



18242 - ESTUDIO DEL TEMBLOR EN PACIENTES CON ENFERMEDAD CHARCOT-MARIE-TOOTH (CMT)

Gutiérrez Martínez, A.J.¹; García Álamo, D.M.²; Lousa Gayoso, M.³; Amela Peris, R.³; Saavedra Santana, P.⁴

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; ²Servicio de Neurociencias. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria; ³Servicio de Neurociencias. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria; ⁴Departamento de Matemáticas. Universidad de Las Palmas de Gran Canaria.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas y electrofisiológicas de 40 pacientes con CMT que presentan temblor.

Material y métodos: Estudiamos 40 pacientes de CMT con temblor postural en las extremidades superiores de una serie publicada anteriormente donde el 43% presentaba temblor. Realizamos una reevaluación de su historia clínica y antecedentes asociados a su temblor, exploración neurológica, estudio mediante acelerómetro, dibujo de la espiral y línea horizontal y estudio de conducción nerviosa (nervio motor mediano).

Resultados: 36 pacientes presentaban CMT1A, 3 pacientes NHPP y 1 paciente CMT axonal (gen AARS). 28 pacientes eran hombres (70%). La edad media fue de 50 años (25 a 83 años). Los pacientes notaron el temblor por primera vez en un promedio de edad de 38 años, en 10 pacientes desconocían (referían ser asintomáticos), y en otros 11 pacientes que desconocían el inicio de su temblor. El 77,5% tenía antecedentes familiares de temblor. En relación con la exploración neurológica el 85% de los pacientes presentaba una escala MRC en miembros superiores normal y un 95% arrefléxicos. En relación con el dibujo 37,5% tenía un una espiral-línea horizontal normal, 22,5% levemente desordenado, 22,5% moderadamente anormal-temblor considerado, y 17,5% severamente anormal-mucha dificultad por el temblor. Con respecto a los parámetros del temblor la frecuencia media es de 5,73 Hz y la amplitud es de 0,41 mm.

Conclusión: El temblor en nuestra serie presenta unas características similares a otros estudios realizados, realizando en nuestro estudio un mayor número de pacientes. No existe asociación entre la gravedad del temblor y la gravedad de la neuropatía.