

## La difícil localización cerebral de las enfermedades de circuitos funcionales: el temblor esencial

Félix Bermejo-Pareja

Desde que Paul Broca describió en 1861, en la Sociedad Francesa de Antropología, a su paciente con afasia motora y lesión en la tercera circunvolución frontal del hemisferio izquierdo [1], la localización de las funciones cerebrales consiguió un importante hito de credibilidad, sólo comparable al de la primera psicosis con clara patología cerebral, la parálisis general progresiva sifilítica. Con estos logros, como ladrillos de patología demostrable en muchos síntomas, signos y enfermedades cerebrales, se ha construido el sólido edificio de la neurología. Pero —siempre hay ‘peros’— muchas funciones, signos (la simple maniobra de Jendrassik es un ejemplo) y enfermedades neurológicas han sido y siguen siendo muy elusivas para hallarles su asiento cerebral. Un ejemplo paradigmático de funciones difícilmente localizadas en el cerebro puede ser la memoria y sus circuitos. Se ha avanzado mucho en las tres últimas décadas de investigación en la memoria. Los conceptos de memoria inmediata y de trabajo y sus posibles circuitos, la memoria de fijación episódica y la importancia de los circuitos hipocámpicos de la región medial del lóbulo temporal en su funcionamiento, así como la memoria implícita en circuitos de los ganglios de la base y cerebelo, son logros indudables neuropsicológicos y neurológicos [2], pero los neurocientíficos cuestionan no sólo el concepto clínico de memoria como función separada de otras

funciones cognitivas, sino el asiento preciso de algunas de sus variedades [3,4]. Para muchos neurocientíficos, la memoria está grabada en la maquinaria neuronal (genes, proteínas, sinapsis) y no en regiones cerebrales concretas; si ciertas lesiones cerebrales generan alteraciones de algunos tipos de memoria es porque afectan a circuitos funcionales mnésicos, no porque esas funciones estén allí localizadas, arguyen [3,4], y datos recientes parecen darles cierta razón, pues la corteza cerebral tendría un gran papel en los procesos mnésicos [5].

En el escenario de las enfermedades, los trastornos del movimiento representan la patología que con menor frecuencia ha logrado tener una localización concreta para sus múltiples manifestaciones. El complejo circuito de redes corticosubcorticales, con participación del cerebelo que lo integra, no dispone aún de un conocimiento suficiente. Ciertas coreas, la distonía idiopática y los tics aguardan datos que permitan asentarlos en un lugar o lugares o en uno o varios circuitos del sistema nervioso [6], y el temblor esencial, cuyo asiento discute Louis en este número de la revista [7] —como inicio de una sección de revisiones cortas—, tiene un muy probable asiento en el cerebelo y en sus circuitos.

Sin embargo, no es algo totalmente aceptado. Numerosos textos de neurología editados recientemente lo ignoran, incluso la última edición del

siempre prestigioso Greenfield’s de neuropatología [6] no hace mención siquiera a este padecimiento, el más frecuente de los trastornos del movimiento. Y es que la evidencia al respecto no es absoluta, pero la suma de datos que se enumeran en la revisión de Louis hace muy probable la hipótesis de que el temblor esencial sea una enfermedad cerebelosa o de los circuitos cerebelosos del movimiento. Los argumentos en contra parecen sólo anecdóticos [8,9]. Esta explicación patológica constituye un logro de una paciente investigación del equipo de la Universidad de Columbia, en Nueva York, que dirige Louis, y representa un cambio conceptual importante. Hace apenas 20 años, Rajput et al [10] describieron seis casos de temblor esencial, revisaron ocho casos previos de la bibliografía y sostuvieron que no había lesiones cerebelosas en este padecimiento, concluyendo que el sustrato patológico del temblor esencial era desconocido. En este caso, y no como en la conocida canción, 20 años han sido algo, pues en ese tiempo ha habido un claro progreso en el conocimiento de esta enfermedad para poder encontrar su asiento patológico. Resulta lógico suponer que esta localización patológica en el cerebelo sea bien por su asiento en sus estructuras neuronales (probablemente como parte de un proceso degenerativo), bien por sus conexiones. Al fin y al cabo, el cerebelo forma parte importante de un circuito del

Director de *Revista de Neurología*.

E-mail:  
fbermejop2004@yahoo.es

Cómo citar este artículo:  
Bermejo-Pareja F. La difícil localización cerebral de las enfermedades de circuitos funcionales: el temblor esencial [editorial]. *Rev Neurol* 2010; 50: 1-2.

© 2010 *Revista de Neurología*

Véase:  
Louis ED. Temblor esencial: ¿un trastorno de degeneración cerebelosa? *Rev Neurol* 2010; 50: 47-9.  
[English version available in [www.neurologia.com](http://www.neurologia.com)]

movimiento que lo integra, junto con el núcleo rojo, el tálamo, la corteza y otras estructuras del denostado sistema extrapiramidal del movimiento.

#### Bibliografía

1. Lorch MP. The merest logomachy: the 1868 Norwich discussion of aphasia by Hughlings Jackson and Broca. *Brain* 2008; 131: 1658-70.
2. Budson AE, Price BH. Memory dysfunction in neurological practice. *Pract Neurol* 2007; 7: 42-7.
3. Vanderwolf CH, Cain DP. The behavioral neurobiology of learning and memory: a conceptual reorientation. *Brain Res Brain Res Rev* 1994; 19: 264-97.
4. Gaffan D. Against memory systems. *Phil Trans R Soc Lond B* 2002; 357: 1111-21.
5. Tse D, Langston RF, Kakeyama M, Bethus I, Spooner PA, Wood ER, et al. Schemas and memory consolidation. *Science* 2007; 316: 76-82.
6. Love S, Louis DN, Ellison DW, eds. *Greenfield's neuropathology*. 8 ed. London: Hodler Arnold; 2008.
7. Louis ED. Temblor esencial: ¿un trastorno de degeneración cerebelosa? *Rev Neurol* 2010; 50: 47-9.
8. Martinelli P, Rizzo G, Manners D, Tonon C, Piza F, Testa C, et al. Diffusion-weighted imaging study of patients with essential tremor. *Mov Disord* 2007; 22: 1182-5.
9. Chahine LM, Ghosh D. Essential tremor after ipsilateral cerebellar hemispherectomy: support for the thalamus as the central oscillator. *J Child Neurol* 2009; 24: 861-4.
10. Rajput AH, Rozdilsky B, Ang L, Rajput A. Clinicopathologic observations in essential tremor: report of six cases. *Neurology* 1991; 41: 1422-4.