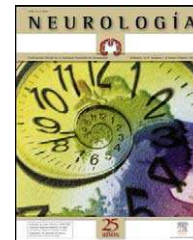


# NEUROLOGÍA

www.elsevier.es/neurologia



## CARTAS AL EDITOR

### Importancia del estudio electromiográfico en el diagnóstico del temblor ortostático

### Importance of electromyographic studies in the diagnosis of orthostatic tremor

*Sr. Editor:*

Presentamos el caso clínico de una paciente mujer de 47 años con antecedentes de TBC tratada en la infancia y traumatismo por atropello a los 34 años que precisó intervención de menisco izquierdo; neoplasia gástrica a los 44 años que requirió gastrectomía total, colecistectomía y aporte mensual de vitamina B<sub>12</sub>, sin tratamiento con quimioterapia ni radioterapia.

Desde el atropello, a los 34 años, refiere clínica de inestabilidad en las extremidades inferiores, inicialmente en situaciones de bipedestación y reposo, que ha ido evolucionando afectando también la deambulación hasta el punto de impedirla y precisar silla de ruedas desde hace 6 meses (13 años después de su inicio). Desde hace un año presenta dificultad para sostener objetos pesados con las extremidades superiores.

La exploración neurológica no muestra déficit motor ni sensitivo y los reflejos osteotendinosos se hallan presentes y simétricos. Se evidencia temblor postural moderado bilateral, rigidez, bradicinesia moderada global y marcha lenta.

El registro electromiográfico simultáneo de la actividad muscular con electrodos cutáneos en ambos tibiales anteriores y gemelos muestra una ausencia de actividad en sedestación, y en bipedestación la presencia de salvas de actividad muscular sincrona en agonistas y antagonistas, a una frecuencia de 16 Hz concordantes con la sospecha clínica de temblor ortostático (fig. 1).

En las extremidades superiores presenta una actividad electromiográfica compatible con un temblor a 16 Hz sincrono entre extensores y flexores de los dedos durante la contracción isométrica (maniobras posturales asociadas a la sujeción de peso), que desaparece durante una forma de activación isotónica como la flexión y extensión intermitente de los codos (comer y beber).

La RMN y el datascan fueron normales. La paciente ha recibido tratamiento con biperideno, clonazepam, car-

bamazepina, pramipexol y gabapentina sin una clara mejoría.

El temblor ortostático (TO) es un trastorno motor poco frecuente descrito por primera vez por Heilman en 1984<sup>1</sup>. Se caracteriza por una sensación de inestabilidad en bipedestación que mejora al sentarse o al andar. Los escasos hallazgos clínicos se limitan, cuando los hay, a pequeñas contracciones visibles o solamente palpables en las extremidades inferiores durante la posición de bipedestación<sup>2-4</sup>.

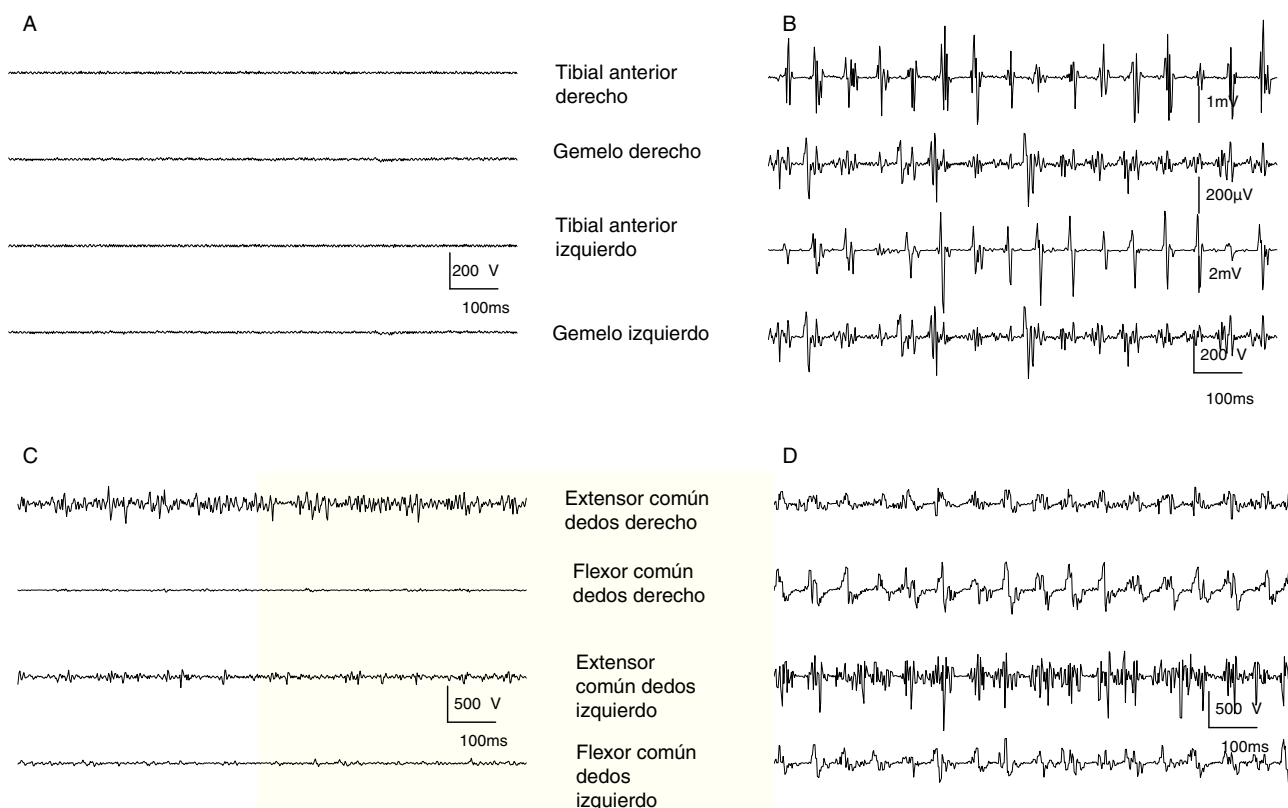
El TO es considerado como un trastorno idiopático, ya que el estudio con neuroimagen cerebral y otras exploraciones son generalmente normales. Los pacientes afectados de TO pueden dividirse en 2 subgrupos: "TO primario" con o sin temblor postural de extremidades superiores y "TO plus" en los cuales éste se asocia a otros trastornos del movimiento como el parkinsonismo, el síndrome de piernas inquietas o las discinesias<sup>3</sup>. También se han descrito algunos casos en que se asocia a lesiones protuberanciales<sup>5</sup>.

El diagnóstico se confirma sólo por el registro electromiográfico de unas características descargas de actividad muscular, rítmicas, (temblor) entre 13-18 Hz<sup>2</sup>.

Sus características fisiopatológicas de interés son la presencia de este patrón de forma más evidente en músculos de las extremidades inferiores durante el ortostatismo, que pueden evidenciarse también en el tronco y las extremidades superiores durante el soporte de peso o la contracción isométrica, e incluso en músculos craneales<sup>3,4</sup>.

Se piensa que el TO es generado por un oscilador central cuya localización se desconoce, ya que las descargas electromiográficas son sincronas en las 4 extremidades, el tronco y los músculos faciales. Una localización razonable de este sistema oscilatorio serían los centros reguladores del tono y la bipedestación en el tronco cerebral, aunque el córtex cerebral, los ganglios basales y el cerebelo se cree que están involucrados en su patogénesis y modulación<sup>4,6</sup>.

La estimulación magnética transcraneal reajusta el TO, lo que implica que las estructuras corticales desempeñan un rol importante en la modulación de la actividad de las redes neuronales generadoras de este. La estimulación magnética transcraneal actúa suprimiendo el temblor temporalmente y modulándolo, ya que inicialmente este reaparece con una frecuencia mayor que preestímulo y posteriormente vuelve gradualmente a su frecuencia inicial<sup>6</sup>. (fig. 2 A)



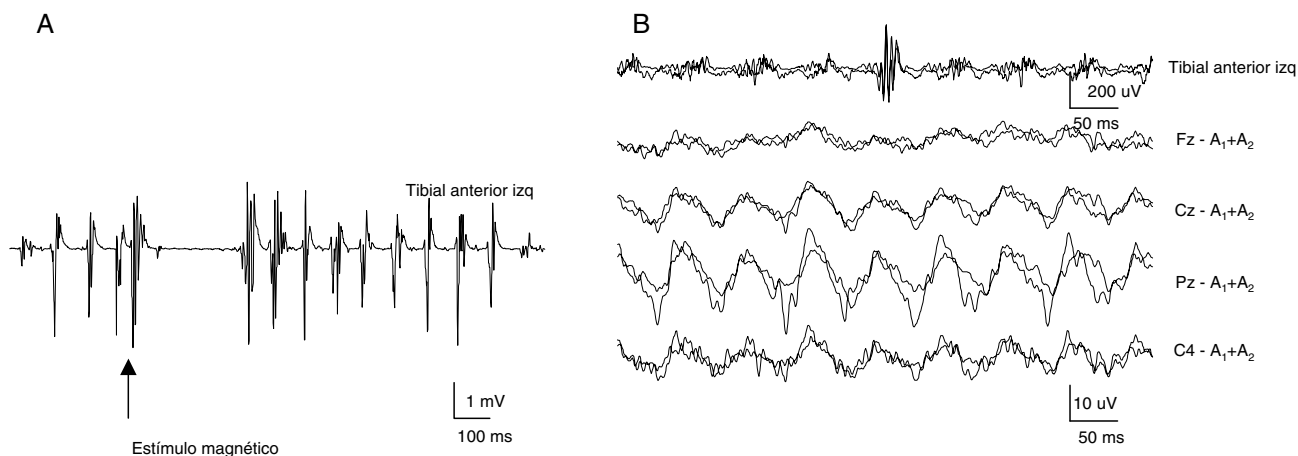
**Figura 1** A: En sedestación ausencia de temblor. B: En bipedestación temblor a 16 oscilaciones por segundo. C: Tomando café con leche: ausencia de temblor. D: Extremidades superiores a 90° aguantando un libro pesado. Presencia de temblor a 16 Hz.

Como otros autores han evidenciado<sup>7</sup>, aplicando la técnica de *back-averaging* (promediación retrógrada) de la actividad EEG hallamos una oscilación cortical rítmica temporalmente ligada al temblor de las extremidades inferiores (fig. 2 B).

Se han utilizado fármacos diversos para el tratamiento del TO, entre ellos benzodiacepinas, agentes dopaminérgicos, antiepilépticos y betabloqueantes, observándose resul-

tados variables. De todos ellos clonazepam parece el más efectivo. A pesar de que existe evidencia de que el sistema dopaminérgico puede estar involucrado en la patogénesis del TO, la respuesta a L-dopa o agonistas dopaminérgicos es también variable y suele darse en un subgrupo de pacientes con TO y enfermedad de Parkinson asociada (TO plus)<sup>2</sup>.

En algunos casos severos de temblor ortostático, que no responden a los tratamientos farmacológicos, se



**Figura 2** A: Modulación del temblor ortostático con la estimulación magnética transcranial sobre el córtex motor. Registro sobre músculo tibial anterior. B: *Back-averaging* que muestra actividad oscilatoria sincronizada con el temblor de la pierna. Cz, Fz, Pz y C4: localización de los electrodos de registro según la colocación de sistema internacional 10/20. Referencia A<sub>1</sub>+A<sub>2</sub>: orejas ligadas.

ha intentado con éxito la estimulación cerebral profunda a nivel del tálamo (VIM: *ventralis intermedius nucleus*).

Como conclusión queremos resaltar que en pacientes con inestabilidad en el mantenimiento de la bipedestación hay que sospechar que se pueda tratar de un temblor ortostático, y que un inocuo estudio electromiográfico nos puede conducir a confirmar o descartar este diagnóstico.

## Bibliografía

1. Heilman KM. Orthostatic tremor. *Arch Neurol*. 1984;41:880–1.
2. Deuschl G, Bain P, Brin M, and an Ad Hoc Scientific Committee. Consensus Statement of the movement disorder society on tremor. *Mov Disord*. 1998;13:2–23.
3. Gerschlagel W, Münchau A, Katzenschlager R, Brown P, Rothwell JC, Quinn N, et al. Natural history and syndromic associations of orthostatic tremor: a review of 41 patients. *Mov Disord*. 2004;19:788–95.
4. Piboolnurak P, Yu QP, Pullman SL. Clinical and Neurophysiologic Spectrum of Orthostatic Tremor: Case Series of 26 Subjects. *Mov Disord*. 2005;20:1455–61.

5. Benito-León J, Rodríguez J, Ortí-Pareja M, Ayuso-Peralta L, Jiménez-Jiménez FJ, Molina JA. Symptomatic orthostatic tremor in pontine lesions. *Neurology*. 1997;49:1439–41.
6. Spiegel J, Fuss G, Krick C, Dillmann U. Impact of different stimulation types on orthostatic tremor. *Clin Neurophysiol*. 2004;115:569–75.
7. Guridi J, Rodríguez-Oroz Maria C, Arbizu J, Alegre M, Prieto E, Landeche I, et al. Successful Thalamic Deep Brain Stimulations for Orthostatic Tremor. *Mov Disord*. 2008;23(13):1808–11.

S. Yagüe\*, M. Veciana, J. Pedro, J. Campdelacreu

*Servicio de Neurología, Hospital Universitario de Bellvitge Príncipes de España, Hospitalet de Llobregat, Barcelona, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [syj180574@telefonica.net](mailto:syj180574@telefonica.net) (S. Yagüe).

Accesible en línea el 16 de diciembre de 2010

doi:10.1016/j.nrl.2010.06.005

## Endocarditis infecciosa, hemorragia cerebral y cirrosis hepática

### Infectious endocarditis, cerebral haemorrhage and liver cirrhosis

*Sr. Editor:*

Presentamos el caso de una mujer de 77 años diabética, hipertensa y con hepatopatía crónica por el virus de la hepatitis C que consultó en Urgencias por cefalea de dos días de evolución con posterior aparición de confusión y fiebre de 39,2 °C. La tomografía computarizada cerebral evidenció la existencia de múltiples áreas hemorrágicas (subaracnoidea, supra e infratentoriales) (fig. 1 A). Dada la rápida progresión del cuadro a shock séptico, la paciente ingresó en Medicina Intensiva. En el ecocardiograma transtorácico y especialmente en el transesofágico se evidenció la existencia de una gran vegetación en la válvula aórtica de 15 x 15 x 18 mm (fig. 1 B [flecha]), móvil; presentaba además perforación valvular e insuficiencia aórtica y un absceso perivalvular (fig. 1 C [punta de flecha]). Tres hemocultivos y el cultivo del líquido cefalorraquídeo resultaron positivos para *Staphylococcus aureus*. La paciente presentó fracaso multiorgánico y, a pesar de su manejo intensivo, falleció a las 48 horas.

La necropsia confirmó la existencia de una endocarditis aórtica complicada con perforación valvular, absceso mio-

cárdico subvalvular y embolismos sépticos múltisistémicos: existían microabscesos miocárdicos y pericarditis purulenta, hemorragia subaracnoidea y parenquimatosa bilateral (en encéfalo, cerebelo y troncoencéfalo), microabscesos encefálicos y renales y neumonía hemorrágica multilobular; se constató una cirrosis hepática.

La patogénesis de la endocarditis infecciosa (EI) ha cambiado en las últimas décadas, afectando con frecuencia a pacientes sin causa ni cardiopatía predisponente clásica<sup>1</sup>, y aumentando los casos por microorganismos más virulentos como *Staphylococcus aureus*, que a menudo ocasiona una infección grave con destrucción valvular y muy embolígena, llevando a la diseminación de la infección, al fallo multiorgánico y a la muerte. Por otra parte, la enfermedad hepática crónica, y especialmente la cirrosis, aumenta significativamente la susceptibilidad a padecer infecciones bacterianas y su mortalidad; sin embargo, la asociación de EI y cirrosis es infrecuente y raramente reportada<sup>2–5</sup>.

Las complicaciones neurológicas aparecen en el 20-40% de las EI, constituyendo en ocasiones la manifestación inicial de la enfermedad. De todas ellas, la hemorragia cerebral es inusual (3-5% de las EI) pero conlleva la mayor mortalidad (80-90% de los casos)<sup>6,7</sup>; la ruptura de aneurismas micóticos, la vasculitis séptica cerebral y el infarto isquémico transformado en hemorrágico son en general los mecanismos implicados en su aparición.