

Temblor postural: estudio clínico y neurofisiológico en una serie consecutiva de 300 pacientes

Alexandre Gironell, Jaume Kulisevsky, Manel Barbanj*, Ignasi Gich**, Berta Pascual-Sedano y Pilar Oterín

Secció de Trastorns del Moviment. Servei de Neurologia. *Àrea d'Investigació Farmacològica. Servei de Farmacologia. **Servei d'Epidemiologia i Salut Pública. Hospital de Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona.



XOFUNDAMENTO: Existen pocos estudios que analicen las características clínicas y neurofisiológicas del temblor postural en España.

PACIENTES Y MÉTODO: Se realiza un estudio clínico y neurofisiológico (acelerometría y electromiografía (EMG) de músculos antagonistas) prospectivo de 300 pacientes consecutivos que consultaron por primera vez en una sección de trastornos del movimiento por temblor postural de las extremidades superiores. El diagnóstico sintomático se estableció mediante una valoración clínica y unos criterios de apoyo neurofisiológicos. En el grupo de pacientes diagnosticados de temblor esencial (TE) se efectuaron estudios de sensibilidad diagnóstica, estudios de correlación con las variables clínicas y neurofisiológicas, así como un análisis multivariante.

RESULTADOS: Los diagnósticos sintomáticos más frecuentes fueron TE (77%), temblor postural parkinsoniano (10%) y temblor fisiológico exagerado (6%). En los pacientes con TE, un 50% referían antecedentes familiares y un 7% una mejoría con el alcohol. Las variables más específicas para el diagnóstico de TE fueron: antecedentes familiares (77%), temblor cefálico (80%), mejora con alcohol (100%), patrón EMG sincrónico (79%). La presencia de antecedentes familiares y el patrón EMG sincrónico resultaron las únicas variables significativas predictoras de TE. Se encontró una correlación significativa entre la edad de consulta y la frecuencia ($r_s = -0,561$; $p < 0,0005$) y amplitud ($r_s = 0,470$; $p < 0,0005$) del temblor.

CONCLUSIONES: En este estudio, el TE fue la causa más frecuente de referencia de temblor postural. Una valoración clínica dirigida junto con un estudio neurofisiológico son de gran ayuda para el diagnóstico de un paciente con temblor postural.

Palabras clave: Temblor. Acelerometría. Trastornos del movimiento.

Postural tremor: clinical and neurophysiological study in a consecutive series of 300 patients

BACKGROUND: There are few studies analysing the clinical and neurophysiological characteristics of postural tremor in Spain.

PATIENTS AND METHOD: We studied prospectively 300 consecutive patients referred to a Movement Disorders Section because of postural tremor of the upper limbs. Syndromic diagnosis of postural tremor was made according to clinical criteria with the aid of neurophysiological criteria (accelerometric and EMG data). In patients diagnosed with essential tremor (ET), diagnostic sensitivity studies, correlation studies of clinical and neurophysiological data and multivariate analysis were performed.

RESULTS: Most frequent syndromic diagnoses were ET (77%), parkinsonian postural tremor (10%) and exaggerated physiological tremor (6%). Fifty percent of ET patients reported having affected relatives, and 7% reported that their tremor improved with alcohol. Mostly specific variables for the diagnosis of ET were: affected relatives (77%), cephalic tremor (80%), alcohol improvement (100%), and synchronous EMG pattern (79%). The presence of affected relatives and a synchronous EMG pattern were significant predictive variables on a multivariate analysis. We found a significant correlation between age at time of consulting and frequency ($r_s = -0,561$; $p < 0,0005$) and amplitude ($r_s = 0,470$; $p < 0,0005$) of tremor.

CONCLUSIONS: In the present study, ET was the most common cause of reference for postural tremor. Selective clinical data and neurophysiological evaluation are useful for the diagnosis of postural tremor.

Key words: Tremor. Accelerometry. Movement disorders.

Med Clin (Barc) 2001; 117: 601-606

Correspondencia: Dr. A. Gironell.
Servei de Neurologia. Hospital de Sant Pau.
Sant Antoni Maria Claret, 167. 08025 Barcelona.
Correo electrónico: agironell@cataloniamaail.com

Recibido el 12-3-2001; aceptado para su publicación el 17-7-2001.

El temblor se define como un movimiento involuntario oscilante rítmico de una parte del cuerpo¹. Se trata del trastorno del movimiento más frecuente y es uno de los motivos de consulta más habituales en neurología^{2,3}.

La clasificación más extendida del temblor es la que se basa en la posición de una determinada parte del cuerpo que es capaz de desencadenar el movimiento involuntario, diferenciándose básicamente dos tipos: temblor de reposo y temblor postural o de acción. El temblor postural se caracteriza por aparecer durante el mantenimiento voluntario de una extremidad en contra de la gravedad, y engloba los términos de temblor de acción, intencional y cinético⁴. Se trata de un síntoma que acompaña diversas enfermedades. Puede constituir el trastorno fundamental de un determinado proceso, e incluso ser el único síntoma presente, como es el caso del temblor esencial (TE). También puede formar parte de un complejo sintomático dentro del cual el temblor postural puede tener mayor o menor trascendencia. Así, se puede encontrar temblor postural en diversas entidades, como la enfermedad de Parkinson, las distonías idiopáticas, las neuropatías periféricas, el hipertiroidismo, otros estados de hiperestimulación adrenérgica, y puede ser debido al efecto adverso de una larga lista de fármacos¹.

Existen relativamente pocos estudios en la bibliografía de series de pacientes con temblor postural^{5,6}. En España existen escasos trabajos que analicen las características clínicas y neurofisiológicas de los pacientes con este trastorno del movimiento tan prevalente, por lo que creemos de interés aportar nuestra experiencia.

Pacientes y método

Se realizó un estudio prospectivo, desde enero de 1996 a diciembre de 1999, de 300 pacientes consecutivos (140 varones y 160 mujeres; edad media [DE] de 62,8 [16,2] años) que consultaron por primera vez en la Sección de Trastornos del Movimiento de nuestro centro, por temblor postural de las extremidades superiores como queja fundamental. El diagnóstico sintomático en cada paciente se estableció según una valoración clínica dirigida junto con unos criterios de apoyo neurofisiológicos^{7,8}.

Valoración clínica

En la valoración clínica de estos pacientes se hacía hincapié en los siguientes puntos: a) anamnesis: edad en el momento de la consulta, antecedentes familiares de primer grado de temblor postural (paternos o maternos), respuesta al alcohol, fármacos concomitantes y abuso de drogas; b) inspección: se valoraba la topografía del temblor, su frecuencia y la amplitud, y c) exploración específica de las cinesias, tono, anormalidades posturales, distonía, signos cerebelosos, piramidales, neuropáticos, sistémicos (tirotoxicosis), equilibrio y deambulación.

Valoración neurofisiológica

El estudio neurofisiológico constaba de un estudio acelerométrico, mediante un acelerómetro lineal piezorresistente (DC monoaxial), colocado en el dorso del dedo índice de cada mano, junto con un estudio electromiográfico (EMG) de la superficie de los músculos flexores y extensores del carpo. El paciente era explorado en sedestación, inicialmente con las extremidades superiores en situación de reposo y posteriormente con los brazos extendidos perpendiculares al tronco. La señal electrofisiológica era amplificada (amplificador Grass 8-Plus EEG, Quincy, EE.UU.) y convertida a señal digital con el programa Neuroscan 3.0 (Herdnon, EE.UU.). Se obtenía el espectro frecuencial mediante la transformada de Fourier del registro acelerométrico, método que permite determinar la amplitud y la frecuencia del temblor⁹. En el estudio neurofisiológico del temblor se valoraban los siguientes parámetros: frecuencia del temblor, amplitud del pico de la frecuencia dominante en forma de poder espectral (microvolts²), patrón de activación de los músculos agonistas/antagonistas, existencia de latencia temporal de inicio del temblor postural después de adoptar una postura antigravitatoria de la extremidades superiores, repercusiones de maniobras de distracción (la más usual era pedir al paciente los meses del año al revés) sobre la amplitud del temblor, variaciones del pico frecuencial después de colocar un peso de 1 kg en la extremidad explorada y ritmicidad de las salvas musculares.

Diagnóstico sindrómico

El paciente era diagnosticado de uno de los siguientes síndromes de temblor postural, de acuerdo con la conferencia de consenso sobre temblor de la Movement Disorder's Society¹:

- Temblor distónico: temblor de una parte del cuerpo afectada de distonía. Desde el punto de vista neurofisiológico, es característica la actividad muscular sincrona de los músculos antagonistas.
- Temblor parkinsoniano: además de temblor postural, que aparece con una latencia de inicio, se cumplen los criterios diagnósticos de enfermedad de Parkinson: bradicinesia, hipertonía, temblor de reposo y alteración de los reflejos posturales. Cuando existen simultáneamente temblor postural y de reposo, el primero se considera signo parkinsoniano si su frecuencia no difiere más de 1,5 Hz del temblor de reposo. Si la diferencia es superior, se considera una coincidencia de dos síndromes tremóricos (p. ej., temblor esencial y temblor de reposo parkinsoniano). Desde el punto de vista neurofisiológico, es característica la actividad muscular alternante entre músculos antagonistas, con una latencia de inicio y un aumento de la amplitud con maniobras mentales de distracción.
- Temblor cerebeloso: temblor postural de baja frecuencia. Suele ir acompañado de otros signos de disfunción cerebelosa como dismetría, disineria o hipotonía. Es característica la frecuencia baja del temblor (< 4 Hz).
- Temblor rúbrico: temblor de reposo y postural de baja frecuencia y con una presentación irregular y escasa ritmicidad. Suele existir una latencia en la presentación del temblor de un mes a dos años después de la lesión cerebral causante.
- Temblor psicógeno: temblor abigarrado con temblor de reposo y postural, con curso fluctuante y con variación de la frecuencia a lo largo del registro neurofisiológico. La desaparición del temblor con una maniobra mental de distracción es muy característica de este síndrome. Es habitual la existencia de enfermedad psiquiátrica previa.

TABLA 1

Características clínicas de la serie de pacientes con temblor postural según su diagnóstico sindrómico

Tipo de temblor	N (%)	Edad (x̄ (DE))	Varones	Antecedentes familiares	OH	Temblor de reposo*	Temblor céfálico
Distónico	6 (2)	50,2 (13,1)	20%	0%	0%	0%	75%
Parkinsoniano	30 (10)	65,7 (9,3)	63%	22%	0%	100%	28%
Cerebeloso	3 (1)	21,0 (18,4)	50%	0%	0%	0%	100%
Rúbrico	1 (0,3)	57,0	100%	0%	0%	100%	0%
Psicógeno	10 (3,3)	58,1 (15,2)	10%	25%	0%	37%	12%
Neuropático	0						
Cortical	2 (0,6)	63,6 (11,5)	50%	0%	0%	12%	0%
Fisiológico exagerado	18 (6)	56,0 (16,7)	62%	18%	0%	0%	0%
Esencial	230 (77)	63,7 (16,3)	45%	50%	7%	0%	25%

OH: mejora con alcohol. *Coexistencia de temblor de reposo con la misma frecuencia que el temblor postural (diferencia frecuencial < 1,5 Hz).

- Temblor neuropático: temblor en un paciente afectado de una neuropatía periférica.
- Temblor cortical: mioclonías pseudorrítmicas que provocan un movimiento involuntario parecido al temblor. En el estudio neurofisiológico se obtienen descargas breves, sincronas entre músculos antagonistas y no rítmicas.
- Temblor fisiológico exagerado: temblor postural visible de alta frecuencia sin evidencia de enfermedad neurológica causante. El estudio neurofisiológico suele objetivar un temblor de alta frecuencia, con actividad muscular mixta y característicamente se evidencia una disminución de la frecuencia dominante superior a 2 Hz después de colocar un peso de 1 kg en la extremidad explorada.
- Temblor esencial: temblor visible y persistente bilateral, simétrico, adicionalmente puede existir temblor céfálico en ausencia de postura anormal. Quedan excluidos de este diagnóstico la presencia de otros signos neurológicos, especialmente distonía, la existencia de causas conocidas de temblor fisiológico exagerado, incluyendo la exposición reciente a fármacos tremóricos o la abstinencia. Es característica la mejora con la toma de bebidas alcohólicas, y suelen existir antecedentes familiares de temblor postural. El estudio neurofisiológico demuestra un temblor con actividad muscular que suele ser sincrónica entre músculos antagonistas, sin latencia de inicio, y que no se modifica con maniobras de distracción ni con la prueba del peso.

Análisis estadístico

Se realizó un estudio descriptivo de los síndromes diagnósticos de temblor postural en nuestra serie. Se efectuó un estudio de sensibilidad diagnóstica (sensibilidad y especificidad) junto con un análisis multivariante (regresión logística) para explorar la posible predicción de TE de las siguientes variables clínicas y neurofisiológicas: edad, sexo, antecedentes familiares, respuesta al alcohol, temblor céfálico, frecuencia del temblor y patrón EMG. También se estudió la existencia de una relación entre la frecuencia, la amplitud del temblor y la edad de consulta. Debido a las características de estas variables, dicha relación se evaluó con métodos no paramétricos (correlación de Spearman). También se analizó la relación de estas variables con el sexo (varón, mujer), antecedentes familiares (presencia, ausencia), sensibilidad al alcohol (presencia, ausencia), temblor céfálico (presencia, ausencia) y patrón EMG (alternante, sincrónico) con la prueba de Mann-Whitney para muestras independientes. Todos los análisis se han llevado a cabo con una aproximación bilateral. El nivel de significación utilizado ha sido del 5% (alfa = 0,05).

Resultados

Valoración global de la muestra

Las características clínicas y neurofisiológicas de la presente serie aparecen en las tablas 1 y 2. El diagnóstico sindrómico más frecuente fue TE (77% de los casos),

seguido de temblor postural parkinsoniano (10%), temblor fisiológico exagerado (6%), temblor psicógeno (3,3%), temblor distónico (2%), temblor cerebeloso (1%), temblor cortical (0,6%) y temblor rúbrico (0,3%). En nuestra serie no hemos hallado ningún caso de temblor neuropático.

Variables clínicas. La edad media (DE) de los pacientes de la presente serie fue de 62,8 (16,2) años. Exceptuando el temblor psicógeno y el distónico, en los que hemos hallado una mayor proporción de sexo femenino, en el resto de diagnósticos sindrómicos no se ha encontrado diferencias valorables en cuanto al género.

Los antecedentes familiares de primer grado de temblor postural fueron referidos por un 50% de los pacientes con TE. En menor proporción se han hallado antecedentes familiares en el temblor postural parkinsoniano, en el psicógeno y en el fisiológico exagerado. En nuestra serie, la presencia de antecedentes familiares de primer grado de temblor postural en un paciente que consulta por temblor postural de extremidades superiores posee una sensibilidad para el diagnóstico de TE de un 50% y una especificidad del 77%.

La mejoría del temblor con el alcohol se comunicó en un 7% del total de pacientes con TE sin tener en cuenta si eran o no abstemios. Este dato tiene una sensibilidad para el diagnóstico de TE del 7% y una especificidad del 100%.

En nuestra muestra, la presencia de temblor de reposo, además del temblor postural (queja fundamental), ha aparecido en el 100% de los pacientes con temblor parkinsoniano y en el paciente con temblor rúbrico. En una menor proporción también se presentó en el temblor psicógeno.

El temblor céfálico se ha observado en una cuarta parte de los pacientes con TE (sensibilidad del 25%, especificidad del 80%), en todos los casos de la presente serie con temblor cerebeloso, en cuatro de los 6 pacientes con temblor distónico y en el 25% de los pacientes con temblor postural parkinsoniano.

Variables neurofisiológicas. Destaca la frecuencia alta (> 8 Hz) en el temblor fisiológico exagerado, así como la frecuencia baja (< 4 Hz) en el temblor cerebeloso. El resto de diagnósticos sindrómicos de temblor postural presentan una banda frecuencial similar (4-8 Hz).

La mayor amplitud del temblor obtenida mediante el estudio electrofisiológico correspondió al temblor cerebeloso, seguido del rúbrico, mientras que el temblor fisiológico exagerado fue el temblor con una menor amplitud en nuestra serie.

En la mayoría de los enfermos con TE el estudio EMG de músculos antagonistas reveló un patrón sincrónico (sensibilidad del 68%, especificidad del 79%). En el 75% de los pacientes diagnosticados de temblor parkinsoniano el patrón era alternante. El patrón EMG alternante apareció en todos los casos de temblor cerebeloso, temblor rúbrico y en 8 de los 10 casos de temblor psicógeno.

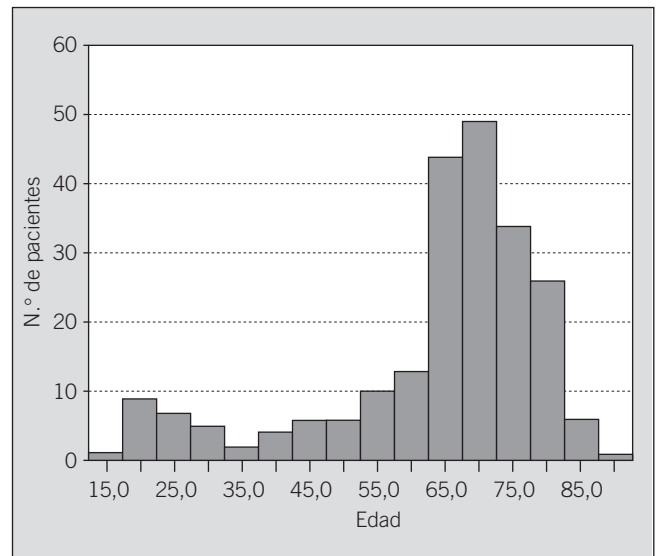
La presencia de un período de latencia en la aparición del temblor postural se observó en el 70% de los pacientes con temblor parkinsoniano y en una proporción menor de los que presentaban temblor cerebeloso, cortical y en el paciente con temblor rúbrico.

La realización de una maniobra de distracción ocasionó un aumento de la amplitud del temblor en todos los casos con temblor parkinsoniano y se observó la desaparición o una disminución muy evidente del temblor en los casos con temblor psicógeno. En los demás diagnósticos sindrómicos, las maniobras de distracción no modificaron ninguna característica del temblor.

En todos los casos de temblor fisiológico exagerado se apreció una disminución de la frecuencia del temblor superior a 2 Hz al colocar un peso de 1 kg en la extremidad explorada. Este hecho también ocurrió en una gran proporción de los pacientes con temblores psicógeno y cerebeloso, así como en el paciente con temblor rúbrico.

Después de efectuar un análisis multivariante (regresión logística) con las variables clínicas y neurofisiológicas, resultaron significativas como predictoras de TE

Fig. 1. Distribución de la edad de consulta de los pacientes con temblor esencial en nuestra serie hospitalaria. Se observa una distribución bimodal con un pico en la segunda década y otro en la sexta.



las variables presencia de antecedentes familiares ($p < 0,0005$; *odds ratio* [OR] 5,3; intervalo de confianza [IC] del 95%: 2,3-12,3) y el patrón EMG sincrónico ($p < 0,0005$; OR: 7,5; IC del 95%: 3,7-15,4).

Temblor esencial

En los pacientes diagnosticados de TE (106 varones y 124 mujeres), la edad media fue de 63,7 (16,3) años, la frecuencia media del temblor 6,6 (1,6) Hz y la amplitud de 2.983 (5.804) μV^2 . Como se aprecia en la figura 1, el patrón de la edad de consulta en nuestra serie es bimodal, con un pico en la segunda década y otro en la sexta y séptima décadas de la vida.

Se halló una correlación inversa, estadísticamente significativa, entre la edad de consulta y la frecuencia del temblor ($r_s = -0,561$; $p < 0,0005$) (fig. 2). También se halló una correlación significativa entre la edad de consulta y la amplitud del temblor obtenida por electrofisiología ($r_s = 0,470$; $p < 0,0005$) (fig. 3). La correlación entre frecuencia y amplitud del temblor fue asimismo inversa estadísticamente significativa ($r_s = -0,569$; $p < 0,0005$) (fig. 4).

No hubo diferencias significativas en la amplitud, frecuencia del temblor ni en la edad de consulta en función del sexo (prueba de Mann-Whitney).

El 50% de los pacientes diagnosticados de TE de la presente serie referían antecedentes familiares de primer grado de temblor postural (52 de origen paterno, 47 de origen materno y 16 en un hermano). En el grupo de pacientes con antecedentes familiares no se encontraron diferencias significativas (prueba de Mann-Whitney) en cuanto a la edad de consulta, la frecuencia y amplitud del temblor. Ahora bien, cuando el antecedente era paterno, la edad de consulta de los pacientes fue más temprana con una tendencia hacia la significación ($p = 0,064$); asimismo, la frecuencia del temblor era mayor de forma significativa ($p = 0,045$). No se hallaron diferencias significativas en la amplitud del temblor en este subgrupo de pacientes.

Sólo 16 pacientes (7%) refirieron haber observado una mejora después de la ingestión de alcohol. Las características del temblor (frecuencia y amplitud) no fueron diferentes en este grupo de pacientes comparados con los no sensibles al alcohol (prueba de Mann-Whitney). Ahora bien, se hallaron diferencias significativas ($p = 0,048$) en la edad de consulta, siendo los pacientes con respuesta conocida al alcohol más jóvenes.

Un 25% de los pacientes con TE de la presente serie presentaban, además de temblor postural en las extremidades superiores, temblor cefálico. El estudio de este subgrupo de pacientes evidenció diferencias significativas respecto al grupo de pacientes sin temblor cefálico en las variables frecuencia ($p = 0,001$), amplitud del temblor ($p = 0,002$) y edad de consulta ($p < 0,0005$). Los pacientes con temblor cefálico eran de mayor edad, te-

TABLA 2

Características neurofisiológicas de la serie de pacientes con temblor postural según su diagnóstico sindrómico

Tipo de temblor	Frecuencia (Hz) (\bar{x} [DE])	Amplitud (μV^2) (\bar{x} [DE])	EMG	Latencia	Distracción	Prueba de peso
Distónico	4,9 (0,4)	80 (138)	75% sinc.	0%	0%	25%
Parkinsoniano	5,4 (0,7)	3.547 (5.274)	85% asin.	70%	100%	0%
Cerebeloso	3,4 (4,2)	13.059 (3.688)	100% sinc.	0%	0%	50%
Rúbrico	4,8	7.155 (2.991)	100% asin.	50%	0%	50%
Psicógeno	5,6 (1,5)	2.005 (2.839)	87% asin.	37%	100%	62%
Cortical	7,0 (0,9)	1.012 (867)	62% sinc.	12%	0%	12%
Fisiológico exagerado	8,4 (0,7)	273 (557)	27% sinc.	0%	0%	100%
Esencial	6,6 (1,6)	2.983 (5.804)	68% sinc.	0%	0%	0%

Sinc.: sincronía; asin.: asincronía; latencia: presencia de una latencia en el inicio del temblor postural; distracción: cambio de la amplitud del temblor con maniobras de distracción; prueba de peso: cambio de la frecuencia del temblor > 2 Hz después de colocar un peso (1 kg) en la extremidad explorada.

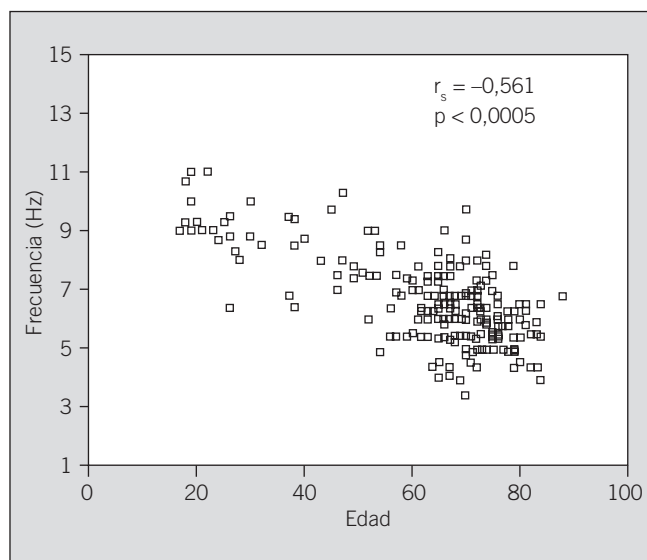


Fig. 2. Correlación entre la edad de consulta y frecuencia del temblor en los pacientes con temblor esencial.

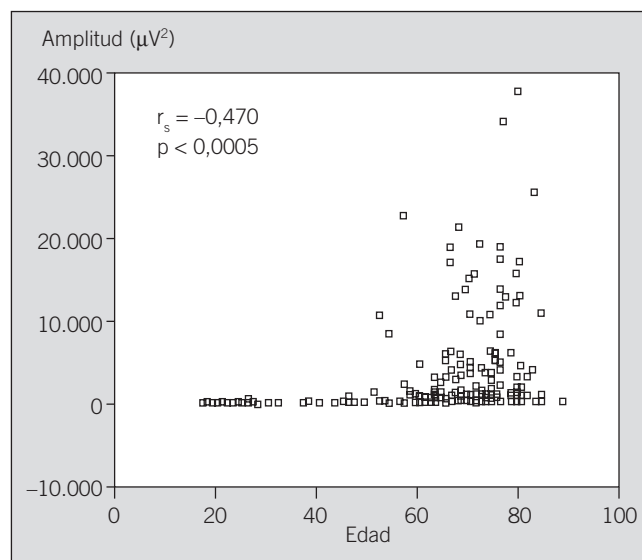


Fig. 3. Correlación entre la edad de consulta y la amplitud del temblor valorada por acelerometría en los pacientes con temblor esencial.

nían una frecuencia del temblor menor y una amplitud mayor.

En 156 casos (68%) el registro EMG demostró sincronía entre músculos antagonistas, y en 64 casos (28%), asincronía. El estudio de las características EMG halló una relación significativa (prueba de Mann-Whitney) entre el patrón EMG y la amplitud del temblor ($p < 0,0005$) y la frecuencia del temblor ($p < 0,0005$). En los pacientes con patrón EMG sincrónico, la amplitud del temblor era menor y la frecuencia mayor respecto a los que presentaban un patrón asincrónico. No se hallaron diferencias significativas en la edad de consulta según el patrón EMG. En la figura 5 se presenta un estudio neurofisiológico ilustrativo de un paciente con TE.

multivariante ha sido la presencia de antecedentes familiares de temblor postural en la anamnesis.

Como se aprecia en la serie presente, el diagnóstico diferencial del TE se deberá realizar sobre todo con el temblor postural de la enfermedad de Parkinson. El temblor postural puede ser el síntoma predominante y el motivo de consulta de estos pacientes, en los que la bradicinesia, la hipertonía, la alteración de los reflejos posturales y el temblor de reposo pueden ser sutiles en las fases iniciales¹⁰. En estos casos, que son los que recoge el presente estudio, el hallazgo de temblor de reposo, simultáneamente al temblor postural, ha resultado ser un dato fundamental para catalogar el temblor postural

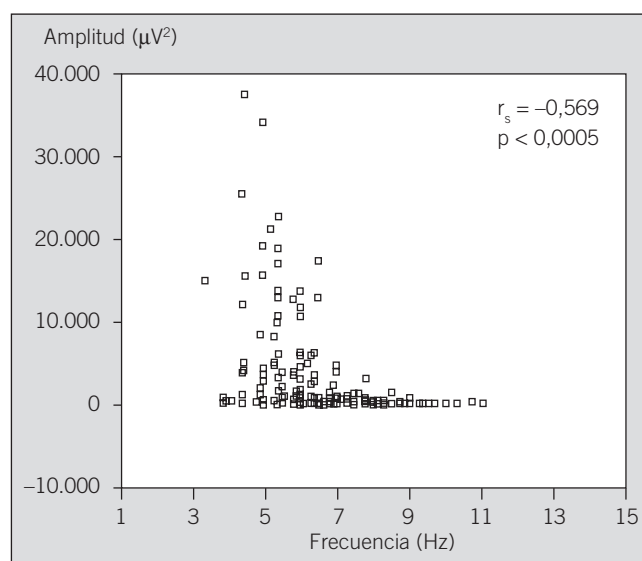
como un signo parkinsoniano. De hecho, en nuestra serie no hemos hallado a ningún paciente diagnosticado de enfermedad de Parkinson cuyo motivo de consulta fuese temblor postural que no tuviera al mismo tiempo temblor de reposo.

El estudio neurofisiológico ofrece una importante ayuda complementaria para el diagnóstico sindrómico del temblor postural⁸. El estudio electrofisiológico empleado en esta serie es básico y aplicable a cualquier laboratorio de neurofisiología: EMG de superficie (dos canales) y acelerometría, única medida neurofisiológica de la amplitud del temblor⁹. Así, en nuestro estudio destaca el hallazgo de que un patrón EMG sincrónico en un paciente que consulta por temblor postural posee la

Discusión

Los resultados de la presente serie indican que el TE es la causa más frecuente de referencia de temblor postural en nuestro medio, seguido por el temblor postural parkinsoniano y el temblor fisiológico exagerado. Estos hallazgos, junto con las características antropométricas de la presente serie, no difieren de estudios publicados en otros entornos de trabajo^{5,6}. De los resultados del presente estudio destacamos que, ante un paciente que acude a la consulta por temblor postural de las extremidades superiores, existen diversas variables clínicas de anamnesis y de exploración con elevada especificidad para el diagnóstico de TE: la presencia de antecedentes familiares (77%), la mejora con el alcohol (100%) y la coexistencia de temblor cefálico (80%). La única variable clínica que ha demostrado capacidad predictora de TE en el análisis

Fig. 4. Correlación entre los parámetros neurofisiológicos, frecuencia y amplitud del temblor en los pacientes con temblor esencial.



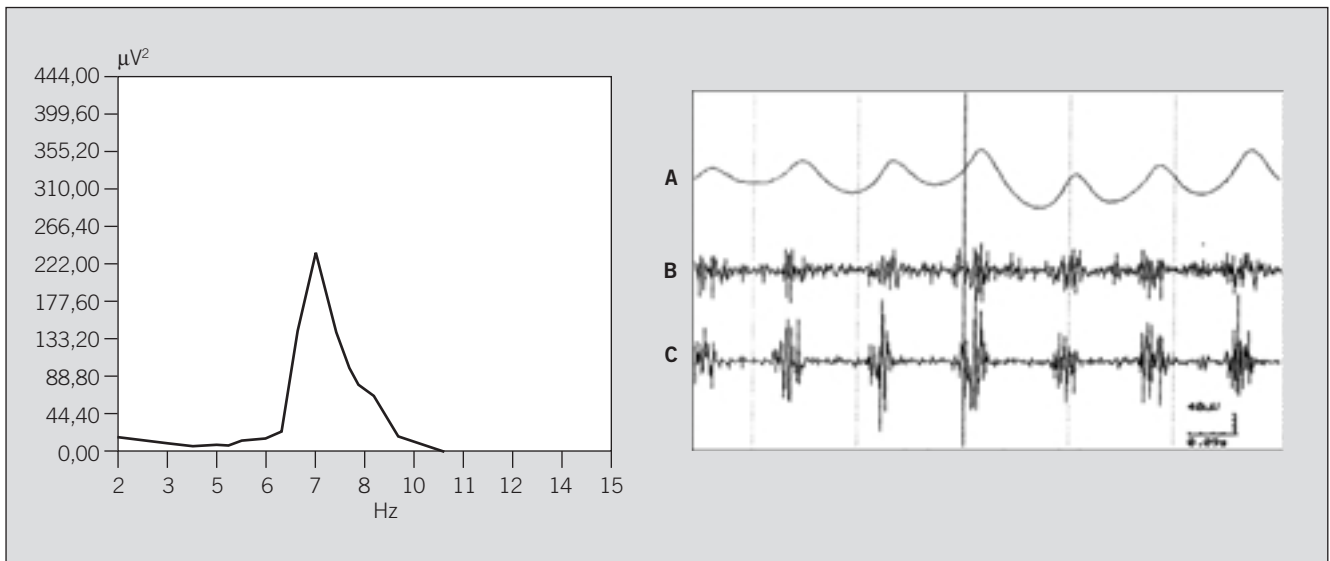


Fig. 5. Ejemplo ilustrativo de un estudio neurofisiológico en un paciente con temblor esencial. Izquierda: espectro de frecuencias del temblor con un pico de 7 Hz y amplitud de 240 μV^2 . Derecha: registro acelerométrico (A) y electromiográfico (EMG) de músculos extensores (B) y flexores (C) del carpo, donde se aprecia un patrón de contracción EMG sincrónico entre músculos antagonistas.

mayor capacidad predictora de TE en el análisis multivariante de todas las variables clínicas y neurofisiológicas estudiadas. El hallazgo de un patrón EMG alterante ha resultado ser un dato más inespecífico, pudiendo corresponder a temblores cerebeloso, rúbrico, psicógeno, parkinsoniano o esencial. Además, la determinación exacta de la frecuencia del temblor es de ayuda para el diagnóstico del temblor postural cerebeloso (frecuencia inferior a 4 Hz) o del temblor fisiológico exagerado (frecuencia superior a 8 Hz). Asimismo, el estudio neurofisiológico también puede ayudarnos en el diagnóstico del temblor postural parkinsoniano, pues este posee unas características neurofisiológicas muy constantes, como son la existencia de un período de latencia en el inicio del temblor postural y el aumento de la amplitud del temblor durante la realización de una maniobra mental de distracción por parte del paciente¹⁰. Finalmente, la desaparición o disminución importante del temblor postural con las maniobras de distracción ha resultado ser un hallazgo característico del temblor psicógeno¹¹.

El TE es un trastorno del movimiento crónico y de inicio insidioso. Uno de los datos más controvertidos en todos los estudios ha sido la determinación de la edad de inicio de la enfermedad. No existen estudios que validen los trabajos basados en la edad de inicio del TE obtenida retrospectivamente preguntando al enfermo. Siempre es posible un sesgo sistemático en el recuerdo retrospectivo de la edad de inicio. Por ejemplo, los pacientes mayores sistemáticamente subestiman la duración de su temblor. En nuestra serie, basada en casos de referencia hospitala-

ria, hemos utilizado la edad del paciente en el momento de la consulta en una sección de trastornos del movimiento. Esta indica el momento de evolución del proceso en que el temblor empieza a ser ostensiblemente visible y es sintomático, es decir, produce alguna discapacidad en las actividades de la vida diaria. La edad de consulta nos ofrece, por tanto, información indirecta pero objetiva de la edad de inicio de la enfermedad. En los estudios previos, basados en la edad de inicio retrospectiva, se ha encontrado que el TE tiene una distribución bimodal con dos picos: la década de los 20 y la década de los 60^{6,12}. En nuestra serie hospitalaria, que considera la edad del enfermo en el momento de la visita, hemos hallado unos resultados superponibles.

La presencia de antecedentes familiares de primer grado en pacientes con TE se ha comunicado en la bibliografía entre un 17 y un 70% de los casos^{5,6,13,14}, habiéndose señalado la existencia de un trastorno genético con un patrón de herencia autosómico dominante con alta prevalencia, pero este hecho no ha sido todavía confirmado^{12,15}. También existe controversia sobre un posible fenómeno de anticipación en esta entidad^{16,17}. Como se demuestra en nuestra serie, el fenotipo clínico del temblor es similar entre las formas familiares y las esporádicas⁵.

La frecuencia de antecedentes familiares positivos es muy dependiente de la persistencia del entrevistador para obtener datos completos y adecuados, por lo que los antecedentes obtenidos únicamente por anamnesis siempre son datos estimados. Es conocida la existencia de temblor postural asintomático, por lo que se ha propuesto que los estudios familiares de-

ben contar no sólo con una anamnesis, sino con una exploración física de los familiares para evitar una infravaloración de los antecedentes familiares positivos^{18,19}. A pesar del sesgo que supone la obtención de los antecedentes familiares únicamente con la anamnesis, en nuestro estudio hemos hallado una probable existencia de anticipación en la edad de consulta cuando el antecedente familiar es paterno. Esta observación, no descrita en series precedentes, debe valorarse con cautela, y se precisan estudios epidemiológicos que confirmen este hallazgo.

Muy pocos pacientes con TE en nuestra serie comunicaron una mejora de la amplitud del temblor con la toma de alcohol, si bien es un dato con máxima especificidad para el diagnóstico. En series previas la respuesta al alcohol se ha hallado hasta en un 70% de los pacientes que lo consumían, sin haberse encontrado un mayor índice de alcoholismo en estos pacientes^{6,20}. En nuestra muestra, el estudio fenotípico del temblor de este subgrupo de pacientes que refieren mejora con el alcohol presenta una edad de consulta más temprana, sin otro dato diferencial respecto a los enfermos que no expresaron respuesta al alcohol, si bien en este grupo había muchos abstemios que en realidad desconocían la respuesta al alcohol.

La presencia de temblor cefálico en los pacientes con TE en nuestra serie (25%) concuerda con los datos aportados en otras series (16,7-40%)^{5,6}. En un estudio reciente se ha apuntado que la presencia de temblor cefálico sería un indicador de baja progresión del temblor postural en los pacientes con TE²¹. En nuestra serie hemos hallado diferencias significativas

en las características del temblor y en la edad de consulta de este subgrupo de pacientes, siendo pacientes de edad más avanzada, con una frecuencia menor y una mayor amplitud del temblor.

Ha habido diversos intentos de subdividir el TE según criterios neurofisiológicos y farmacológicos²²⁻²⁵. Destaca el estudio de Deuschl et al²², que subdividen esta entidad entre los pacientes que tienen reflejos de larga latencia normales, descargas sincrónicas de temblor en músculos antagonistas y buena respuesta al propranolol, mientras que el segundo grupo presenta reflejos de larga latencia anormales, actividad recíproca en los músculos antagonistas y mala respuesta al propranolol. Los datos de este estudio, sin embargo, no han sido corroborados con posterioridad²⁵. De todas formas, existe consenso en que el TE suele presentar un patrón EMG sincrónico, debiéndose revisar el diagnóstico de TE ante un paciente con temblor postural y patrón EMG alternante²⁶. En nuestro estudio encontramos diferencias claramente significativas en la frecuencia y la amplitud del temblor según el patrón EMG. Así, en el TE, el patrón EMG alternante es característico de un temblor de baja frecuencia y alta amplitud. Con los resultados de nuestro estudio, pues, sería recomendable revisar minuciosamente el diagnóstico de TE ante un paciente con temblor postural de baja amplitud, frecuencia media-alta y actividad EMG alternante. Por otra parte, es conocido que en el curso natural de este trastorno del movimiento se produce un aumento de la amplitud y una disminución de la frecuencia del temblor, existiendo una relación inversamente proporcional entre estos dos parámetros^{27,28}. Este hecho queda claramente demostrado en nuestra serie, con una correlación altamente significativa, aunque la magnitud de la relación no sea alta. Se ha apuntado en un estudio retrospectivo reciente que en el TE existe una progresión exponencial de la amplitud del temblor con la edad²⁰. Sin embar-

go, en otro estudio reciente se determina que la edad, independientemente del tiempo de evolución de la enfermedad, es un factor que determina la frecuencia y la amplitud del TE²⁹. En definitiva, se precisan estudios propectivos longitudinales para determinar el grado de progresión de este trastorno.

En este estudio el TE fue la causa más frecuente de referencia de temblor postural, y presenta un patrón clínico y neurofisiológico característico. Ante un paciente con temblor postural, una valoración clínica dirigida (anamnesis y semiología), junto con un estudio neurofisiológico básico (acelerométrico y EMG de músculos antagonistas), es de gran ayuda para realizar el diagnóstico diferencial del síndrome causante.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gresty MA, Findley LJ. Definition, analysis and genesis of tremor. En: Findley LJ, Capildeo R, editores. Movement disorders: tremor. Londres: MacMillan, 1984; 15-26.
2. Louis ED, Ottman R, Hauser WA. How common is the most common adult movement disorder? Estimates of the prevalence of essential tremor throughout the world. *Mov Disord* 1998; 13: 5-10.
3. Louis ED, Marder K, Cote L, Pullman S, Ford B, Wilder D et al. Differences in prevalence of essential tremor among elderly African Americans, whites, and Hispanics in northern Manhattan, NY. *Arch Neurol* 1995; 52: 1201-1205.
4. Bain PG. A combined clinical and neurophysiological approach to the study of patients with tremor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993; 69: 839-844.
5. Martinelli P, Gabellini S, Gulli MR, Lugaresi E. Different clinical features of essential tremor: a 200-patient study. *Acta Neurol Scand* 1987; 75: 106-111.
6. Lou JS, Jankovic J. Essential tremor: clinical correlates in 350 patients. *Neurology* 1991; 41: 234-238.
7. Deuschl G, Bain P, Brin M, and Ad Hoc Scientific Committee. Consensus statement of the Movement Disorder Society on tremor. *Mov Disord* 1998; 13 (Supl 3): 2-23.
8. Deuschl G, Krack P, Lauk M, Timmer J. Clinical neurophysiology of tremor. *J Clin Neurophysiol* 1996; 13: 110-121.
9. Gimeno A, Riva C, Leiva C. Analisis espectral del temblor. *Med Clin (Barc)* 1985; 84: 1-3.
10. Jankovic J, Schwartz KS, Ondo W. Re-emergent tremor of Parkinson's disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999; 67: 646-650.

11. Gironell A, López-Villegas D, Barbanj M, Kulisevsky J. Temblor psicógeno: análisis clínico, electrofisiológico y psicopatológico. *Neurología* 1997; 12: 293-299.
12. Bain PG, Findley LJ, Thompson PD, Gresty MA, Rothwell J, Harding AD et al. A study of heredity of essential tremor. *Brain* 1994; 117: 805-824.
13. Rautakorpi I, Takala J, Martila RJ, Sivers K, Rinne UK. Essential tremor in Finnish population. *Acta Neurol Scand* 1982; 66: 58-67.
14. Rajput AH, Offord KP, Beard CM, Kuland LT. Essential tremor in Rochester, Minnesota: a 45-year study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47: 466-470.
15. Louis ED, Ottman R. How familial is familial tremor? The genetic epidemiology of essential tremor. *Neurology* 1996; 46: 1200-1205.
16. Bragoni M, Fabbri G, Di Legge S, Altieri M, Di Piero V. Anticipation of onset age in hereditary essential tremor. *Ital J Neurol Sci* 1997; 18: 45-47.
17. Larson T, Sjögren T. Essential tremor: a clinical and genetic population study. *Acta Psychiatry Neurol Scand* 1960; 144: 36-42.
18. Louis ED, Ford B, Pullman SL. Prevalence of asymptomatic tremor in relatives of patients with essential tremor. *Arch Neurol* 1997; 54: 197-200.
19. Elble RJ. Tremor in ostensibly normal elderly people. *Mov Disord* 1998; 13: 457-464.
20. Koller WC. Alcoholism in essential tremor. *Neurology* 1983; 33: 1074-1076.
21. Louis ED, Ford B, Barnes L. Clinical subtypes of essential tremor. *Arch Neurol* 2000; 57: 1194-1198.
22. Deuschl G, Lucking CH, Schenck E. Essential tremor: electrophysiological and pharmacological evidence for a subdivision. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987; 50: 1435-1441.
23. Marsden DC, Obeso JA, Rothwell JC. Benign essential tremor is not a single disease. En: Yahr MD, editor. Current concepts of Parkinson's disease and related disorders. Amsterdam: Excerpta Medica, 1983; 31-46.
24. Calzetti S, Baratti M, Gresty M, Findley L. Frequency/amplitude characteristics of postural tremor of the hands in a population of patients with bilateral essential tremor: implications for the classification and mechanism of essential tremor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987; 50: 561-567.
25. Koller WC, Busenbark K, Gray C, Hassanein RS, Dubinsky R. Classification of essential tremor. *Clin Neuropharmacol* 1992; 15: 81-87.
26. Sabra AF, Hallet M. Action tremor with alternating activity in antagonist muscles. *Neurology* 1984; 34: 151-156.
27. Elble RJ, Higgins C, Hughes L. Longitudinal study of essential tremor. *Neurology* 1992; 42: 441-443.
28. Elble RJ. Physiologic and essential tremor. *Neurology* 1986; 36: 225-231.
29. Elble RJ, Higgins C, Leffer K, Hughes L. Factors influencing the amplitude and frequency of essential tremor. *Mov Disord* 1994; 9: 589-596.