este fenómeno y como aplicarlo en la práctica clínica/investigación para mejorar calidad de vida de estos pacientes que frecuentemente suponen un reto en la consulta del neurólogo.

MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS DE LOS TMF

No es el objetivo de este capítulo describir detalladamente la fisiopatología de los TMF aunque un breve resumen ayudará a comprender por qué el pla-

cebo interfiere y aporta una mejoría sintomática a pacientes que padecen estos trastornos.

En pacientes con TMF, los movimientos suelen ser similares o idénticos en apariencia a los movimientos voluntarios. En cambio, son percibidos como involuntarios por el individuo¹². La experiencia del movimiento voluntario depende por un lado de la percepción de esa parte del cuerpo como propia y, por otro lado, del sentido de propiedad del movimiento (agencia)¹³. Se ha hipotetizado que la base de los TMF sea la deficiencia del auto-reconocimiento del movimiento en cuestión, que conduce a un deterioro de la autonomía y/o el sentido de propiedad de ese movimiento anormal¹⁴.

Edwards y colaboradores han investigado de forma extensa la fisiopatología de estos trastornos y han descrito un modelo neurobiológico que explica la naturaleza de estos movimientos basada en el equilibrio entre las creencias/vivencias previas del individuo y la evidencia sensorial que a su vez es mediada por la atención, expectativas de síntomas, experiencias físicas y emocionales y creencias sobre la enfermedad^{11,15}. En definitiva, este modelo incluye 3 diferentes niveles: 1) mecanismos neuromoduladores (sinápticos) subyacentes; 2) esfera cognitiva y experiencias propias (atención y autonomía); 3) cálculos formales que subyacen en la percepción (representación de la incertidumbre o la precisión). Este modelo integra un fallo primario en el surgimiento de una percepción o creencia que se mantiene con una certeza indebida (precisión) que a su vez es modulada por la atención del individuo. Esta creencia por si sola puede producir una percepción sensitiva por parte del paciente (o su ausencia) o inducir un movimiento concreto (o su ausencia). Además provoca un fallo secundario al percibir falsamente dicho síntoma como una justificación para explicar por qué ese contenido no fue predicho por la fuente de la modulación atencional.

En conclusión, este modelo considera que los TMF así como otros trastornos neurológicos funcionales: son inducidos y mantenidos por la atención; se modifican por las expectativas, experiencias propias y creencias culturales y por último, son involuntarios en naturaleza¹⁵.

MECANISMOS FISIOPATOLÓGICOS DEL PLACEBO

La clave para entender los mecanismos del efecto placebo es reconocer que no hay un único efecto placebo, si no varios. Estos pueden dividirse en mecanismos de dos tipos¹⁵:

Mecanismos psicológicos

Desde el punto de vista psicológico, multitud de mecanismos contribuyen en el efecto placebo, entre ellos: expectativas, condicionamiento, aprendizaje, memoria, motivación, mecanismos de recompensa, ansiedad. Entre ellos, los dos mecanismos principales y con más evidencia en investigación son:

- Expectativas del individuo tras la administración de un placebo (anticipación de beneficio terapéutico).
Múltiples estudios han empleado determinadas claves verbales como moduladores de la expectativa del paciente (por ejemplo, explicar a un individuo que participa en un ensayo clínico controlado con placebo para dolor que puede recibir, bien una sustancia inerte que no tendrá efecto alguno sobre sus síntomas; o una medicación que es un analgésico muy potente). Este paradigma pone de manifiesto el uso de estas claves verbales pueden manipular las expectativas del individuo y a su vez modular el efecto placebo e interaccionar con otros mecanismos como el deseo y la emoción¹⁶.
- Condicionamiento clásico (aprendizaje y activación de las vías de recompensa basadas en experiencias terapéuticas previas¹⁷.
Asociación repetida entre un estímulo neutral y una droga activa (estímulo incondicionado) puede resultar en la habilidad del estímulo neutral por sí solo de provocar una respuesta característica del estímulo incondicionado. La interacción entre las expectativas del sujeto y los mecanismos de condicionamiento continúa siendo un área donde se necesita investigar más y que puede ser particularmente relevante por las implicaciones clínicas de



estos mecanismos. Las expectativas se siguen del proceso de condicionamiento que va a depender a su vez del éxito con el que se produzca el primer encuentro. Esto conduce a la posibilidad de que este primer encuentro sea crítico para el desarrollo de una respuesta robusta a placebo; cuanto más expectativas, más efecto placebo y potencialmente, mayor efecto de condicionamiento asociado a futuras tomas del fármaco en estudio.

Además de estos dos mecanismos, otros procesos de aprendizaje como experiencias pasadas del individuo y el entorno social han demostrado mediar en el efecto placebo¹⁸.

Mecanismos neurobiológicos

La mayoría de los estudios sobre neurobiología del efecto placebo se han enfocado en analgesia placebo; por ello, cuando uno piensa en la neurobiología del efecto placebo se considera comúnmente en términos de mecanismos y receptores opioides. Diversos estudios han demostrado que el efecto placebo puede ser completamente o parcialmente reversible por naloxona (antagonista opioide), lo que apoya el hecho de que los opioides endógenos están implicados en el efecto placebo de la analgesia. Además, el efecto placebo-analgesia es probablemente inhibido por el péptido colecistokinina (CCK), viéndose una potenciación de dicho efecto tras la administración de antagonistas de la CCK¹⁹. Estos resultados se han confirmado por técnicas de imagen por resonancia funcional en las que se ha demostrado que el placebo induce cambios en el cerebro similares a aquellos vistos tras la administración de fármacos opiáceos²⁰. El efecto placebo mediado por opioides se extiende más allá de las vías del dolor. Estudios han encontrado que el placebo induce depresión respiratoria y disminuye la frecuencia cardíaca y actividad beta adrenérgica y que esta además puede ser revertida con naloxona. Esto demuestra que los mecanismos opioides están también implicados en la función respiratoria y cardiovascular¹⁵.

Sin embargo, no todos los mecanismos en el efecto placebo son mediados por receptores opiáceos. Cada vez hay más evidencia que demuestra la existencia de otros mecanismos que actúan mediante la liberación de diferentes

neurotransmisores y neuromoduladores (Figura 1). Por ejemplo, en la EP, el efecto placebo está mediado por la liberación de dopamina endógena²¹. Estudios por PET han demostrado una activación de los receptores dopaminérgicos en el estriado ventral (particularmente en el núcleo accumbens) y dorsal tras la administración de placebo a pacientes con EP. La activación dopaminérgica del estriado ventral se relaciona con las expectativas de recompensa puesto que es observada independientemente de si el sujeto experimenta mejoría subjetiva tras la administración del placebo. Además, se ha observado en estudios de monitorización intraoperatoria en estimulación cerebral profunda una disminución en la tasa de descarga de neuronas subtalámicas y en la *substantia nigra reticulata* junto con la desaparición de la actividad de "bursting" en el núcleo subtalámico tras la administración de placebo¹¹.

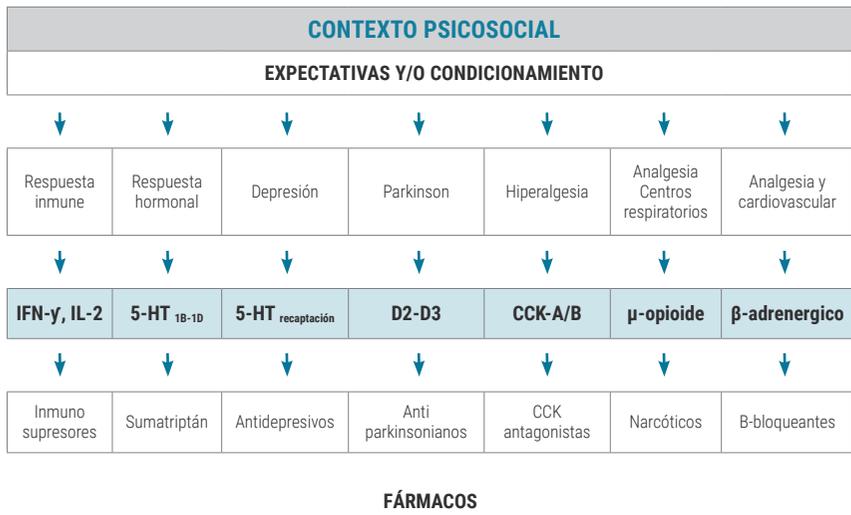


Figura 1. Efecto placebo puede manifestarse en diferentes sistemas fisiológicos. El contexto psicosocial puede activar, a través de las expectativas y/o mecanismos de condicionamiento, un número de vías receptoras en diferentes enfermedades y diversas intervenciones terapéuticas. Estos receptores son los mismos a los que los fármacos se unen, lo que indica que los factores psicosociales son capaces de modular la acción de estos fármacos a través de la activación de dichos receptores. Este hecho genera importantes implicaciones en el entendimiento del mecanismo de acción de determinados fármacos: cuando un fármaco es administrado a un individuo, el mero hecho de administrarlo puede perturbar el sistema y cambiar la respuesta de dicho fármaco¹⁵.



A pesar de toda la evidencia publicada en efecto placebo y EP, hasta la fecha no hay estudios publicados que investiguen dicho efecto en los TMF. Se sospecha que pacientes con TMF pueden tener una conectividad anormal entre el cortex motor y las áreas límbicas, pero en la actualidad, la etiología de los TMF continúa sin aclararse y se atribuye frecuentemente a factores estresantes psicológicos. Esta carencia en el conocimiento de los mecanismos que contribuyen a los TMF se refleja en la práctica clínica diaria con las diferentes opiniones entre neurólogos y psiquiatras y contribuye a dificultar el manejo de estos pacientes, tanto desde un punto de vista diagnóstico como terapéutico²².

PAPEL ESPECÍFICO DEL PLACEBO EN EL DIAGNÓSTICO DE LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONALES

Dada la ausencia de biomarcadores disponibles para el diagnóstico de los TMF, clínicos e investigadores basan el diagnóstico de estas entidades en criterios clínicos, mediante la identificación de incongruencias o inconsistencias en el examen neurológico, datos sobre el inicio y el curso de la enfermedad y la exclusión de causas orgánicas.

Históricamente, el diagnóstico de los trastornos funcionales se basaba en la existencia de una respuesta positiva tras la administración de un placebo. Desde entonces, el placebo se ha empleado como apoyo para el diagnóstico clínico de estas entidades donde los pacientes son característicamente fáciles de sugestionar y una respuesta positiva a un tratamiento placebo puede apoyar el diagnóstico clínico. Sin embargo, hay una gran controversia y discusión constante entre neurólogos que apoyan su uso²³ y otros que por motivos éticos prefieren evitarlo en el manejo de sus pacientes^{24,25}. Otros autores advierten, además, de las posibles limitaciones asociadas al uso del placebo en el diagnóstico; por ejemplo, Baik²⁶ describió un caso en el que la sugestión con placebo mejoró los síntomas motores de un paciente llevando a sus neurólogos a asumir el origen funcional del cuadro. Sin embar-

go, la evolución de la enfermedad y un DatSCAN positivo demostró que el diagnóstico real de este paciente era una enfermedad de Parkinson juvenil. Desgraciadamente, éste no es el caso de otros muchos otros trastornos del movimiento donde se carece de pruebas de imagen o laboratorio para el diagnóstico. Otros autores argumentan que la línea que separa la sugestión con placebo en el diagnóstico y el tratamiento de estas patologías es dudosa apoyando el hecho de que, en este tipo de trastornos, el diagnóstico es también parte del tratamiento (diagnóstico curativo)²⁷.

Hoy por hoy, lo único que puede afirmarse del diagnóstico con placebo es que no existe consenso en cuanto a su fiabilidad en el diagnóstico de los TMF, solo sabemos que se emplea de manera muy frecuente²⁴.

PAPEL ESPECÍFICO DEL PLACEBO EN EL DIAGNÓSTICO DE LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONALES

A pesar de la elevada prevalencia de estos trastornos y la elevada discapacidad que asocian, en la actualidad, carecemos de un consenso establecido para el tratamiento de estos pacientes o de ensayos clínicos dirigidos a investigar la eficacia de los tratamientos utilizados. Entre los tratamientos empleados en TMF se incluyen antidepresivos, hipnosis, terapia conductual, biofeedback, fisioterapia y estimulación transcraneal magnética. A pesar de todos ellos, múltiples estudios de seguimiento de pacientes con TMF asocian un mal pronóstico a largo placebo con persistencia e incluso empeoramiento de los mismos hasta en un 50-90% de los casos²⁸. Sin embargo, aquellos pacientes que reciben un diagnóstico precoz (entre los 6-12 meses tras el inicio de los síntomas) parecen tener una mejor evolución, lo que sugiere que el diagnóstico precoz es crítico para la recuperación del paciente.

En la literatura se han descrito numerosos casos individuales de beneficio terapéutico tras tratamiento con placebo^{29,30} lo que apoya el hecho de el éxi-



to terapéutico en estos pacientes va ligado en gran medida a la creencia de los pacientes de que tienen un TMF y que este mismo va a mejorar. Dado el poderoso papel de las creencias en los TMF y el mal pronóstico de estos pacientes con las terapias de las que disponemos, muchos neurólogos emplean el tratamiento con placebo para los TMF³¹ conceptualizando los TMF como la “creencia” de tener una enfermedad que es tratable con intervenciones de placebo terapéutico, cuya eficacia es facilitada por la creencia del paciente en dicho tratamiento. Sin embargo, este concepto aún describe el placebo y los TMF en un cajón desastre que necesita ser actualizado.

Estudios cualitativos preliminares³² que incluyen entrevistas con neurólogos y psiquiatras sugieren que clínicos en contacto con pacientes con TMF emplean placebo en una gran variedad de circunstancias: para el diagnóstico, como herramienta para establecer o facilitar una relación médico-paciente y para el tratamiento agudo o a largo plazo de estos trastornos. En estas situaciones, el clínico progresivamente intenta que el paciente acepte el diagnóstico de funcionalidad, continúa siguiendo la evolución del paciente al mismo tiempo que construye una conexión o confianza (mediante el control de la evolución de los síntomas y la respuesta al tratamiento con placebo como parte de la estrategia terapéutica) hasta que el paciente esté “preparado” para aceptar el diagnóstico y potencialmente recibir cuidado por parte de otros especialistas además del neurológico (que puede o no involucrar tratamiento con placebo).

Otro dato interesante es el hecho de cómo los clínicos aprenden a emplear el placebo en el trato de pacientes con TMF, puesto que no existe una parte formal en la educación de los neurólogos para el uso explícito de dichos tratamientos, por no hablar de la falta de educación formalizada en cómo abordar y tratar pacientes con TMF. Un paso crítico para la implementación de estas estrategias terapéuticas sería iniciar una discusión abierta en la comunidad global de neurólogos para poder optimizar el uso del placebo en estos pacientes y poder refinar y protocolizar la estrategia terapéutica.

CONSIDERACIONES ÉTICAS EN EL USO DEL PLACEBO EN LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONALES (FIGURA 3)

Argumentos a favor del uso de placebo en los Trastornos del Movimiento Funcionales

- JUSTICIA

El gasto económico que suponen los TMF es sustancial por múltiples razones, entre los que se incluyen la elevada prevalencia de la enfermedad, el elevado coste de la atención sanitaria y la pérdida de productividad secundaria a los altos niveles de discapacidad que estos trastornos condicionan³³. A pesar de la existencia de unos criterios clínicos establecidos para el diagnóstico, los pacientes frecuentemente buscan opiniones múltiples para el diagnóstico y el tratamiento de sus síntomas. Además, frecuentemente se solicitan abundantes estudios complementarios. Todo este proceso conlleva una gran pérdida de tiempo y dinero en una estrategia diagnóstica que no siempre resulta eficaz.

El principio de justicia – distribución justa de los recursos – es una consideración importante a tener en cuenta cuando se discute sobre la ética del uso de placebo en los TMF. Hay diferentes formas en las que se puede considerar el uso clínico del placebo acorde con la promoción de la justicia. El uso de placebo para facilitar el diagnóstico y el tratamiento puede disminuir el coste sanitario reduciendo pruebas innecesarias y el empleo de terapias alternativas. Adicionalmente, el uso del placebo puede reducir la dependencia de estos pacientes con los especialistas y evitar la consulta redundante en busca de nuevas opiniones.

- BENEFICENCIA

La falta de opciones terapéuticas disponibles para estos pacientes hace que el principio de beneficencia – la promoción del bienestar del paciente – sea



el principio ético primordial a tener en cuenta en el uso del placebo como opción terapéutica. A pesar de que la efectividad de la administración de un placebo en TMF no ha sido estudiada mediante ensayos clínicos randomizados, la respuesta positiva tras la administración de placebo es robusta en estos pacientes. Asumiendo que la mejoría sintomática es bien conocida de antemano, podría argumentarse que existe la obligación moral de ofrecer tratamiento con placebo a estos pacientes que tan frecuentemente están discapacitados por unos síntomas para los que aún no se dispone de tratamiento sintomático.

Argumentos en contra del uso de placebo en los trastornos del movimiento funcionales

- NO MALEFICENCIA

El principio de no maleficencia – evitar el daño - puede también apoyar el uso de placebos puros en el tratamiento de TMF puesto que el riesgo físico asociado es mínimo. En cambio, existe a su vez, un potente argumento contra el uso de placebo: la administración de placebo puro podría dañar la relación médico-paciente rompiendo la confianza del paciente en el médico y el sistema sanitario. Se trata de pacientes que, con frecuencia, están estigmatizados por el sistema de salud dada la dificultad para el manejo de los síntomas, los factores psicológicos asociados y la frecuente agrupación de estos trastornos con otros trastornos, por ejemplo, simuladores. Existe un riesgo potencialmente elevado de daño si el paciente descubre que su médico ha estado usando placebo, provocando una pérdida de la confianza en el médico y en el sistema de salud.

Adicionalmente, los placebos impuros tienen un riesgo potencial de provocar efectos secundarios y pueden ser más problemáticos en este sentido que los placebos puros.

Otra crítica al uso de placebo basándonos en el principio de no maleficencia es el hecho de que el uso de placebo para tratar TMF puede constituir

una “vía rápida” que resulte en el fracaso del manejo de la patología psicológica subyacente. De acuerdo con esta visión, el uso más apropiado del placebo sería como terapia adyuvante sin sustituir otro tipo de terapias que el paciente pueda precisar como la psicoterapia ni a la fisioterapia.

- AUTONOMÍA

El principio de autonomía hace referencia al derecho de los pacientes a tomar decisiones propias en base a la información recibida sobre su salud. El mayor argumento ético contra el uso de placebos en la práctica clínica tiene que ver con el engaño. La falta de información o transparencia de cualquier intervención terapéutica supone una violación de la autonomía del paciente además de faltar al requisito legal y ético de obtener el consentimiento informado previo al tratamiento. El Código de Ética Médica de la Asociación Médica Americana y la Británica prohíben el uso de placebo sin ser éste conocido por el paciente, aunque las implicaciones legales son poco claras al respecto.

PRINCIPIO ÉTICO	ARGUMENTOS PRO-PLACEBO	ARGUMENTOS CONTRA PLACEBO
AUTONOMÍA	Administración honeta y transparente de placebo puede ser una elección autónoma del paciente.	Uso del engaño supone una violación del principio de autonomía / consentimiento informado.
NO MALEFICIENCIA	Poca probabilidad de causar efectos adversos.	Alguna posibilidad de causar efectos adversos.
BENEFICIENCIA	Beneficio posible de síntomas que carecen de otras opciones terapéuticas.	Posibilidad de acabar con el beneficio si el paciente descubre que se le ha administrado placebo.
JUSTICIA	Puede reducir coste sanitario y proporcionar un tratamiento de bajo coste y accesible para más individuos.	Infrautilización de otras terapias que puedan ser potencialmente más costosas.

Figura 3. Principios éticos a considerar en el uso del placebo en TMF



FUTURO DEL USO DEL PLACEBO Y CONCLUSIONES

A pesar de los recientes avances en la fisiopatología de los TMF, estos trastornos continúan representando un reto diagnóstico para médicos de múltiples especialidades, además de un importante gasto económico para el sistema sanitario. La administración de placebo como intervención terapéutica ha de realizarse de forma honesta, transparente y ser explicada a los pacientes de tal forma que se respete el principio de autonomía y se comparta la toma de decisiones. La terapia con placebo no ha de sustituir otras terapias, si no plantearse como terapia adyuvante o una estrategia puente para el tratamiento multidisciplinar de estos pacientes. Los TMF requieren un esfuerzo multidisciplinar liderado por la participación activa y transparente entre especialistas en psiquiatría, neurología y médicos de atención primaria. Ésta es la única forma en la que podría desarrollarse con éxito una buena estrategia diagnóstica y terapéutica para estos pacientes tan complejos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Diederich NJ and Goetz CG. The placebo treatments in neurosciences: new insights from clinical and neuroimaging studies. *Neurology* 2008; 71: 677–684.
2. Mestre TA, Ferreira JJ. The placebo response in Parkinson's disease and other movement disorders. *Mov Disord.* 2018 Aug;33(8):1193-1194.
3. Benedetti F, Frisaldi E, Carlino E, et al. Teaching neurons to respond to placebos. *J Physiol* 2016;594(19):5647-5660
4. Benedetti F. Placebo and the new physiology of the doctor-patient relationship. *Physiol Rev.* 2013 Jul;93(3):1207-46.
5. Murray D, Stoessl AJ. Mechanisms and therapeutic implications of the placebo effect in neurological and psychiatric conditions. *Pharmacol Ther* 2013; 140:306-318
6. Price DD, Finniss DG, Benedetti F. A comprehensive review of the placebo effect: recent advances and current thought. *Annu Rev Psychol.* 2008; 59:565–590.
7. Brody H. The lie that heals: the ethics of giving placebos. *Ann Intern Med.* 1982; 97:112–118.
8. Miller FG, Colloca L. The legitimacy of placebo treatments in clinical practice: evidence and ethics. *Am J Bioeth.* 2009; 9:39–47.
9. Kennedy WP. The nocebo reaction. *Med World.* 1961; 95:203–205.

10. Mestre TA, Shah P, Marras C, Tomlinson G, Lang AE. Another face of placebo: the lessebo effect in Parkinson disease: meta-analyses. *Neurology*. 2014; 82:1402–1409.
11. Bonnie M. Kaas, Casey Jo Humbyrd and Alexander Pantelyat. Functional Movement Disorders and Placebo: A Brief Review of the Placebo Effect in Movement Disorders and Ethical Considerations for Placebo Therapy. *Movement disorders clinical practice* 2018; 5(5): 471–478.
12. Edwards MJ, Fotopoulou A, Pareas I. Neurobiology of functional (psychogenic) movement disorders. *Curr Opin Neurol*. 2013; 26:442–447.
13. Tsakiris M, Schutz-Bosbach S, Gallagher S. On agency and body-ownership: phenomenological and neurocognitive reflections. *Conscious Cogn*. 2007; 16:645–660.
14. Marotta A, Bombieri F, Zampini M, et al. The moving rubber hand illusion reveals that explicit sense of agency for tapping movements is preserved in functional movement disorders. *Front Hum Neurosci*. 2017; 11:291.
15. Finniss DG, Kaptchuk TJ, Miller F, Benedetti F. Biological, clinical, and ethical advances of placebo effects. *Lancet*. 2010 Feb 20;375(9715):686-95.
16. Price DD, Milling LS, Kirsch I, Duff A, Montgomery GH, Nicholls SS. An analysis of factors that contribute to the magnitude of placebo analgesia in an experimental paradigm. *Pain*. 1999;83(2):147–56.
17. Siegel S. Explanatory mechanisms for placebo effects: Pavlovian conditioning. In: Guess HA, Kleinman A, Kusek JW, Engel LW, editors. *The Science of the Placebo: Toward an Interdisciplinary Research Agenda*. London: BMJ Books; 2002. pp. 133–57.
18. Colloca L, Benedetti F. How prior experience shapes placebo analgesia. *Pain*. 2006; 124:126–33.
19. Benedetti F, Amanzio M, Maggi G. Potentiation of placebo analgesia by proglumide. *Lancet*. 1995;346(8984):1231.
20. Petrovic P, Kalso E, Petersson KM, Ingvar M. Placebo and opioid analgesia—imaging a shared neuronal network. *Science*. 2002; 295(5560):1737–40.
21. De la Fuente-Fernandez R, Ruth TJ, Sossi V, Schulzer M, Calne DB, Stoessl AJ. Expectation and dopamine release: mechanism of the placebo effect in Parkinson's disease. *Science*. 2001; 293:1164–1166.
22. Rommelfanger KS. A role for placebo therapy in psychogenic movement disorders. *Nat Rev Neurol*. 2013; 9:351-356.
23. Fahn S, Williams DT. Psychogenic dystonia. *Adv Neurol*. 1988; 50: 431–455.
24. Espay AJ, Goldenhar LM, Voon V et al. Opinions and clinical practices related to diagnosing and managing patients with psychogenic movement disorders: an international survey of movement disorder society members. *Mov Disord*. 2009; 24: 1366–1374.
25. Jankovic J. Diagnosis and treatment of psychogenic parkinsonism. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011; 82: 1300–1303.
26. Baik JS. Attention in Parkinson's disease mimicking suggestion in psychogenic movement disorder. *J Mov Disord*. 2012; 5: 53–54.



27. Stone J, Edwards M. Trick or treat? Showing patients with functional (psychogenic) motor symptoms their physical signs. *Neurology* 2012; 79: 282–284.
28. Feinstein A, Stergiopoulos V, Fine J. and Lang AE. Psychiatric outcome in patients with a psychogenic movement disorder: a prospective study. *Neuropsychiatry Neuropsychol. Behav. Neurol.* 2001. 14, 169–176.
29. Baik JS, Han SW, Park JH and Lee MS. Psychogenic paroxysmal dyskinesia: the role of placebo in the diagnosis and management. *Mov. Disord* 2009. 24, 1244–1245.
30. Van Nuenen, B. F., Wohlgemuth, M., Wong Chung, R. E., Abdo, W. F. & Bloem, B. R. Acupuncture for psychogenic movement disorders: treatment or diagnostic tool? *Mov. Disord.* 2007. 22, 1353–1355.
31. Shamy, M. C. The treatment of psychogenic movement disorders with suggestion is ethically justified. *Mov. Disord.* 2010. 25, 260–264.
32. Rommelfanger KS. The role of placebo in the diagnosis and treatment of functional neurologic disorders. *Handbook of Clinical Neurology.* 2016. Vol 139. Chapter 49. *Funcional Neurologic Disorders.* M. Hallett, J. Stone and A. Carson.
33. Edwards MJ, Bhatia KP. Functional (psychogenic) movement disorders: merging mind and brain. *Lancet Neurol.* 2012; 11:250–260.

CAPÍTULO 22

Estimulación magnética transcraneal y sedación terapéutica en trastornos del movimiento funcionales



Autores

Fernando Alonso-Frech^{1,2}

Claudia Ammann²

Víctor Gómez-Mayordomo¹

Centro

1. Servicio de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid.
2. HM CINAC (Centro Integral de Neurociencias Abarca Campal), Hospital Universitario HM Puerta del Sur, HM Hospitales, Madrid.
CEU Universidad San Pablo, Móstoles, Madrid.



INTRODUCCIÓN

Desde el siglo XVIII ha sido descrita la aplicación de estimulación mediante corriente directa para la terapia de trastornos neurológicos funcionales (TNF), denominada entonces “neurosis histérica” (para una revisión véase¹). Durante estos primeros tiempos, lo que ahora llamamos placebo, fue considerado posiblemente la única causa de la eficacia de la estimulación. A pesar de que la estimulación eléctrica transcraneal se dejó de usar por muchos clínicos, Merton y Morton² mostraron a principios de 1980 que la estimulación eléctrica de alto voltaje sobre el cuero cabelludo podía activar la corteza motora. Consecutivamente, la estimulación eléctrica transcraneal se empezó a usar ampliamente para estudiar las vías motoras centrales en individuos sanos y pacientes³. Sin embargo, gran parte de la corriente aplicada fluye a través de la piel y los tejidos subcutáneos, lo que resulta en la contracción de los músculos del cuero cabelludo y la activación de los receptores nociceptivos de la piel. El desarrollo de la estimulación magnética transcraneal (EMTC) en el año 1985 por Barker y col.⁴ dio solución a este problema, siendo una técnica con capacidades similares y mejor tolerada por los pacientes. La EMTC se basa en la aplicación de pulsos electromagnéticos – producidos por medio de un generador de campos magnéticos o “bobina” – sobre el cuero cabelludo. La corriente eléctrica que circula por la bobina (corriente primaria) induce un campo magnético perpendicular a la misma, que al contactar con el tejido cerebral subyacente, induce a su vez una corriente eléctrica secundaria cuya dirección es contraria a la corriente primaria y que presenta suficiente magnitud y densidad para despolarizar las neuronas de la corteza cerebral (Figura 1). La EMTC actúa de manera indirecta, a través de la despolarización de las interneuronas corticales que hacen sinapsis sobre el soma de la célula piramidal. De manera que los efectos de la EMTC son el resultado indirecto de los fenómenos de suma- ción espacial y temporal de los potenciales postsinápticos excitatorios e inhibitorios (EPSP e IPSP) de la célula piramidal. La gran ventaja de este modo de funcionamiento es la posibilidad de estudiar mecanismos intracorticales tanto excitadores como inhibitorios.

En los últimos años la EMTC ha experimentado un rápido aumento de aplicaciones para estudiar la cognición, la función motora y múltiples trastornos neurológicos y psiquiátricos³. Con la administración de un único pulso (EMTC simple) a la corteza motora se pueden registrar potenciales motores en el músculo contralateral al hemisferio cerebral estimulado. De manera que la EMTC se utilizó inicialmente como una herramienta neurofisiológica tanto para el diagnóstico clínico como para la investigación de la excitabilidad cortical y de la función cerebral. Primeros estudios con pacientes que manifestaron paresia funcional del lado izquierdo reportaron una inhibición de la corteza motora afectada expresada en umbrales motores significativamente aumentados comparado con el hemisferio no afectado^{5,6}. Sin embargo, estudios llevados a cabo con un grupo de pacientes con debilidades musculares funcionales obtuvieron que la excitabilidad cortical en reposo era similar entre un grupo control y los pacientes⁷. Curiosamente cuando los pacientes imaginaban los movimientos del propio cuerpo se generaba una reducción de la excitabilidad motora corticoespinal, mientras que en sujetos sanos resultaba en un aumento de la excitabilidad. Esta discrepancia podría representar la base electrofisiológica de la incapacidad de los pacientes con TNF de moverse voluntariamente. Por otro lado cuando los pacientes observaban a otra persona realizar movimientos se producía un aumento normal de la excitabilidad cortical, indicando un papel crucial de la perspectiva. Los autores sugieren que centrar la atención del paciente en una persona diferente podría convertirse en un enfoque terapéutico. Adicionalmente, estudiaron la excitabilidad intracortical usando protocolos de pulsos pareados. Este método consiste en administrar un estímulo condicionante a una intensidad determinada separado por un intervalo interestímulo de tiempo variable seguido o precedido de un segundo estímulo como estímulo test. Según la intensidad del estímulo condicionante (subumbral o supraumbral) y la duración del intervalo interestímulo se pueden estudiar redes interneuronales de carácter facilitador o inhibitorio³. En el estudio de Liepert y col.⁷ el estado tanto de la inhibición como facilitación intracortical resultó ser normal en los pacientes con debilidades funcionales.



Pronto se descubrió la capacidad de la EMTC de modular la excitabilidad cortical con la aplicación de pulsos repetitivos, aumentando o disminuyendo la excitabilidad dependiendo de los parámetros de estimulación (frecuencia e intensidad), así como de la duración de los trenes de estímulos repetidos y de la pausa entre ellos. Se distingue entre EMTC repetitiva (EMTC-r) de frecuencia lenta (<5Hz) o de frecuencia rápida (>5Hz)³. La estimulación de baja frecuencia suele tener un efecto inhibitorio sobre la actividad neuronal reduciendo la fuerza de las conexiones entre las neuronas. Este tipo de estimulación puede ser útil en el tratamiento de trastornos que involucran hiperactividad en ciertas áreas del cerebro (p.ej. epilepsia). Más adelante en el capítulo se hablará de la intervención con EMTC-r de baja frecuencia en pacientes con TNF.

Por otro lado la estimulación de alta frecuencia tiene un efecto excitador sobre la actividad neuronal, induciendo plasticidad en la región estimulada. Los protocolos de EMTC-r de frecuencia rápida se aplican en el tratamiento de trastornos que presentan poca actividad en ciertas áreas del cerebro. De allí, numerosos estudios basados en la hipofunción de la corteza dorsolateral prefrontal de pacientes con trastorno depresivo mayor han demostrado un efecto antidepresivo de la EMTC-r excitadora aplicada en múltiples sesiones sobre esta región (tratamiento aprobado en 2008 por la agencia de la Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos), resultando en nivel "A" como evidencia de eficacia³. Desde 2018 también está aprobada otra forma de EMTC-r llamada estimulación de ráfagas theta, TBS (Del inglés *Theta Burst Stimulation*) para el tratamiento del trastorno depresivo mayor⁸. La TBS presenta algunas ventajas frente a la EMTC-r ya que imita mejor los ritmos naturales de la actividad neuronal y se aplica con un protocolo mucho más corto.

La EMTC se considera una técnica segura y bien tolerada por los pacientes cuando se aplica con los parámetros dentro de los rangos de seguridad establecidos por la Federación Internacional de Neurofisiología Clínica⁹. Históricamente, la principal preocupación de seguridad ha sido la inducción de convulsiones. Sin embargo, hoy en día se sabe que ocurren con una frecuencia extremadamente baja y que en gran medida han aparecido en el contexto de protocolos

que excedían los rangos de seguridad establecidos o en aquellos pacientes que toman medicamentos que reducen el umbral de convulsiones (p.ej.: baclofen, tramadol). Los principales efectos adversos son dolor en la región estimulada y el riesgo de sufrir dolor de cabeza. La aparición de dolor y su intensidad, varían según algunos factores metodológicos, como el diseño de la bobina, así como la región, intensidad y frecuencia de la estimulación, pero también depende de la susceptibilidad individual. Aproximadamente un tercio de las personas que reciben EMTC-r informa que la sensación en el cuero cabelludo es moderadamente dolorosa. El dolor en el punto de estimulación suele desvanecerse rápidamente después de la aplicación de EMTC, incluso cuando se utilizan intensidades y frecuencias altas. Menos del 2% de los pacientes abandonan el estudio debido al dolor. En el caso del dolor de cabeza la variabilidad es similar y, aunque se informa con menos frecuencia puede persistir ocasionalmente.

EMTC: APLICACIONES TERAPÉUTICAS EN TRASTORNOS FUNCIONALES

La EMTC-r como tratamiento en los TNF ha ganado opciones en los últimos años al tratarse de un procedimiento prácticamente inocuo, de bajo coste y metodológicamente sencillo, más aún si tenemos en cuenta, que los TNF representan un padecimiento frecuente, causan importante discapacidad y suelen conllevar un mal pronóstico. En un principio se empleó la EMTC con fines únicamente diagnósticos en aquellos pacientes que presentaban un cuadro de paresia funcional, para comprobar la indemnidad de las vías motoras mediante el estudio de la conducción motora central, pero el hecho de que los pacientes explorados presentaran una inesperada mejoría, alentó el uso de la EMTC-r con intención terapéutica.

En la última década se han publicado estudios que apoyan el uso de la EMTC en el tratamiento de los TNF. La presente revisión no se centra únicamente en los trastornos del movimiento funcionales (TMF), sino que se han considerado otras publicaciones que tratan diferentes TNF, fundamentalmente motores, ya que todos ellos tengan posiblemente un nexo común en su naturaleza.



Se ha publicado un único estudio randomizado sobre 11 pacientes con paresia funcional, el resto son estudios de series de casos o presentación de casos aislados (Tabla 1). De los 245 pacientes que se presentan en las 16 publicaciones analizadas 75 eran pacientes con TMF, lo que representa un 30% del total. Los síntomas más frecuentemente experimentados son la distonía (fija o móvil) y el temblor, con 31 y 30 pacientes respectivamente. Adicionalmente se describen 12 pacientes con mioclonías, 2 con parkinsonismo y 2 con estereotipias. Pacientes con alteración de la marcha como única manifestación fueron 3, aunque con frecuencia esta clínica se asociaba a otros síntomas. En general los estudios se presentan algo heterogéneos en su metodología y seguimiento posterior, efectuándose éste entre 0,5 y 12 meses después de la intervención, aunque en algunos estudios solo se evaluó el resultado obtenido inmediatamente tras la aplicación de la EMTC. En cuanto a la diana terapéutica, la más frecuente utilizada fue el córtex motor primario (CMP) ya que se estimuló en 12 de los 16 estudios. La mayor parte de los estudios emplearon pulsos aislados de EMTC o EMTC-r a bajas frecuencias (≤ 1 Hz) lo que se considera generalmente un protocolo inhibitorio que es capaz de atenuar la excitabilidad de la corteza motora, especialmente en pacientes con TMF, aunque es llamativo que este mismo protocolo se empleó también en la mayoría de estudios con paresia y ceguera funcional. Escasos estudios incorporaron medidas objetivas para cuantificar los resultados. En la mayoría de los casos se empleó la valoración clínica y la impresión clínica global (ICG). Estas evaluaciones funcionales suelen preferirse en los estudios terapéuticos con pacientes con TNF, ya que a pesar del riesgo de que resulten sesgados, posiblemente sean más informativos¹¹. Destaca la larga evolución que presentaban los pacientes previamente a los tratamientos con EMTC, con una media de 42 meses. Esto puede resultar relevante si tenemos en cuenta el mal pronóstico de estos pacientes con TNF una vez que la sintomatología se cronifica. En términos de resultados, de los 245 pacientes presentados, 195 presentaron algún grado de mejoría, lo que supone un 80%. En más de la mitad de los casos la mejoría fue completa y en un número significativo de pacientes se describe como inmediata y espectacular. En lo referente a los pacientes con TMF, mejoró el 60%, y en el 44% de estos, la mejoría fue completa y se mantuvo hasta un año de seguimiento. No se especifica si

algún trastorno del movimiento en concreto presentó más índice de respuesta que otro. Nos parece oportuno reflexionar, que posiblemente muchos casos o series de casos con resultados clínicamente negativos no han sido publicados.

A la vista del análisis de la literatura publicada hasta la fecha, se puede afirmar que la EMTC puede mejorar los síntomas de los pacientes con TNF, si bien el mecanismo por el que se consigue el beneficio no está completamente claro. El efecto placebo puede jugar un papel importante si tenemos en cuenta las características del tratamiento mediante EMTC, ya que conlleva el uso de tecnología avanzada, en centros por lo general de alta especialización y supone una intervención directa sobre el funcionamiento de la corteza cerebral. Además, hay evidencias de que los pacientes con TNF presentan un alto grado de sugestionabilidad¹⁰ y en dicha línea tres estudios de los analizados en esta revisión emplean protocolos normalizados para inducir la sugestión. En cuanto a otros mecanismos de acción, está por demostrar que el efecto de la EMTC-r en los TNF sea debido a la inducción de neuroplasticidad, de hecho, ninguno de los protocolos aplicados, que han resultado en mejoría en los síntomas de TNF, presenta las características típicas para obtener neuromodulación. Es posible que la mejoría de los síntomas funcionales tenga que ver con presentar al paciente la oportunidad de realizar un reaprendizaje de la función motora normal. La EMTC proporciona la evidencia de que la función motora está en alguna medida preservada, lo que potenciaría la introspección y alentaría la posibilidad de recuperación¹¹. En este sentido conviene destacar que en 13 de los 16 estudios se utilizó un protocolo de estimulación con intensidades por encima del umbral motor, de manera que el paciente podía percibir claramente el movimiento de sus extremidades. Al contrario, en dos de los tres estudios que emplearon la estimulación con intensidades por debajo del umbral motor, no se alcanzó una mejoría subjetiva. También es de gran interés el estudio de Garcin y col.¹² donde aplicaron EMTC o estimulación radicular que indujo la misma respuesta motora y encontraron el mismo beneficio sobre los TMF con una u otra estimulación. Los autores sugirieron que la eficacia de la EMTC no se debería a un efecto de neuromodulación, sino más bien a una combinación del efecto placebo y los cambios cognitivos que supone la inducción de un movimiento, que ayudaría a reaprender la función.



CONCLUSIONES

Se puede afirmar que ante el reto que supone el tratamiento de los TMF, y en relación con los resultados positivos encontrados en los estudios analizados, la EMTC puede resultar de gran interés independientemente de su mecanismo de acción. Hacen falta estudios randomizados que demuestren realmente su efectividad. Además, el marco en que se deben englobar es dentro de un tratamiento multidisciplinar que incluya neurólogos, psiquiatras, fisioterapeutas y psicólogos, con protocolos normalizados.

RECOMENDACION SEN/ Nivel evidencia IV: La EMTC puede resultar de utilidad dentro de un enfoque multidisciplinar como terapia adyuvante en pacientes con TMF.

SEDACIÓN TERAPÉUTICA EN TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO FUNCIONAL

La sedación con agentes anestésicos fue una técnica muy usada en la antigüedad en el ámbito de la Psiquiatría, cuyo principal uso se establecía en los TNF. Un metaanálisis reciente que recoge la evidencia de la sedación en TNF desde 1920 ha analizado 55 estudios, la mayoría series de casos, que engloban un total de 116 pacientes¹³. Las técnicas de catarsis emocional (liberar emociones reprimidas) y sugestión (inducir acciones no volitivas mediante ideas) consiguieron tasas de mejoría del 92 y 94%, respectivamente. Las técnicas de exploración (averiguar antecedentes relacionados con la formación de los síntomas) y rehabilitación (manipular miembro afecto mediante rehabilitación) presentaron un efecto moderado: 81% y 67% de mejoría, respectivamente. No obstante, las grandes limitaciones metodológicas que tenían dichos estudios hacen que estas conclusiones deban tomarse con cautela. A pesar de estos resultados, este método fue perdiendo adeptos progresivamente, en parte debido a la compleja movilización de recursos que precisa, el menor empleo de técnicas psicoanalíticas y un interés decreciente por los TNF.

En los últimos años se ha retomado el interés en esta técnica con el objetivo de demostrar al paciente la posibilidad de mejoría de un miembro paralizado o distónico, así como valorar el grado de retracción articular irreversible en distonías funcionales de larga data. A parte del metaanálisis previamente mencionado¹³, solo se ha publicado un estudio posterior que recoge retrospectivamente la experiencia de sedación terapéutica en 11 pacientes con TMF refractarios a otras terapias¹⁴. Se realizó una sedación superficial con propofol, manteniendo un índice biespectral (BIS) mayor de 80. Mediante sesiones filmadas de 30-60 minutos, se realizaban movimientos pasivos del miembro afecto, así como una estimulación del paciente para la realización de movimientos activos. Si se conseguía recuperar función, se instaba al paciente a mantener dicho patrón de movimiento constantemente mientras la sedación terminaba, e incluso se mantenía dicha actividad hasta dos horas post-procedimiento. En todos los pacientes se realizó terapia física y/o psicológica adyuvante posterior. Como resultados, 4 de los 11 pacientes presentaron mejoría hasta la independencia funcional, que se mantuvo durante un seguimiento medio de 30 meses. No se objetivó una mejoría clara en el resto de los pacientes. Los autores postulan como factores de buen pronóstico el correcto entendimiento de la enfermedad y del objetivo de la terapia, buena relación médico-paciente y alta motivación para la mejoría. Factores de mala respuesta fueron dudas sobre del diagnóstico, asuntos legales/laborales intercurrentes y especialmente la falta de compromiso activo en sesiones previas de fisioterapia.

Las hipótesis fisiopatológicas por las que se produciría la mejoría con la sedación consciente serían la modificación de las expectativas de la enfermedad, demostración tangible de reversibilidad y la interrupción temporal de circuitos neurales patológicos cognitivos, motores y conductuales¹⁵.

En conclusión, la sedación terapéutica con técnica de videograbación puede ser una herramienta útil en pacientes con TMF graves y refractarios, siempre como terapia adyuvante en el manejo multidisciplinar de estos pacientes. También es una herramienta útil en pacientes en los que no se puede objetivar reversibilidad ni otros datos positivos de TMF, así como para esta-



blecer el grado de contractura fija de una distonía funcional. No obstante, se precisan estudios controlados y randomizados para establecer recomendaciones más consolidadas.

RECOMENDACION SEN/ Nivel evidencia IV: La sedación terapéutica con filmación puede ser una herramienta útil como terapia adyuvante en pacientes con TMF con síntomas refractarios.

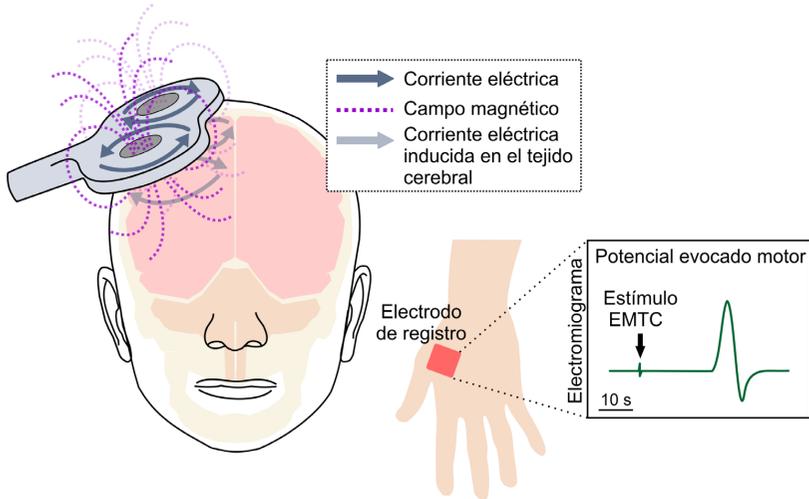
BIBLIOGRAFÍA

1. McWhirter L., Carson A., Stone J. The body electric: a long view of electrical therapy for functional neurological disorders. *Brain* 2015; 138: 1113-1120.
2. Merton PA., Morton HB. Stimulation of the cerebral cortex in the intact human subject. *Nature* 1980; 285: 227.
3. Rossini PM., Burke D., Chen R., et al. Non-invasive electrical and magnetic stimulation of the brain, spinal cord, roots and peripheral nerves: Basic principles and procedures for routine clinical and research application. An updated report from an I.F.C.N. Committee. *Clin Neurophysiol* 2015; 126: 1071-1107.
4. Barker AT., Jalinous R., Freeston IL. Non-invasive magnetic stimulation of human motor cortex. *Lancet* 1985; 1: 1106-1107.
5. Foong J., Ridding M., Cope H., et al. Corticospinal function in conversion disorder. *J Neuropsychiatry* 1997; 9(2): 302-303.
6. Geraldès R., Coelho M., Rosa MM., et al. Abnormal transcranial magnetic stimulation in a patient with presumed psychogenic paralysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008; 79(12); 1412-1413.
7. Liepert J., Hassa T., Tüscher O., et al. Motor excitability during movement imagination and movement observation in psychogenic lower limb paresis. *J Psychosom Res* 2011; 70: 59-65.
8. Blumberger DM., Vila-Rodríguez F., Thorpe KE., et al., Effectiveness of theta burst versus high-frequency repetitive transcranial magnetic stimulation in patients with depression (THREE-D): a randomised non-inferiority trial. *Lancet* 2018; 391(10131): 1683-1692.
9. Rossi S., Hallett M., Rossini PM., et al. Safety, ethical considerations, and application guidelines for the use of transcranial magnetic stimulation in clinical practice and research. *Clin Neurophysiol* 2009; 120: 2008-2039.
10. Bell V., Oakley DA., Halligan PW. et al.. Dissociation in hysteria and hypnosis: evidence from cognitive neuroscience. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011; 82: 332-339.
11. Nicholson TRJ., Voon V. Transcranial magnetic stimulation and sedation as treatment for functional neurological disorders. *Handb Clin Neurol* 2016; 139:619-629

12. Garcin B., Mesrati F., Hubsch C., et al. Impact of Transcranial Magnetic Stimulation on Functional Movement Disorders: Cortical Modulation or a Behavioral Effect? *B. Front Neurol.* 2017; 8:338.
13. Poole N., Wuerz A., Agrawal N. Abreaction for conversion disorder: systematic review with meta-analysis. *Br J Psychiatry* 2010; 197:91–5.
14. Edwards M., Adams R., Brown H., et al. A Bayesian account of “hysteria”. *Brain* 2012; 135:3495–512.
15. Stone J., Hoeritzauer I., Brown K., et al.. Therapeutic sedation for functional (psychogenic) neurological symptoms. *J Psychosom Res* 2014; 76: 165–16.15-Edwards M., Adams R., Brown H., et al. A Bayesian account of “hysteria”. *Brain* 2012; 135:3495–512.



FIGURA 1: Activación del tejido cerebral por la EMTC.



La corriente eléctrica que circula por la bobina induce un campo magnético perpendicular a la misma, que al contactar con el tejido cerebral subyacente, induce una corriente eléctrica secundaria cuya dirección es contraria a la corriente eléctrica de la bobina y que despolariza las neuronas de la corteza cerebral (en este caso corteza motora). La activación corticoespinal por la EMTC puede ser registrada en forma de potenciales evocados motores en el músculo contralateral al hemisferio estimulado.

TABLA 1: Revisión de los estudios publicados de EMTCC en trastornos funcionales.

ESTUDIO	SÍNTOMAS EVOLUCIÓN (MESES)	PACIENTES	DIANA
Kresojevic et al. 2010 (poster) Presentación de un caso	TMF (blefaroespasmo) 10 m	1	VERTEX
Dafokatis et al. 2010 Serie de casos	TMF (temblor) 48 m (1-180)	11	CMP
Garcin et al. 2013 Serie de casos	TMF (14 distonía, 5 mioclonus, 3 temblor 1 parkinsonismo, 1 estereotipia) 81 m (6-362)	24	CMP
Shah et al. 2015 Serie de casos	TMF (Múltiples síntomas:3 Temblor, 5 sacudidas, 1 distonía, 3 alteración de marcha) 72 m (36-192)	6	CMP-CPM
Garcin et al. 2017 Serie de casos	TMF (15 distonía, 2 mioclonus, 13 temblor 1 parkinsonismo, 2 estereotipia) 35 m (19-126)	33	CMP Estimulación Radicular
Jellinek et al. 1992 Presentación de un caso	PARESIA (paraparesia) 36 m	1	VERTEX
Schönfeldt-Lecuona et al.2006 Serie de casos	PARESIA (1 paraparesia, 2 monoparesia, 1 hemiparesia) 22,5 m (1,5-48)	4	CMP



PROTOCOLO	EVALUACIÓN	EFFECTOS SEGUIMIENTO	PARTE DE TT° MULTIDISCIPLINAR
Bobina circular EMTC-r 12 pulsos 30-80% SME	ICG	Mejoría completa	NO
Bobina en 8 EMTC-r 30 pulsos, 0,2Hz 120-140% UM 1 sesión	Análisis Kinemático	Efectivo en 11/11 En 4/11 se mantuvo 8-12m 12 meses	NO
Bobina circular EMTC-r 20 pulsos, 0,25Hz 120% UM 1 sesión	ICG AIMS BFMS	Efectivo en 24/24 Mejoría >50% en 18 Mejoría completa en 3	Rehabilitación y protocolo para inducir sugestión
Bobina en 8 EMTC-r 50 pulsos, 0,33Hz 90% UM 5+5 sesiones	ICG Calidad de vida	Mejoría en escalas de dominio físico No en ICG 2 semanas	Protocolo para inducir sugestión
Bobina no especificada EMTC-r 50 pulsos (30-80), 0,25Hz 120-150% UM 1 sesión	ICG AIMS BFMS	66% mejoría >50% 50% mejoría completa 12 meses	NO
Bobina en 8 EMTC (Pulsos aislados) "supra" UM 1 sesión	Valoración clínica	Mejoría completa 1mes	NO
Bobina en 8 EMTC-r 4000 pulsos, 15Hz 120-90% UM 1 sesión/día 4-12 semanas	Valoración clínica	2 mejoría completa 1 mejoría parcial 1 no mejoró (conversivo) 12 meses	NO



ESTUDIO	SÍNTOMAS EVOLUCIÓN (MESES)	PACIENTES	DIANA	
Deftereos et al. 2008 Presentación de un caso	PARESIA (diplejía braquial) 48 m	1	CMP	
Chastan y Parein 2010 Serie de casos	PARESIA (40 paraparesia, 26 monoparesia, 2 hemiparesia, 2 tetraparesia) 0,1 m (0-36)	70	CMP	
Kresojevic et al. 2010 (poster) Presentación de un caso	PARESIA (hemiparesia y pseudocrisis) no especificado	1	VERTEX	
Gaillard et al. 2012 Presentación de un caso	PARESIA (cuadriplejía) no especificado	1	CMP	
Broersma et al. 2015 Estudio randomizado	PARESIA (variable; al menos de una mano) 36 m (1-300)	11	CMP	
McWhirter et al. 2016 Serie de casos	PARESIA (9 hemiparesia 1 hemiparesia cruzada) 27,6 m (5-240)	10	CMP	
Portano et al. 2018 Presentación de un caso	PARESIA (paraparesia) 120 m	1	CMP	



PROTOCOLO	EVALUACIÓN	EFECTOS SEGUIMIENTO	PARTE DE TTº MULTIDISCIPLINAR
Bobina en 8 EMTC (Pulsos aislados) 100% SME 1 sesión	Valoración clínica	No mejoría (convectivo) no seguimiento	NO
Bobina circular EMTC-r 30 pulsos, 0,25Hz 100% SME 1 ó 2 sesiones	ICG	Mejoría en 62/70 Mejoría total 53/70 Estudio retrospectivo	NO
Bobina circular EMTC-r 12 pulsos 30-80% SME	ICG	Mejoría completa	NO
Bobina en 8 EMTC-r 1000 pulsos, 1Hz 100% SME 5 sesiones/semana 8 semanas	Valoración clínica	Mejoría inicial recaída posterior	NO
Bobina en 8 EMTC-r 4000 pulsos, 15Hz 80% UM 1sesiones/día 5+5 días	Dinamómetro ICG	Mayor mejoría (24%/6%) en tratamiento activo frente al placebo NO cambios en ICG no seguimiento	NO
Bobina circular EMTC (46-70 Pulsos aislados) 120-150% UM 1 sesión	Escalas de gravedad (SF12, Rankin) "Tapping"	Mejoría transitoria en escalas de gravedad que no se mantiene 3 meses	Protocolo para inducir sugestión
Bobina en 8 EMTC-r 100 pulsos /día, 1Hz 100% SME 3sesiones/semana 3 meses	Valoración clínica	Mejoría completa	NO



ESTUDIO	SÍNTOMAS EVOLUCIÓN (MESES)	PACIENTES	DIANA	
Chastan et al. 2009 Presentación de un caso	AFONIA 20 m	1	CPF-CMP	
Parain y Chastan 2014 Serie de casos	CEGUERA ANESTESIA CRISIS No especificado	10 12 45	COP CCP CFC	
Yeo et al. 2018 Serie de casos	CEGUERA 75 m (6-144)	2	CO	



	PROTOCOLO	EVALUACIÓN	EFFECTOS SEGUIMIENTO	PARTE DE TT° MULTIDISCIPLINAR
	Bobina circular EMTC-r 50 pulsos, 0.33Hz 100% SME 1 sesión en cada diana	ICG	Mejoría completa con estímulo CMP 6 meses	NO
	Bobina circular EMTC-r 60 pulsos, 1Hz Sobre UM 2, 1, múltiples sesiones, respectivamente	ICG ICG Frecuencia de crisis	Efectivo en 9/10 Efectivo en 9/12 Efectivo en 40/45	NO
	Bobina circular EMTC-r 10 pulsos, 10Hz 100% SME 3-6 sesiones	ICG	Mejoría parcial (visión de colores, luces rostros)	NO

CAPÍTULO 23

Necesidad de unidades multidisciplinares para los trastornos del movimiento funcionales



Autores

María Molina Sánchez

Centro

Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Universidad Rey Juan Carlos,
Móstoles, Madrid.

Hospital General de Villalba, Madrid.



INTRODUCCIÓN

Recientes avances en neurociencia cognitiva han permitido explorar la naturaleza de los trastornos neurológicos funcionales (TNF) con mayor rigor y aportar una base neurobiológica a su conocimiento. A día de hoy se postula que existen tanto actores biológicos como psicológicos implicados en su desarrollo^{1,2}, lo que ha condicionado un cambio en el paradigma de manejo de estos trastornos.

Aunque no existen hasta la fecha protocolos estandarizados ni guías oficiales para su tratamiento, se sabe que distintos abordajes, como la terapia psicológica, la rehabilitación física o la farmacoterapia (fundamentalmente antidepresivos), además de otras técnicas como la hipnosis, pueden contribuir a la mejoría clínica en algunos de los pacientes^{3,18}. Así mismo, son ya numerosas las publicaciones que combinan algunos de estos tratamientos en ingresos hospitalarios a través de abordajes multidisciplinares^{15,17,20,21}.

El enfoque integrador del tratamiento implica el entendimiento y la colaboración por parte de distintos profesionales sanitarios: neurólogos, psiquiatras, psicólogos, personal de enfermería, rehabilitadores, fisioterapeutas, logopedas y terapeutas ocupacionales entre otros. El abordaje holístico y el seguimiento conjunto por parte de estos especialistas permite al paciente entender mejor su trastorno e identificar factores implicados en el inicio de sus síntomas y en la perpetuación de los mismos y con ello intentar mejorar su pronóstico¹⁵.

¿POR QUÉ SON NECESARIAS UNIDADES MULTIDISCIPLINARES PARA EL MANEJO DE PACIENTES CON TNF?

Existen varias características propias de los TNF que justifican la creación de este tipo de unidades:

1. Tienen elevada prevalencia.

Aproximadamente un tercio de los pacientes atendidos en consultas de

neurología presentan síntomas no explicables médicamente, de los cuales la mitad son finalmente diagnosticados de TNF¹.

2. Afectan principalmente de adultos jóvenes entre los 40 y 50 años de edad (4,5), es decir, personas en edad de trabajar y tienen un curso crónico⁵.
3. Presentan una fenomenología compleja y de difícil asimilación por parte del paciente o de un único especialista²². Los pacientes con TNF pueden asociar o no sintomatología psiquiátrica y cuando la asocian, ésta no siempre es evidente, por lo que precisa de una valoración psiquiátrica minuciosa¹⁸. En ocasiones presentan más de un síntoma funcional a la vez (por ejemplo: temblor y episodios paroxísticos funcionales)^{5,14} y frecuentemente no aparecen solos, sino en solapamiento con otras enfermedades orgánicas^{6,10}. En el caso concreto de los trastornos del movimiento funcionales (TMF) el reto diagnóstico es notable, dado que en la mayor parte de las ocasiones no se disponen de pruebas complementarias que apoyen el diagnóstico y es necesario que el neurólogo especialista tenga gran experiencia en la evaluación de trastornos del movimiento en general. Por último, es habitual que el paciente muestre cierta resistencia a aceptar el diagnóstico, convencido de tener otro tipo de patología²².
4. Generan elevados costes económicos directos e indirectos.
Los pacientes con TNF reportan un grado de discapacidad y estrés ligeramente mayor al referido por pacientes con otras enfermedades neurológicas orgánicas⁶ y hacen un mayor uso de recursos médicos (intra y extrahospitalarios)^{7,8}. Además, reciben más bajas por enfermedad⁹, tienen tasas de desempleo más altas y reciben más prestaciones por discapacidad⁶. Desde atención primaria se realizan más prescripciones farmacológicas a estos pacientes que a pacientes con otras patologías¹¹. Por otra parte, con gran frecuencia los pacientes se han sometido a un gran número de pruebas diagnósticas y/o procedimientos quirúrgicos, con el potencial riesgo de iatrogenia derivado de los mismos¹⁰.



5. Tienen el potencial de mejorar, sin embargo, el pronóstico sigue siendo globalmente malo. Factores de mal pronóstico serían duración de la clínica mayor a un año, situación de desempleo y cobro de prestaciones económicas por discapacidad^{12,13}.

MODELOS DE ABORDAJES MULTIDISCIPLINARES EN LA LITERATURA CIENTÍFICA

No existe un modelo único de abordaje terapéutico para los pacientes con TNF. Lo que parece recomendable es que éste se realice de forma individualizada, con un enfoque integrador entre distintas especialidades (neurología, psiquiatría y rehabilitación entre otras)^{15, 17, 20, 21}. En algunos pacientes, el manejo podrá realizarse desde las consultas externas¹⁶. Sin embargo, en aquellos con mayor cronicidad y/o discapacidad, especialmente si los tratamientos previamente ensayados fueron fallidos, el abordaje intrahospitalario ofrece una posibilidad de rescate frente a una evolución que de otra manera está caracterizada por la discapacidad y la dependencia¹⁵.

Existen diversos estudios que arrojan resultados favorables sobre el manejo de los TNFs siguiendo programas con enfoque interdisciplinar. El papel de los distintos especialistas implicados varía en cada uno de ellos¹⁵, sin embargo, todos cuentan con elementos comunes y de ellos se desprende que una proporción significativa de los pacientes presenta mejoría tras su realización^{15, 17, 19, 20, 21}.

Uno de los abordajes multidisciplinares intrahospitalarios pioneros fue el desarrollado por Fahn y Williams¹⁵ alrededor del inicio de los 90. Su programa consiste en ingresos programados de entre 5 y 10 días de duración, durante los cuales el paciente con sintomatología sugestiva de ser un TMF recibe valoraciones por parte de neurología, psiquiatría, rehabilitación y terapia ocupacional. Dos días después de la fecha de ingreso, se realiza una reunión conjunta del paciente y los familiares con los especialistas del equipo (neurólogos,

psiquiatras, enfermeras...). Si existe un nivel de evidencia suficiente se explica el diagnóstico a pacientes y familiares. Posteriormente se propone un plan de tratamiento interdisciplinar por parte de neurología, psiquiatría y rehabilitación. Se explica que este plan estaba basado en la experiencia clínica previa y se insiste en la respuesta por lo general favorable a este tipo de intervenciones intensivas y multidisciplinarias.

*Williams et al.*¹⁵ refieren que un análisis retrospectivo realizado durante el seguimiento de pacientes que habían formado parte de este abordaje mostró que al alta un 75% de los pacientes presentaron mejoría de la sintomatología (un 36% de ellos remisión completa), frente a un 25% que o bien permanecieron igual o empeoraron. Los resultados en las encuestas de calidad de vida durante el seguimiento posterior, se correspondieron con el grado de mejoría de los síntomas presentado tras el ingreso.

En 2012 *Saifee et al.*¹⁷ publicaron los resultados de un estudio retrospectivo realizado en el programa multidisciplinar para el tratamiento de TMF que ofrece el National Hospital for Neurology and Neurosurgery en Londres, Reino Unido. Su abordaje es principalmente fisio y psicoterápico, siguiendo el modelo cognitivo-conductual. Se imparte 5 días a la semana durante 4 semanas, en las cuales el paciente recibe valoraciones sucesivas por parte de fisioterapia, terapia ocupacional, psicología (enfocada en terapia cognitivo-conductual), psiquiatría y neurología. De los 26 pacientes analizados por *Saifee et al.*, más de la mitad (58%) refirió una mejoría de la sintomatología tras haber concluido con el programa. Esta mejoría persistió a los 2 años de seguimiento, si bien es cierto que las bajas laborales, así como las prestaciones por discapacidad por lo general se mantuvieron, incluso en aquellos con mejoría clínica. Merece la pena recalcar que la mayor parte de los pacientes presentaban al ingreso un cuadro clínico de larga evolución (mayor a 3 años), habían intentado previamente tratamientos que resultaron fallidos, se encontraban en situación de desempleo y además recibían prestaciones económicas por su discapacidad. Es decir, presentaban marcadores de mal pronóstico y sin embargo expresaron utilidad del programa tanto al alta como en el seguimiento a



largo plazo. Otra característica distintiva es el grado de entusiasmo mostrado por los pacientes, sobre todo con respecto a la alianza entre los profesionales sanitarios y a la utilidad de la fisioterapia, la terapia ocupacional y la terapia cognitivo-conductual. Un 74% recomendaría el mismo tratamiento a personas con los mismos síntomas.

El mismo equipo publicó en 2014 un estudio prospectivo sobre la eficacia a corto y largo plazo de un nuevo grupo de pacientes que habían seguido este mismo programa intrahospitalario interdisciplinar. En este caso, la serie era mayor (66 pacientes) y además incluía a pacientes con cualquier tipo de TNF y no solo TMF. Sus resultados fueron similares a los publicados en 2012. En escalas de valoración médica se encontró una mejoría significativa en la funcionalidad y salud mental de la mayoría de los pacientes y además ellos mismos refirieron una mejoría subjetiva del ánimo y la sintomatología ansiosa. Dos tercios de los pacientes calificaron su estado de salud como mejor o mucho mejor al alta y esta mejoría se mantuvo en el seguimiento a un año²¹.

*Williams et al.*¹⁵ informan sobre otro programa multidisciplinar intrahospitalario para pacientes con TMF graves, que se imparte en el Maudsley Hospital en Londres, Reino Unido. Se encuentra dirigido por psiquiatras y su abordaje es principalmente cognitivo-conductual, otorgando una menor importancia a la fisioterapia y terapia ocupacional. El grado de mejoría referido por estos autores es llamativo, sobre todo dada la discapacidad grave los pacientes implicados (61% usaban silla de ruedas antes del ingreso), consiguiéndose que al alta 2/3 de estos pacientes no la necesitaran. El porcentaje de pacientes que consiguió una marcha autónoma pasó del 15% al ingreso al 42% al alta.

En Kentucky (EEUU) el Instituto de rehabilitación Frazier ofrece un programa intensivo de rehabilitación. Se trata del programa MoRe (*Motor Reprogramming* o reprogramación motora) que, a diferencia de los programas anteriores, se imparte en una única semana. Antes de ser ingresados, los pacientes son valorados detalladamente en una consulta por un neurólogo especialista en trastornos de movimiento, un fisioterapeuta y un psicólogo. El propósito de esta

valoración es confirmar el diagnóstico, aportar educación al paciente y valorar la posibilidad de participación en el programa de rehabilitación que tendrá lugar con el paciente ingresado. Durante este programa multidisciplinar los pacientes reciben diariamente tratamiento de fisioterapia, terapia ocupacional, logopedia y terapia cognitivo-conductual. Son grabados en el primer y último día de ingreso para documentar la mejoría y además deben rellenar distintos cuestionarios antes y después del tratamiento, así como a los 6 meses de seguimiento. *Williams et al.*¹⁵ describen datos no publicados de un análisis retrospectivo de 22 pacientes que completaron este programa: un 45.5 % de los pacientes presentó al alta ninguno o mínimos trastornos motores, otro 45.5% una reducción significativa de la sintomatología y finalmente un 9% permaneció sin cambios. El beneficio se mantuvo a los 6 meses. En 2018, *Jacob AE et al.*¹⁸ publicaron otros datos retrospectivos obtenidos de pacientes atendidos en este programa. Demostraron una alta tasa de asistencia (100% de los pacientes derivados de otros servicios de neurología acudieron a la consulta de valoración prehospitalaria) y alta tasa de adherencia (25 pacientes de los 30 considerados favorables completaron el tratamiento). El único dato con respecto al resultado que se describe en esta publicación es que de los 25 pacientes que completaron en tratamiento, 22 (88%) refirieron una mejoría de la sintomatología la escala de valoración.

Existen alternativas al ingreso hospitalario que también abogan por un abordaje multidisciplinar. Un ejemplo es el programa piloto desarrollado por *Nielsen et al.*²³, que consiste en un tratamiento fisioterápico, impartido durante 5 días consecutivos en un hospital de día. El programa comienza con una reunión conjunta del paciente con el neurólogo especialista y el fisioterapeuta, durante la cual se refuerza el diagnóstico y se hace hincapié en el papel de la rehabilitación en el reentrenamiento del movimiento a través técnicas de desviación de la atención. Aunque su enfoque es eminentemente fisioterápico, los autores son conscientes del peso que factores psicológicos tienen en los TMFy, por tanto, estos también son abordados. De los 47 pacientes que completaron el programa, un 65% refirieron una excepcional mejoría o mucha mejoría y un 55% mantuvo esta misma calificación a los 3 meses de seguimiento. En las escalas efectuadas durante el seguimiento, los items referidos

a la función motora también mostraron mejoría mientras que los referidos a la salud mental permanecieron igual.

Otra alternativa al manejo intrahospitalario es el programa de consultas externas ofrecido en la Clínica Mayo (EEUU), que consiste en una semana de tratamiento intensivo de fisioterapia y terapia ocupacional, con posterioridad a que el paciente haya recibido valoración neurológica y psiquiátrica/psicológica. Los resultados del estudio de cohortes llevado a cabo por *Czarneck et al.*¹⁶ en 2012 muestran que aproximadamente 69 % de los pacientes refirió “remisión prácticamente completa/en remisión” o “marcada mejoría” al finalizar el tratamiento, reduciéndose este porcentaje al 60% en el seguimiento (mediana de 25 meses). Este dato contrasta llamativamente con grupo de control (pacientes con TNF que no recibieron el tratamiento de rehabilitación), en el que únicamente el 21.9% refirió esta misma mejoría en el seguimiento.

CONCLUSIONES

El tratamiento de pacientes con TMF en unidades multidisciplinarias que cubran tanto los aspectos socio-psicológicos como aquellos derivados de la rehabilitación motora, parece eficaz a corto y largo plazo. Los resultados de los estudios previamente comentados, demuestran la utilidad y necesidad este tipo de abordajes. Sin embargo, siguen siendo muy escasos los centros que los ofrecen a nivel mundial.

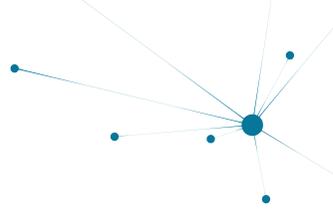
Se debe mencionar que no todos los pacientes se beneficiarán de ellas. Es importante llevar a cabo una adecuada selección de los candidatos, no sólo en base a la fenomenología clínica, sino a su capacidad para comprender el diagnóstico y a la disposición a colaborar con el plan de tratamiento. En determinados casos, el uso individual o combinado de distintas intervenciones en consultas externas podrá ser suficiente. En otros, en los que el grado de discapacidad o cronicidad sea mayor, el abordaje multidisciplinar preferentemente en el ámbito intrahospitalario parece el más adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ellenstein A, Kranick SM, Hallett M. An update on psychogenic movement disorders. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2011;11:396-403.
2. Edwards MJ, Fotopoulou A, Pareés I. Neurobiology of functional (psychogenic) movement disorders. *Curr Opin Neurol.* 2013; 26(4):442-7.
3. Ricciardi L, Edwards MJ. Treatment of Functional (Psychogenic) Movement Disorders. *Neurotherapeutics* 2014; 11(1): 201-207.
4. Stone J, Carson A, Duncan R, Roberts R, Warlow C, Hibberd C, et al. Who is referred to neurology clinics? - The diagnoses made in 3781 new patients. *Clin Neurol Neurosurg* [Internet]. 2010; 112(9):747-51.
5. Park JE. Clinical Characteristics of Functional Movement Disorders: A Clinic-based Study. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y)*. 2018; 8:504.
6. Carson A, Stone J, Hibberd C, Murray G, Duncan R, Coleman R, et al. Disability, distress and unemployment in neurology outpatients with symptoms "unexplained by organic disease." *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2011; 82(7):810-3.
7. Bermingham SL, Cohen FRCGP A, Hague BS DRCOG JM, Parsonage MB. The cost of somatisation among the working-age population in England for. *Ment Health Fam Med.* 2010; 7:71-84.
8. Barsky AJ, Orav EJ, Bates DW. Somatization increases medical utilization and costs independent of psychiatric and medical comorbidity. *Arch Gen Psychiatry.* 2005; 62(8):903-10.
9. Martin A, Rauh E, Fichter M, Rief W. A one-session treatment for patients suffering from medically unexplained symptoms in primary care: a randomized clinical trial. *Psychosomatics* 2007; 48(4):294-303.
10. Stone J, Carson A, Duncan R, Roberts R, Coleman R, Warlow C, et al. Which neurological diseases are most likely to be associated with "symptoms unexplained by organic disease." *J Neurol.* 2012; 259(1):33-8.
11. Bermingham SL, Cohen FRCGP A, Hague BS DRCOG JM, Parsonage MB. The cost of somatisation among the working-age population in England for. *Ment Health Fam Med.* 2010; 7:71-84.
12. Gelauff J, Stone J, Edwards M, Carson A. The prognosis of functional (psychogenic) motor symptoms: a systematic review. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014; 85:220-226.
13. Sharpe M, Stone J, Hibberd C, Warlow C, Duncan R, Coleman R, et al. Neurology out-patients with symptoms unexplained by disease: illness beliefs and financial benefits predict 1-year outcome. *Psychol Med* 2010; 40: 689-698.
14. Carson A, Lehn A. Epidemiology. *Handb Clin Neurol.* 2016; 139:47-60.
15. Williams DT, Lafaver K, Carson A, Fahn S. Inpatient treatment for functional neurologic disorders. *Handb Clin Neurol* 2016; 139:631-641.
16. Czarnecki K, Thompson JM, Seime R, Geda YE, Duffy JR, Ahlskog JE. Functional



- movement disorders: successful treatment with a physical therapy rehabilitation protocol. *Parkinsonism Relat Disord* 2012; 18(3):247–251.
17. Saifee TA, Kassavetis P, Parees I et al. Inpatient treatment of functional motor symptoms: a long-term follow-up study. *J Neurol* 2012; 259: 1958–1963.
 18. Hinson VK, Haren WB. Psychogenic movement disorders. *Lancet Neurol*. 2006; 5(8):695–700.
 19. Jordbru AA, Smedstad M, Klungsoyr O et al. Psychogenic gait disorder: a randomized controlled trial of physical rehabilitation with one-year follow-up. *J Rehabil Med* 2014; 46:181–187.
 20. Jacob AE, Smith CA, Jablonski ME, et al. Multidisciplinary clinic for functional movement disorders (FMD): 1-year experience from a single centre. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2018;89:1011–1012.
 21. Demartini B, Batla A, Petrochilos P et al. Multidisciplinary treatment for functional neurological symptoms: a prospective study. *J Neurol* 2014; 261: 2370–2377.
 22. Peckham EI, Hallett M. Psychogenic movement disorders. *Neurol clin* 2009; 27: 801–819.
 23. Nielsen G, Ricciardi L, Demartini B, Hunter R, Joyce E, Edwards MJ. Outcomes of a 5-day physiotherapy programme for functional (psychogenic) motor disorders. *J Neurol* 2015; 262:674–681.



CAPÍTULO 24

Pronóstico de los trastornos motores funcionales



Autores

Juan Carlos Martínez Castrillo

Centro

Unidad de Trastornos del movimiento, Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

INTRODUCCIÓN

Como el de cualquier otra enfermedad, el pronóstico de los trastornos del movimiento funcionales (TMF) va a depender de tres factores: la fisiopatología de la enfermedad, del propio paciente y del sistema socio-sanitario que atiende a esta persona en su conjunto¹. En los TMF se conjuga el desconocimiento de la fisiopatología, un paciente desconcertado a quien con frecuencia se le hace responsable de los síntomas, y un sistema sanitario que carece de las herramientas específicas para orientar las soluciones². El pronóstico por tanto puede decirse que no es muy favorable en las actuales circunstancias. Esto contrasta con la opinión de los neurólogos que, en general, tras el diagnóstico de un TMF consideran que el pronóstico será bueno dada la ausencia de patología neurológica estructural, y sin embargo abandonan al paciente a su libre albedrío, estimando que es un problema psiquiátrico². Este es la primera idea: tras el diagnóstico habría que proponer el tratamiento apropiado para tipo de TMF como se ha comentado en el capítulo de terapias, y aquí el tiempo es importante, cuanto antes mejor. Uno de los factores más importantes para la reversibilidad de los TMF es tratar de evitar la cronicidad³.

METODOLOGÍA

Se ha hecho una búsqueda sistemática de los estudios sobre el pronóstico de los TMF. Las palabras clave han sido: “functional neurological disorder, movement disorders, weakness, functional, psychogenic, conversion disorder, prognosis, follow-up”.

La búsqueda tiene diversas limitaciones por el número de pacientes estudiados, la heterogeneidad de los síndromes clínicos, y de los parámetros de estudio, así como del tiempo de seguimiento; los estudios son en muchos casos retrospectivos, y en todos ellos unicéntricos. No se han considerado los estudios en los que se mezclaban diversos trastornos neurológicos en los que no se pudieran disgregar los síntomas motores.

RESULTADOS

Se han considerado para este capítulo 28 artículos y una revisión sistemática⁴. En la [tabla 1](#) se resumen las características y resultados de los mismos. El número total de pacientes entre todos los estudios ha sido de 2279. Hay una heterogeneidad considerable entre los trabajos, con estudios que variaron en tamaño ($n = 10-517$), duración del seguimiento (0.5-19 años), porcentaje de pacientes que completaron el seguimiento (14-100%), tipo de síntoma motor, evolución de los síntomas (con mejoras que van del 10 al 87%), así como en la disponibilidad de datos de los estudios. Quince estudios fueron retrospectivos, 10 prospectivos y 3 indeterminados. En cuanto a la calidad de la evidencia de estudios pronósticos, ninguno de los trabajos es de nivel I, once trabajos son de nivel II, y el resto, 17, de nivel IV ([Tabla 1](#)). La calidad de estos trabajos no permite una recomendación definitiva, sí probable o posible ([Tabla 1](#)).

Sintomatología

Cinco trabajos estudiaron temblor⁵⁻¹⁰, tres distonía fija¹¹⁻¹³, uno mioclonias axiales³, uno parkinsonismo¹⁴, siete trastornos del movimiento mixtos (coexisten varios tipos de trastorno del movimiento)¹⁵⁻²¹, seis pérdida de fuerza^{10,22-26}, y cinco con componente motor mixto (se asocia pérdida de fuerza con otro trastorno del movimiento)²⁷⁻³¹. En alguno de estos estudios había superposición de síntomas.

Características de la población

La edad de media de inicio de los síntomas fue de 34,5 años, el tiempo medio de evolución de 3,75 años y el tiempo medio de seguimiento de 3,05 años. El porcentaje de pacientes que completó el seguimiento fue del 63,35%. Hay diferencias importantes en las definiciones de los grupos, puesto que algunos estudios requieren que los pacientes tengan una evolución superior a dos años, otros a uno, mientras que en otros no se define. Esto tiene importancia



a la hora de valorar el peso que tiene el tiempo de evolución en la cronificación y por tanto pronóstico de los TMF. El porcentaje de mujeres con TMF es del 66 % (rango 10-88).

Pronóstico global

Los resultados globales, considerando todos los estudios de forma conjunta, al final del seguimiento un 28% de los pacientes estaba peor (rango 0-72), un 20% estaba igual (rango 0-79), un 30% estaba mejor (rango 0-82), y en un 22% hubo una remisión completa (rango 0-78). Como puede verse por los rangos, el pronóstico es bastante heterogéneo, posiblemente un reflejo de la propia heterogeneidad de los estudios. Ponderando los porcentajes al tamaño poblacional en los estudios en que se tienen todos los datos (n = 2253), los resultados se modifican ligeramente y quizás sean más reales: un 28% de los pacientes estaría peor (n = 620), un 17% igual (n = 387), un 45% mejor (n = 1012), y en un 10% hubo una remisión completa (n = 233).

Pronóstico según el tipo de trastorno del movimiento

El porcentaje de pacientes con una evolución igual o peor fue del 48% (n = 1108). Estos resultados disgregados por síntomas fueron: temblor 62% (n = 215)⁵⁻¹⁰, distonía 66% (n = 114)¹¹⁻¹³, mioclonías axiales 62% (n = 47)³, parkinsonismo 79% (n = 11)¹⁴, trastornos del movimiento mixto 37% (n = 326)¹⁵⁻²¹, debilidad 39% (n = 119)^{10,22-26}, trastorno motor mixto 44,2% (n = 176)²⁷⁻³¹. El porcentaje total de pacientes cuyos síntomas remitieron completamente fue del 22% (ver tabla 1).

Funcionalidad

En términos generales, se encontraron unos altos niveles de dependencia, discapacidad y pérdida de actividad laboral en el seguimiento. Entre el 17% y 65% de los pacientes seguían trabajando durante el seguimiento (n = 734)^{9,14,18,19,20,23,27,31}.

Comorbilidad

La frecuencia de síntomas funcionales concomitantes al inicio y durante el seguimiento fue alta. No hay comparaciones entre estas comorbilidades entre el seguimiento y en el momento basal. En cuatro estudios (n = 188)^{5,8,12,22}, del 30-60% de los pacientes y en otros tres estudios (n = 216), del 60-90% de los pacientes tenían uno o más síntomas neurológicos funcionales^{6,24,27}. A menudo los pacientes presentaron más de un síntoma a la vez, especialmente dolor en múltiples localizaciones, síntomas sensoriales, y muchos otros, como síntomas vesicales, intestinales, fatiga, náuseas, diarrea, problemas de sueño, mareos, convulsiones no epilépticas, problemas de memoria, trastornos visuales, problemas del habla, disfonía y problemas de audición. Posiblemente este es un motivo de múltiples consultas a otras especialidades, solo un estudio complementario del estudio de Crimlisk et al.²⁷ ha estudiado este aspecto, destacando las frecuentes visitas a neurología y otras especialidades médicas durante el período de seguimiento³².

La comorbilidad psiquiátrica fue frecuente. En su mayoría fueron ansiedad y depresión: ansiedad en 17% a 42% de los pacientes en cinco estudios (n = 266)^{12,16,19,20,33}, depresión (o trastorno afectivo) 19% a 71% en seis estudios (n = 349)^{6,12,18-20,22}. También se describieron síntomas disociativos y de trastorno de la personalidad^{12,16,20}.

En cuanto a la comorbilidad añadida con alguna enfermedad neurológica, se encontró en el 12% en el trabajo de Feinstein et al¹⁹ (no se especifica más), en el 17% en Kim et al⁸, (principalmente temblor orgánico); finalmente hubo un caso distonía, otro de discinesia y otro de enfermedad de Parkinson en el trabajo de Crimlisk et al²⁷.

Evolución según la duración del estudio

No hubo una relación obvia entre la duración del seguimiento y el pronóstico. Hubo una ligera tendencia que indicaría que una tasa de seguimiento más alta podría condicionar un mejor pronóstico, sin embargo, hay varios factores de confusión que impiden sacar conclusiones firmes.



Factores pronósticos (Tabla 2)

Los factores que se ha correlacionado con la evolución se muestran en la [tabla 2](#). Habitualmente indican algunas tendencias, sin embargo, en el análisis multivariante ninguna explica aisladamente la varianza^{1,26}.

- Edad. Cuatro estudios (n = 211) encontraron que una edad de inicio más temprana predijo un mejor resultado^{18,22,9,28}, sin embargo, siete estudios (n = 248) no encontraron que la edad fuera un factor pronóstico significativo^{11,19,20,23,27,29,31}.
- Género. Ninguno de los estudios que analizaron la influencia del género en el resultado encontró efecto (n = 676)^{11,18,20,22,23,27,31}.
- Duración de los síntomas antes del diagnóstico. En once estudios se demostró que una menor duración de los síntomas antes del diagnóstico predice un mejor pronóstico (n = 634)^{3,5,16,18,19,26-29}. No hubo estudios que no encontraran una relación entre la duración de síntomas antes del diagnóstico y el resultado, lo que sugiere que este es uno de los hallazgos más consistentes. Otros estudios recientes que no pormenorizan la clínica neurológica y que por tanto no se han considerado en esta revisión, apuntan en este mismo sentido^{34,35}. En el estudio de mioclonias axiales funcionales se vio que el retraso en el diagnóstico fue el único factor negativo significativo en el análisis³.
- Tipo de trastorno del movimiento. El pronóstico varió entre los diferentes síntomas motores funcionales como se comentaba antes. La proporción de pacientes con temblor funcional que al final del seguimiento estaban igual o peor fue alta (44-90%) (n = 215)⁵⁻¹⁰. En la distonía funcional el pronóstico fue aún peor. En los estudios superpuestos de Schrag et al¹² e Ibrahim et al¹¹ (n = 103) con una media de 4,9 años de duración y 7,6 años de seguimiento, del 73% al 77% de los pacientes presentaban los mismos síntomas o peores. En los pacientes con pérdida de fuerza funcional el pronóstico igual o peor de varió del 4% al 69% (n = 25-60)^{10,22-26}. El estudio con una mejor evolu-

ción fue uno de 1949 en el que los pacientes se trataron activamente con hipnosis, sugestión inducida con tiopental y psicoterapia¹⁰. El estudio de 1957 de Ljungberg (n = 381) compara los resultados entre los diversos síntomas. En este estudio, a los pacientes con trastorno de la marcha les fue mejor a los 5 años (10% sintomáticos) en comparación con los pacientes con pérdida de fuerza (32% sintomáticos) y temblor (51%)³¹. Dos estudios analizaron la influencia del tipo de síntomas en el pronóstico y no encontraron correlación^{19,20}. En el estudio de pérdida de fuerza funcional más grande (n = 107)²⁶ y con un mayor seguimiento (14 años) se vio que este TMF se asociaba con una tasa de mortalidad más alta de lo esperado, y que los síntomas son persistentes e incapacitantes (igual o pero 49%). Ningún factor de los analizados en la visita basal fue predictor independiente del pronóstico, si bien el trastorno por somatización, el estado de salud general, la presencia de dolor y el mayor número de síntomas al inicio del estudio se correlacionaron de manera univariante con el pronóstico. Estos datos deberían ayudar a informar a los médicos para proporcionar una perspectiva más realista del resultado y enfatizar la importancia de la terapia activa y dirigida²⁶.

- Comorbilidad psiquiátrica. La presencia de comorbilidades psiquiátricas se correlacionó con el pronóstico en ocho estudios^{6,11,18,19,23,27,28,31}. Seis encontraron un efecto negativo (n = 633)^{6,11,19,23,28,31}. Ibrahim et al¹¹ vieron que cuando la puntuación en la escala de ansiedad y depresión hospitalaria (HADS) era alta el pronóstico era peor. Mace y Trimble²⁸ observaron que la ansiedad tenía un efecto peor que la depresión. Feinstein et al¹⁹ encontraron que la gravedad de la comorbilidad psiquiátrica influyó en el pronóstico. Jankovic et al⁶ vieron que cualquier comorbilidad psicológica, psicógena o somática predecía un resultado peor. Binzer et al²³, sin embargo, no encontraron ninguna correlación en este sentido. El trastorno de personalidad se correlacionó negativamente con el pronóstico en tres estudios (n = 442)^{23,28,31}. Dos estudios encontraron un efecto positivo de la asociación de TMF con un trastorno afectivo o de ansiedad en la evolución^{18,27}. Los autores de estos dos estudios sugirieron que los síntomas mejoraron sinérgicamente con los trastornos emocionales asociados.



- Educación, cociente intelectual, clase social, estado civil y pleitos. Varios estudios encontraron que el ni el nivel educativo ($n = 93$)^{19,20,23}, ni el cociente intelectual ($n = 381$)³¹ ni la clase social ($n = 64$)²⁷ influyeron en el pronóstico. El efecto del estado civil se investigó en dos estudios ($n = 106$), uno que no mostró ningún efecto¹⁹, mientras que el otro encontró que el cambio en el estado civil (ya sea matrimonio o separación) se correlacionó positivamente con el pronóstico²⁷. Dos estudios superpuestos informaron sobre el efecto de la percepción de la vida social del paciente: uno lo encontró beneficioso ($n = 122$)¹⁸, el otro no encontró ningún efecto ($n = 127$)⁶. Los pleitos pendientes se correlacionaron con un resultado negativo en un estudio ($n = 64$)²⁷, mientras que tres (estudios parcialmente superpuestos) ($n = 164$) no encontraron correlación^{6,18,19}.
- Confianza en el clínico. La confianza del paciente en el médico y la explicación y el tratamiento propuestos se correlacionaron positivamente con el resultado en dos estudios superpuestos^{6,18}.
- Tratamientos administrados. En muchos de los estudios se administró algún tipo de tratamiento^{6,8,10,12,14,16,18,20,21,26}. Estos tratamientos han sido muy heterogéneos, desde antidepresivos y levodopa hasta hipnosis, sugestión y tratamiento psicológico. En general, los resultados fueron solo parcialmente útiles en algunos de los pacientes o supusieron un alivio temporal. El análisis del porcentaje de pacientes con síntomas iguales o peores en el seguimiento en estos estudios fue del 49%. Todos los demás estudios (sin tratamiento) tuvieron un porcentaje ponderado de síntomas iguales o peores en el seguimiento del 39%. No se ha encontrado una relación entre un mejor pronóstico y un determinado tipo de terapia. Es una necesidad urgente la realización de estudio aleatorizados que permita valorar, sostener o rechazar los diversos tipos de terapia^{2,26,36}.

Discusión

En general, el pronóstico de los síntomas motores funcionales es desfavorable. En una gran mayoría de estudios, casi la mitad de los pacientes tenían los mismos síntomas o peores en el seguimiento respecto de la basal. En los ca-

sos en que los síntomas mejoraron, tendieron a no resolverse por completo. Solo en un 22% hubo remisión completa, ajustado por el tamaño poblacional esta cifra queda en el 10%. El pronóstico de los TMF parece comparable al de las crisis no epilépticas, donde en la mayoría de los estudios se encontró que el 60% o más de los pacientes seguían teniendo ataques en el seguimiento³⁷. No debería olvidarse la frustración tan enorme que hace que algunos enfermos lleguen a amputarse un miembro por síntomas neurológicos funcionales.

Entre los factores pronósticos hay una gran heterogeneidad. Probablemente el factor de asociación más fuerte ha sido una corta duración de los síntomas como un buen factor pronóstico. Incluso aquí, la experiencia clínica indica que una larga duración de los síntomas no siempre impide una buena recuperación y, de manera similar, los pacientes con una corta duración de los síntomas no siempre se recuperan. La influencia de la edad fue ambigua, no hubo un efecto claro del género o ni incluso de la presencia de un trastorno emocional comórbido. Los factores socioeconómicos, como un cambio en el estado civil pueden ser un buen factor pronóstico. Las demandas judiciales sorprendentemente tampoco supusieron un factor de peor pronóstico. Por contra, la percepción de beneficios financieros relacionados con la salud fue un fuerte predictor independiente de mal pronóstico³⁸. Hay pocos datos que avalen la idea de que una buena explicación del diagnóstico de los TMF y la confianza del paciente en el médico se correlacionen con un mejor pronóstico.

Dos factores son importantes a la luz de esta revisión. 1) considerar toda la comorbilidad física y psicológica asociada desde el inicio, pues como se ha visto es frecuente y puede determinar el pronóstico además de hacer que el paciente “se pierda” en el sistema entre múltiples consultas³³, y 2) el diagnóstico precoz es un factor esencial, el único consistente en todos los estudios que determina un pronóstico mejor. Esta condición, en la que el sistema nervioso es normal, en la visión simplista clásica, produce una situación de frustración en la que la discapacidad física, la pérdida de capacidad laboral y la dependencia condicionan una mala calidad de vida^{2,4,39}. Calidad de vida comparable a las de otras enfermedades como la enfermedad de Parkinson, esclerosis



múltiple o ictus en lo que a discapacidad física se refiere, pero con tasas más altas de discapacidad psicológica^{4,26,40-42}. Si tenemos en cuenta que los trastornos neurológicos funcionales suponen el segundo o tercer motivo de consulta en una consulta general de neurología^{34,43}, la atención al tratamiento de los TMF debería considerarse una necesidad apremiante no cubierta².

BIBLIOGRAFÍA

1. Gelauff J, Stone J. Prognosis of Functional Neurologic Disorders. Vol 139. 1st ed. Elsevier B.V.; 2016. doi:10.1016/B978-0-12-801772-2.00043-6
2. Edwards MJ. Functional neurological disorder: an ethical turning point for neuroscience. *Brain*. 2019;142(7):1855-1857. doi:10.1093/brain/awz194
3. Erro R, Edwards MJ, Bhatia KP, Esposito M, Farmer SF, Cordvari C. Psychogenic axial myoclonus: Clinical features and long-term outcome. *Parkinsonism Relat Disord*. 2014;20(6):596-599. doi:10.1016/j.parkreldis.2014.02.026
4. Gelauff J, Stone J, Edwards M, Carson A. The prognosis of functional (psychogenic) motor symptoms : a systematic review. 2014:220-226. doi:10.1136/jnnp-2013-305321
5. McKeon A, Ahlskog JE, Bower JH, Josephs KA, Matsumoto JY. Psychogenic tremor: Long term prognosis in patients with electrophysiologically-confirmed disease. *Mov Disord*. 2009;24(1):72-76. doi:10.1002/mds.22301
6. Jankovic J, Vuong KD, Thomas M. Psychogenic tremor: long-term outcome. *CNS Spectr*. 2006;11(7):501-508.
7. Kim JP, Chang WS, Park YS, Chang JW. Effects of relative low-frequency bilateral globus pallidus internus stimulation for treatment of cervical dystonia. *Stereotact Funct Neurosurg*. 2012;90(1):30-36. doi:10.1159/000333839.
8. Kim YJ, Pakiam AS, Lang AE. Historical and clinical features of psychogenic tremor: a review of 70 cases. *Can J Neurol Sci*. 1999;26(3):190-195. doi:10.1017/s0317167100000238.
9. Deuschl G, Köster B, Lücking CH, Scheidt C. Diagnostic and pathophysiological aspects of psychogenic tremors. *Mov Disord*. 1998;13(2):294-302. doi:10.1002/mds.870130216
10. CARTER AB. The prognosis of certain hysterical symptoms. *Br Med J*. 1949;1(4615):1076-1079. doi:10.1136/bmj.1.4615.1076
11. Ibrahim NM, Martino D, van de Warrenburg BPC, et al. The prognosis of fixed dystonia: A follow-up study. *Parkinsonism Relat Disord*. 2009;15(8):592-597. doi:10.1016/j.parkreldis.2009.02.010
12. Schrag A, Trimble M, Quinn N, Bhatia K. The syndrome of fixed dystonia: an evaluation of 103 patients. *Brain*. 2004;127(Pt 10):2360-2372. doi:10.1093/brain/awh262

13. Lang AE. Psychogenic Dystonia: a Review of 18 Cases. *Can J Neurol Sci / J Can des Sci Neurol*. 1995;22(2):136-143. doi:10.1017/S031716710004021X
14. Lang AE, Koller WC, Fahn S. Psychogenic Parkinsonism. *Arch Neurol*. 1995;52(8):802-810. doi:10.1001/archneur.1995.00540320078015
15. Ganos C, Aguirregomozcorta M, Batla A, et al. Psychogenic paroxysmal movement disorders – Clinical features and diagnostic clues. *Parkinsonism Relat Disord*. 2014;20(1):41-46. doi:10.1016/j.parkreldis.2013.09.012
16. Munhoz RP, Zavala JA, Becker N, Teive HAG. Cross-cultural influences on psychogenic movement disorders – A comparative review with a Brazilian series of 83 cases. *Clin Neurol Neurosurg*. 2011;113(2):115-118. doi:10.1016/j.clineuro.2010.10.004
17. Ertan S, Uluduz D, Özekmekçi S, et al. Clinical characteristics of 49 patients with psychogenic movement disorders in a tertiary clinic in Turkey. *Mov Disord*. 2009;24(5):759-762. doi:10.1002/mds.22114
18. Thomas M, Dat Vuong K, Jankovic J. Long-term prognosis of patients with psychogenic movement disorders. *Parkinsonism Relat Disord*. 2006;12(6):382-387. doi:10.1016/j.parkreldis.2006.03.005
19. Feinstein A, Stergiopoulos V, Fine J, Lang AE. Psychiatric outcome in patients with a psychogenic movement disorder: a prospective study. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol*. 14(3):169-176.
20. Williams DT, Ford B, Fahn S. Phenomenology and psychopathology related to psychogenic movement disorders. *Adv Neurol*. 1995;65:231-257.
21. Factor SA, Podskalny GD, Molho ES. Psychogenic movement disorders: frequency, clinical profile, and characteristics. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1995;59(4):406-412. doi:10.1136/jnnp.59.4.406
22. Stone J, Sharpe M, Rothwell PM, Warlow CP. The 12 year prognosis of unilateral functional weakness and sensory disturbance. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74(5):591-596. doi:10.1136/jnnp.74.5.591
23. Binzer M, Kullgren G. Motor Conversion Disorder: A Prospective 2- to 5-Year Follow-Up Study. *Psychosomatics*. 1998;39(6):519-527. doi:10.1016/S0033-3182(98)71284-8
24. Knutsson E, Mårtensson A. Isokinetic measurements of muscle strength in hysterical paresis. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol*. 1985;61(5):370-374. doi:10.1016/0013-4694(85)91027-2
25. BROWN W, PISETSKY JE. SOCIOPSYCHOLOGIC FACTORS IN HYSTERICAL PARAPLEGIA. *J Nerv Ment Dis*. 1954;119(4):283-298. doi:10.1097/00005053-195404000-00001
26. Gelauff JM, Carson A, Ludwig L, Tijssen MAJ, Stone J. The prognosis of functional limb weakness : a 14-year case-control study. *Brain*. 2019;142(7):2137-2148. doi:10.1093/brain/awz138
27. Crimlisk HL, Bhatia K, Cope H, David A, Marsden CD, Ron MA. Slater revisited: 6 year follow up study of patients with medically unexplained motor symptoms. *BMJ*. 1998;316(7131):582-586. doi:10.1136/bmj.316.7131.582



28. Mace CJ, Trimble MR. Ten-year prognosis of conversion disorder. *Br J Psychiatry*. 1996;169(3):282-288. doi:10.1192/bjp.169.3.282
29. Couprie W, Wijdicks EF, Rooijmans HG, van Gijn J. Outcome in conversion disorder: a follow up study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1995;58(6):750-752. doi:10.1136/jnnp.58.6.750
30. GATFIELD PD, GUZESB. Prognosis and differential diagnosis of conversion reactions. *Dis Nerv Syst*. 1962;23:623-631.
31. LJUNGBERG L. Hysteria; a clinical, prognostic and genetic study. *Acta Psychiatr Neurol Scand Suppl*. 1957;112:1-162.
32. Crimlisk HL, Bhatia KP, Cope H, David AS, Marsden D, Ron MA. Patterns of referral in patients with medically unexplained motor symptoms. *J Psychosom Res*. 2000;49(3):217-219. doi:10.1016/s0022-3999(00)00167-7
33. Stone J, Warlow C, Sharpe M. The symptom of functional weakness: a controlled study of 107 patients. *Brain*. 2010;133(5):1537-1551. doi:10.1093/brain/awq068
34. Ahmad O, Ahmad KE. Functional neurological disorders in outpatient practice: An Australian cohort. *J Clin Neurosci*. 2016;28. doi:10.1016/j.jocn.2015.11.020
35. Vermeulen M, de Haan RJ. Favourable outcome without psychotherapy in patients with functional neurologic disorder. *J Clin Neurosci*. September 2019. doi:10.1016/j.jocn.2019.08.100
36. Nielsen G, Buszewicz M, Stevenson F, et al. Randomised feasibility study of physiotherapy for patients with functional motor symptoms. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017;88(6). doi:10.1136/jnnp-2016-314408
37. Durrant J, Rickards H, Cavanna AE. Prognosis and Outcome Predictors in Psychogenic Nonepileptic Seizures. *Epilepsy Res Treat*. 2011;2011:1-7. doi:10.1155/2011/274736
38. Sharpe M, Stone J, Hibberd C, et al. Neurology out-patients with symptoms unexplained by disease: illness beliefs and financial benefits predict 1-year outcome. *Psychol Med*. 2010;40(4):689-698. doi:10.1017/S0033291709990717
39. Lehn A, Gelauff J, Hoeritzauer I, et al. Functional neurological disorders: mechanisms and treatment. *J Neurol*. 2016;263(3):611-620. doi:10.1007/s00415-015-7893-2
40. Anderson KE, Gruber-Baldini AL, Vaughan CG, et al. Impact of psychogenic movement disorders versus Parkinson's on disability, quality of life, and psychopathology. *Mov Disord*. 2007;22(15):2204-2209. doi:10.1002/mds.21687
41. Carson A, Stone J, Hibberd C, et al. Disability, distress and unemployment in neurology outpatients with symptoms "unexplained by organic disease". *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011;82(7):810-813. doi:10.1136/jnnp.2010.220640
42. Edwards MJ, Fotopoulou A, Pareés I. Neurobiology of functional (psychogenic) movement disorders. *Curr Opin Neurol*. 2013;26(4):442-447. doi:10.1097/WCO.0b013e3283633953
43. Espay AJ, Aybek S, Carson A, et al. Current concepts in diagnosis and treatment of functional neurological disorders. *JAMA Neurol*. 2018;75(9). doi:10.1001/jamaneurol.2018.1264

TABLA 1: Estudios de TMF. Principales características clínicas, evolutivas y de discapacidad.

		CARACTERÍSTICAS							
		Síntomas	Diseño	n	Mujeres (%)	Edad media (años)	Duración TMF (años)	Seguimiento (años)	
1	McKeon et al., 2009	Temblor	R	62	70	50	0.1-15	3.2	
2	Jankovic et al., 2006	Temblor	R	211	73	44	4,6	3,4	
3	Kim et al., 1999	Temblor	R	70	66	41	4,1	1,5	
4	Deuschl et al., 1998	Temblor	P	25	80	42	2,5	0,5-8	
5	Carter, 1949	Temblor	?	10	-	-	-	4-6	
6	Ibrahim et al., 2009	Distonía fija	P	41	83	43	11,8	7,6	
7	Schrag et al., 2004	Distonía fija	P+R	103	83	30	5	3,3	
8	Lang, 1995	Distonía fija	R	18	72	35,5	3,8	?	
9	Erro et al., 2014	Mioclonias axiales	P	76	51	40	5,9	2,2	
10	Lang et al., 1995	Parkinsonismo	R	14	50	43	-	?	
11	Ganos et al., 2013	Trastorno del movimiento mixto	R	17	73	39	-	2,3	
12	Munhoz et al., 2011	Trastorno del movimiento mixto	P	83	88	39	-	0,5	
13	Ertan et al., 2009	Trastorno del movimiento mixto	P	49	70	7-70	4,4	0-2	
14	Thomas et al., 2006	Trastorno del movimiento mixto	R	517	73	43	4,7	3,4	



		EVOLUCIÓN DE LOS SÍNTOMAS (%)				DISCAPACIDAD / FUNCIONALIDAD			
	Seguimiento (%)	Peor	Igual	Mejor	Remisión completa	Discapacidad	Trabajo	Nivel evidencia pronóstico	Grado de recomendación pronóstico
	53	64	-	36	-	40% grave, 24% moderada, 36% leve	-	IV	Posible*
	60	43	-	57	0	-	-	IV	Posible*
	14	30	60	10	0	-	-	IV	Posible*
	64	25	38	0	37	25% grave, 75% moderada	44% retirados	IV	Posible*
	80	0	50	0	50	-	-	IV	Posible*
	73	31	46	23	0	Todos cobran subsidio	-	II	Probable
	67	73	0	19	8	-	-	II	Posible*
	4	0	37	38	25	-	-	IV	Posible*
	10	17	45	16	22	-	-	II	Posible*
	100	0	79	7	14	36% incapacitados, 57% grave, 7% moderada	79% incapaz de trabajar, 14% retirados prematuramente, 7% desempleados	IV	Posible*
	65	18	0	82	0	-	-	IV	Posible*
	70	40	0	22	38	-	-	II	Posible*
	53	-	-	46	-	-	-	IV	Posible*
	24	22	21	57	0	-	33% empleados, 30% discapacitados, 4% paro	II	Posible*



		CARACTERÍSTICAS							
15	Feinstein et al., 2001	Trastorno del movimiento mixto	R	88	62	45	-	3,2	
16	Williams et al., 1995	Trastorno del movimiento mixto	R	24	79	36,5	4,9	1,8	
17	Factor et al., 1995	Trastorno del movimiento mixto	R	28	60	51	2,8	0-6	
18	Stone et al., 2003	Debilidad	R	60	81	36	-	12,5	
19	Binzer and Kullgren, 1998	Debilidad	P	35	60	39	0,2	3,5	
20	Knutsson and Martensson, 1985	Debilidad	R	25	76	19-47	0-5	0,5-9	
21	Brown and Pisetsky, 1954	Debilidad	?	11	10	26	-	1-6	
22	Carter, 1949	Debilidad	?	23	-	-	-	4-6	
23	Gelauff, 2019	Debilidad	P	107	86	38		14	
24	Crimlisk et al., 1998	Motor mixto	R	73	48	37	1,5	5-7	
25	Mace and Trimble, 1996	Motor mixto	R	31	78	?	-	9,8	
26	Couprie et al., 1995	Motor mixto	R	60	64	36	-	4,5	
27	Gatfield and Guze, 1962	Motor mixto	P	37	83	14-67	-	2,5-10	
28	Ljungberg, 1957	Motor mixto	P	381	65	28,5	-	11,9	
TOTAL			15 R / 10 P / 3 ?	2279	66,07	34,50	3,75	3,05	

* Grado de recomendación posible, según recomendación

P= Prospectivo, R=Retrospectivo SEN



		EVOLUCIÓN DE LOS SÍNTOMAS (%)				DISCAPACIDAD / FUNCIONALIDAD			
	48	33	24	33	10		17% empleados, 76% paro	IV	Posible*
	88	14	0	57	29	27% incapacitados	27% empleados	IV	Posible*
	71	50	0	0	50	-	-	IV	Posible*
	70	69	0	31	0	38% moderada	30% incapacidad	II	Posible*
	86	10	0	27	63	-	57% empleados	II	Probable
	100	0	56	44	0	-		II	Probable
	91	10	20	20	50	-		IV	Posible*
	96	4	14	4	78	-		II	Posible*
	71	26	23	31	20			II	Posible*
	88	38	14	20	28	-	33% empleados, 47% jubilados por enfermedad	II	Probable
	?	44	0	56	0	-		IV	Posible*
	36	43	0	16	41	7% dependencia total		IV	Posible*
	65	62	0	0	38			II	Posible*
	?	0	20	80	0		65% empleados, 14 jubilados por enfermedad	IV	Posible*
	63,35	28,37	20,26	29,71	22,26			12 nivel II	Posible*

ANEXO

CLASIFICACIÓN DEL NIVEL DE EVIDENCIA PARA ACTUACIONES TERAPÉUTICAS

EVIDENCIAS	
Nivel I	<ul style="list-style-type: none">• Ensayos clínicos controlados, prospectivos, con evolución ciega realizados sobre población representativa.• Revisiones sistemáticas de Ensayos Clínicos Controlados en población representativa. <p>En ambos se requieren las siguientes características:</p> <ol style="list-style-type: none">a. Muestreo aleatorizado.b. Objetivos claramente definidos.c. Criterios de exclusión / inclusión claramente definidos.d. Adecuado control de pérdidas de seguimiento.e. Las características basales de los pacientes son explícitas en el texto y equivalentes entre los grupos o las diferencias han sido ajustadas estadísticamente.
Nivel II	<ul style="list-style-type: none">• Estudios de cohortes prospectivos en una población representativa con evolución ciega que reúne los criterios a-e.• Ensayos clínicos controlados, prospectivos, con evolución ciega realizados sobre población representativa que no cumple alguno de los criterios a-e.
Nivel III	<ul style="list-style-type: none">• Todos los demás estudios controlados en una población representativa, en los que la evolución es independiente del tratamiento del paciente.
Nivel IV	<ul style="list-style-type: none">• Estudios no controlados, series de casos, casos aislados u opiniones de expertos.



GRADUACIÓN DE LAS RECOMENDACIONES	
Grado A	Recomendación definitivamente efectiva, ineficaz o peligrosa. Requiere al menos 1 estudio concluyente de Nivel I o 2 estudios convincentes de Nivel II.
Grado B	Recomendación probablemente efectiva, ineficaz o peligrosa. Requiere al menos 1 estudio concluyente de Nivel II o varios estudios de Nivel III.
Grado C	Recomendación posiblemente efectiva, ineficaz, o peligrosa. Requiere al menos 2 estudios concluyentes de Nivel III.
Rec SEN	Recomendación eventualmente efectiva, ineficaz, o peligrosa. No reúne los requisitos mínimos para Grado C pero es una recomendación de consenso por parte de los miembros del grupo elaborador de la GPC.

CLASIFICACIÓN DEL NIVEL DE EVIDENCIA PARA ESTUDIOS DIAGNÓSTICOS

EVIDENCIA	
Nivel I	<ul style="list-style-type: none"> Estudios prospectivos que incluyan un amplio número de personas con la enfermedad sospechada, diagnosticada a través de las pruebas esenciales de diagnóstico, en los que los test son aplicados con evaluación ciega y con evaluación de resultados según tests apropiados de exactitud diagnóstica.
Nivel II	<p>f. Estudios prospectivos que incluyan un número reducido de personas con la enfermedad sospechada diagnosticada a través de las pruebas esenciales de diagnóstico, en los que los tests son aplicados con evaluación ciega y con evaluación de resultados según tests apropiados de exactitud diagnóstica.</p> <p>g. Estudios retrospectivos que incluyan un amplio número de personas con la enfermedad sospechada diagnosticada a través de las pruebas esenciales y comparados con un amplio grupo control, en los que los tests son aplicados con evaluación ciega y con evaluación de resultados según tests apropiados de exactitud diagnóstica.</p>
Nivel III	<ul style="list-style-type: none"> Estudios retrospectivos en los que los grupos de casos y controles son reducidos y los test aplicados de manera ciega.
Nivel IV	<ul style="list-style-type: none"> Diseños donde los tests no son aplicados de manera ciega. Evidencias provenientes de opiniones de expertos o de series descriptivas de casos (sin controles).



GRADUACIÓN DE LAS RECOMENDACIONES	
Grado A	Test útil o No útil Requiere al menos 1 estudio concluyente de Nivel I o 2 estudios convincentes de Nivel II.
Grado B	Test probablemente útil o No útil. Requiere al menos 1 estudio concluyente de Nivel II o varios estudios de Nivel III
Grado C	Test posiblemente útil o No útil. Requiere al menos 2 estudios concluyentes de Nivel III.
Rec SEN	Recomendación eventualmente efectiva, ineficaz, o peligrosa. No reúne los requisitos mínimos para Grado C pero es una recomendación de consenso por parte de los miembros del grupo elaborador de la GPC.

ANEXO

CLASIFICACIÓN DEL NIVEL DE EVIDENCIA PARA ESTUDIOS PRONÓSTICOS

EVIDENCIA	
Nivel I	<ul style="list-style-type: none"> Revisión sistemática (con homogeneidad) de estudios de cohortes de inicio. Regla de decisión clínica validada en diferentes poblaciones. Estudio de cohortes de inicio individual con $\geq 80\%$ de seguimiento. Regla de decisión clínica validada en una única población. Series de casos todos o ninguno.
Nivel II	<ul style="list-style-type: none"> h. Revisión sistemática (con homogeneidad) de estudios de cohortes retrospectivos o grupos de control no tratados en ensayos clínicos controlados aleatorizados. i. Estudio de cohortes retrospectivo o seguimiento del grupo de pacientes de control no tratados en un ensayo clínico controlado aleatorizado. j. Derivación de reglas de decisión clínica o validación en muestras fraccionadas. k. Investigación de resultados finales.
Nivel III	<ul style="list-style-type: none"> No se considera Nivel III para artículos de pronóstico.
Nivel IV	<ul style="list-style-type: none"> Series de casos, estudios de cohortes de baja calidad. Opinión de expertos sin abordaje crítico explícito o basada en la fisiología, en la investigación básica o en principios básicos.

GRADUACIÓN DE LAS RECOMENDACIONES	
Grado A	<p>Pronóstico definitivo.</p> <p>Requiere al menos 1 estudio concluyente de Nivel I o 2 estudios convincentes de Nivel II.</p>
Grado B	<p>Pronóstico probable.</p> <p>Requiere al menos 1 estudio concluyente de Nivel II o varios estudios de Nivel III.</p>
Grado C	<p>No hay Grado C en estudios pronósticos.</p>
Rec SEN	<p>Pronóstico posible.</p> <p>No reúne los requisitos mínimos para Grado C pero es un pronóstico de consenso por parte de los miembros del grupo elaborador de la GPC.</p>

