



Viernes 3 de marzo de 2023

Seminario:

**Casos clínicos de movimientos
anormales en Pediatría**

Moderador:

Francisco Recio Valcárcel

Pediatra. CS Mar Báltico. Madrid. Máster en Medicina Clínica por la Universidad Camilo José Cela. Vocal de la AMPap.

Ponente/monitora:

■ **Ana Camacho Salas**

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

**Textos disponibles en
www.aepap.org**

¿Cómo citar este artículo?

Camacho Salas A. Casos clínicos de movimientos anormales en Pediatría. En: AEPap (ed.). Congreso de Actualización en Pediatría 2023. Madrid: Lúa Ediciones 3.0; 2023. p. 177-183.



Consejo de Formación Continua
de los Profesionales Sanitarios de
la Comunidad de Madrid

Casos clínicos de movimientos anormales en Pediatría*

Ana Camacho Salas

Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

acamacho@salud.madrid.org

acamachosalas@yahoo.es

RESUMEN

El espectro clínico de los movimientos anormales en la edad pediátrica es amplio y heterogéneo. Abarca desde trastornos de instauración aguda y curso autolimitado hasta enfermedades que conllevan una discapacidad importante. La mayoría de los trastornos del movimiento son crónicos y muchos son debidos a enfermedades raras de causa genética que suponen un auténtico reto diagnóstico para el neuropediatra. Afortunadamente, el movimiento anormal más frecuente lo constituyen los tics, cuyo diagnóstico es clínico y su evolución es habitualmente favorable. Para orientar el estudio etiológico es imprescindible empezar por la caracterización fenomenológica del trastorno. A partir de la historia clínica y la exploración neurológica, que incluirá maniobras específicas en función del tipo de movimiento sospechado, se ha de identificar si el paciente presenta: tics, estereotipias, distonía, corea, mioclonías, temblor o parkinsonismo. Es posible la combinación de más de un tipo de movimiento en el mismo individuo. En los primeros años de vida puede ser difícil diferenciar el movimiento normal del patológico. Las pruebas complementarias dependen de la sospecha etiológica, pero suelen incluir estudios bioquímicos, de neuroimagen y genéticos. Cada trastorno del movimiento tiene un tratamiento sintomático, pero la respuesta es variable y con frecuencia insuficiente, por lo que en el diagnóstico diferencial siempre hay que tener presentes las enfermedades con un tratamiento específico.

*El presente texto es idéntico al de la edición del 18.º Congreso de Actualización en Pediatría 2022, según indicaciones expresas de la autora.

INTRODUCCIÓN

El término “movimientos anormales” o “trastornos del movimiento” se utiliza para designar la patología extrapiramidal o de los ganglios basales, aunque en alguno de ellos no hay participación directa de estas estructuras. Engloban un conjunto heterogéneo de síndromes neurológicos en los que se altera el movimiento voluntario, existen anomalías en la postura o aparecen movimientos involuntarios¹. En último término todos son involuntarios y suelen desaparecer o disminuir en el sueño, a excepción de las mioclonías. Se dividen en hipercinéticos, los más frecuentes, en los que existe un movimiento excesivo y no deseado (tics, estereotipias, distonía, corea, mioclonías y temblor)² e hipocinéticos si hay pobreza o lentitud en el movimiento (parkinsonismo)³. Otras formas de clasificarlos se basan en su presentación temporal (aguda/crónica), en su etiología (adquirida o genética) o en su evolución en el tiempo (transitoria/persistente y paroxística/continua) (**Tablas 1 y 2**).

Los movimientos anormales de instauración aguda se deben habitualmente a causas adquiridas. Las más comunes son: efectos secundarios farmacológicos, fenómenos inmunomediados o trastornos psicógenos⁴. Hay tres situaciones agudas posibles: 1) el debut de un movimiento anormal; 2) la exacerbación de un trastorno del movimiento ya conocido, o 3) la aparición de un movimiento anormal paroxístico e intermitente⁵. Por la importancia de la actuación urgente la **Figura 1** recoge la orientación etiológica básica en este contexto.

En la infancia la mayoría de los movimientos anormales son crónicos. La causa adquirida más frecuente es la parálisis cerebral discinética. En cuanto a las causas genéticas, la lista de enfermedades es creciente y en muchas ocasiones suponen un reto diagnóstico. Suelen corresponder a enfermedades degenerativas o a errores congénitos del metabolismo, cuyo conocimiento excede los objetivos del seminario. Es habitual que se combine más de un tipo de trastorno del movimiento.

La ataxia, que en ocasiones se incluye dentro de los trastornos del movimiento, no se aborda en esta revisión.

DESCRIPCIÓN DE LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO²

Tics

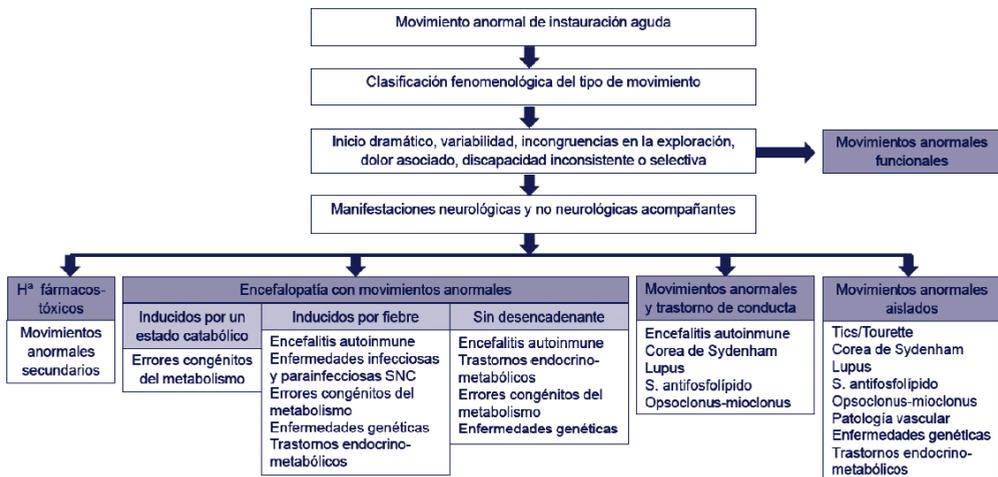
Son movimientos o vocalizaciones repentinos, rápidos, no rítmicos, pero repetitivos (se reproduce el mismo patrón). Fluctúan con el tiempo y se pueden suprimir voluntariamente durante un breve periodo de tiempo. Son el trastorno de movimiento más frecuente la infancia, con una prevalencia estimada entre el 0,3 y 1%⁶. Pueden clasificarse en función del tipo de musculatura que se afecta (motores o fonatorios) y de la duración de los tics (transitorios o crónicos). Se denominan simples si afectan a un único grupo muscular y complejos si comprenden una secuencia de movimientos. Los tics motores suelen afectar a la cara y al cuello, y los más frecuentes son los guiños, la elevación de cejas, las muecas, arrugar la nariz, las sacudidas cefálicas

Tabla 1. Clasificación abreviada de los movimientos anormales

Hipercinéticos	Hipocinéticos	Paroxísticos
Tics Estereotipias Distonía Corea Atetosis Balismo Mioclonías Temblor	Parkinsonismo	Discinesias cinesigénicas Discinesias no cinesigénicas Discinesias desencadenadas por el ejercicio

Tabla 2. Principales movimientos anormales benignos de la infancia¹

Trastorno	Inicio	Resolución	Descripción
Tremulaciones (jitteriness)	Neonatal	<2 meses	Oscilación rítmica generalizada del mentón o las extremidades
Mioclonías neonatales benignas del sueño	Neonatal	<6 meses	Mioclonías durante el sueño, que desaparecen al despertar
Mioclonías benignas de la infancia	<1 año	<3 años	Espasmos mioclónicos del cuello, tronco y brazos similares a los espasmos infantiles
<i>Spasmus nutans</i>	4-18 meses	3-4 años	Triada de torticolis, temblor cefálico y <i>nistagmus</i> pendular
Estremecimientos (<i>shuddering spells</i>)	<1 año	3-4 años	Temblores de cabeza, hombros y miembros superiores de segundos de duración
Torticolis paroxístico benigno de la infancia	<1 año	<3 años	Episodios recurrentes de desviación cefálica, de horas a días de duración, que pueden acompañarse de ataxia, vómitos y palidez
Desviación tónica de la mirada vertical	6-12 meses	3-4 años	Episodios recurrentes de desviación de la mirada en supra o infraversión que puede prolongarse durante horas
Distonía transitoria del lactante	6 meses	<3 años	Episodios autolimitados de posturas anómalas de una extremidad, habitualmente del brazo, o del tronco

Figura 1. Orientación etiológica de los movimientos anormales de instauración aguda⁵

o la elevación de los hombros. Los tics fonatorios más habituales son la aspiración nasal y el aclaramiento de la garganta. La aparición de tics motores y fonatorios crónicos antes de los 18 años define el trastorno de Tourette. Aunque la comorbilidad psiquiátrica es frecuente, no es un requisito necesario para hacer el diagnóstico⁷.

Estereotipias

Son movimientos repetitivos, sin una intencionalidad definida, pero siguen un patrón determinado y puede suprimirse con la distracción. Suelen desencadenarse en momentos de estrés, ansiedad y excitación, pero también ante aburrimiento. Se asocian con frecuencia a la discapacidad intelectual, al trastorno del espectro autista y al déficit sensorial, especialmente visual. Sin embargo, las estereotipias motoras complejas aparecen en el niño sano y el principal diagnóstico diferencial son los tics⁸.

Distonía

Consiste en una postura o movimiento anómalos generados por la contracción simultánea de músculos agonistas y antagonistas. La apariencia es de espasmo mantenido. Puede tratarse de una distonía pura (aislada), asociada a parkinsonismo o mioclonías (combinada) o asociada a otros trastornos neurológicos (compleja). Aparece o empeora con el inicio del movimiento voluntario, observándose una difusión a otros grupos musculares, lo que se denomina fenómeno de *overflow*. La distonía se denomina de acción-específica cuando solo aparece al realizar una actividad determinada, como ocurre en la distonía del escribiente. El truco sensitivo o gesto antagonista es un mecanismo que utiliza el paciente para reducir voluntariamente la distonía focal mediante estímulos táctiles como, por ejemplo, tocarse la barbilla si existe una distonía de la apertura bucal⁹. En el periodo inicial se puede reducir pasivamente la distonía, pero con el tiempo acaba siendo fija. El estatus distónico es una emergencia médica y consiste en la exacerbación de una distonía generalizada de forma mantenida.

Corea, atetosis y balismo

Existe un continuo clínico entre los tres trastornos⁴. El corea es el más frecuente y consiste en movimientos involuntarios breves, impredecibles y no estereotipados (como “un baile continuo”) que afectan a una o más partes del cuerpo. Si los movimientos afectan a partes distales y son lentos (movimientos en las manos de carácter reptante) se habla de atetosis. Si los movimientos se originan proximalmente en las extremidades y generan movimientos violentos y de gran amplitud se habla de balismo. El corea se caracteriza por la impersistencia motora, que consiste en la incapacidad para mantener una postura de forma voluntaria. La causa más frecuente de corea en la edad pediátrica es la fiebre reumática (corea de Sydenham).

Mioclonías

Consisten en sacudidas muy breves de los músculos (como “saltos musculares”), que aparecen de forma repetitiva, pero habitualmente no rítmica. Pueden persistir durante el sueño. Hay mioclonías fisiológicas (como las hípnicas, que se viven como un sobresalto nocturno), benignas (habitualmente en el neonato/lactante) o como manifestación de enfermedades graves adquiridas o heredo-degenerativas.

Temblor

Es un movimiento rítmico y oscilante, alrededor de un punto o un eje (generalmente una articulación). En función de la situación que lo desencadena se distingue el temblor de reposo, postural y de acción. Es infrecuente en la infancia.

Parkinsonismo

Se caracteriza por la lentitud en los movimientos voluntarios y una o más de las siguientes manifestaciones: rigidez, temblor de reposo o inestabilidad postural. A diferencia de los adultos, su presentación es muy infrecuente en la infancia, y se suele acompañar de distonía.

HISTORIA CLÍNICA

Como en toda la patología neurológica es imprescindible recoger los antecedentes familiares, para valorar un posible origen genético, así como los personales. Siempre hay que preguntar por el consumo de fármacos y hacer hincapié en la historia perinatal, pues puede orientar a una lesión cerebral adquirida. El desarrollo psicomotor puede estar retrasado. La edad de aparición del trastorno es fundamental, pues algunos trastornos tienen edades típicas de aparición (primeros años de vida para las estereotipias motoras complejas y edad escolar para los tics). La anamnesis debe incluir cuándo comenzaron los movimientos y si son constantes o intermitentes. Es importante saber si el paciente se da cuenta de los movimientos y si los hace o no de forma voluntaria. También, si existe algún desencadenante, si se pueden suprimir voluntariamente (tics) o con un truco sensitivo (disonía), si cambian a lo largo del día (algunas disonías genéticas empeoran) o si se preceden de una sensación premonitory (tics)¹⁰. La presencia de otras manifestaciones neurológicas, como la epilepsia o la discapacidad intelectual, o no neurológicas, como la hepatopatía o los trastornos psiquiátricos, resulta clave en el diagnóstico diferencial. Finalmente, hay que conocer la repercusión funcional que provocan los movimientos y la vivencia que el paciente y la familia tiene de los mismos.

EXPLORACIÓN

La exploración neurológica debe ser completa e incluir la valoración de las funciones corticales, acordes a la edad, los pares craneales, el sistema motor, la sensibilidad, la coordinación y la marcha. En la exploración del sistema extrapiramidal hay que tener en cuenta que en los niños pequeños puede ser difícil diferenciar el movimiento normal del patológico. Otra dificultad es que los pacientes con corea o tics pueden intentar disimularlos incorporándolos a una secuencia de movimientos voluntarios.

El diagnóstico del trastorno del movimiento requiere una observación directa del mismo. En las formas paroxísticas la grabación mediante dispositivos móviles po-

sibilita esta tarea. Un buen punto de partida para intentar clasificar el síndrome hiperkinético es determinar si es rítmico, lo que en caso afirmativo corresponderá a temblor. Si aparece en reposo el temblor probablemente forme parte de síndrome parkinsoniano. El temblor postural se explora con los brazos elevados extendidos, las palmas hacia abajo y los dedos separados, y el temblor intencional mediante maniobras de búsqueda de dianas con el índice, como la prueba dedo-nariz. El dibujo de la espiral de Arquímedes también es de gran utilidad. Si no hay rítmicidad el siguiente paso es establecer si se trata de un mismo repertorio de movimientos que se repite sin cambios una y otra vez. Los que son lentos y provocan una deformidad postural mantenida sugieren disonía, mientras que los rápidos apuntan a tics o estereotipias; el patrón de movimiento, las zonas corporales implicadas y la presencia de vocalizaciones permitirá distinguirlos. Por último, si el movimiento no es rítmico ni estereotipado probablemente se trate de corea o mioclonías, variando la velocidad en cada uno: muy rápida, como una descarga, en las mioclonías, o un flujo continuo de movimientos en el corea¹¹. Para poner de manifiesto la impersistencia motora del corea hay distintas maniobras, como la dificultad para apretar el índice del explorador de forma continua (signo del ordeñador), la imposibilidad de protruir la lengua de forma mantenida (*darting tongue*), la tendencia pronadora de la mano con flexión del codo cuando se extienden los brazos verticalmente hacia arriba con las palmas enfrentadas (signo del *touchdown*) o la hiperextensión de la articulación metacarpofalángica cuando los brazos están extendidos lateralmente (signo de la cuchara).

El parkinsonismo se manifiesta con un síndrome rígido-acinético que puede estar acompañado de temblor. La rigidez consiste en un incremento de tono en la movilización de la extremidad que permanece constante a lo largo de todo el movimiento ("tubo de plomo"), a diferencia de la espasticidad en la que en la hipertonia depende de la velocidad que se imprime al movimiento.

Una vez definido el tipo de movimiento anormal es importante establecer si se trata de una manifestación focal, segmentaria, hemicorporal o generalizada. Es frecuente en la infancia que se combinen más de un

tipo de trastorno del movimiento, como ya se ha comentado en las situaciones crónicas.

ESTUDIO ETIOLÓGICO. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Una vez definida la fenomenología hay que orientar las pruebas complementarias en función del movimiento anormal. En ocasiones el contexto clínico hace muy evidente el diagnóstico, como en una distonía aguda focal tras la toma de neurolépticos o la aparición aguda de corea semanas después de una faringitis estreptocócica no tratada. Pero, salvo en los casos de tics y estereotipias aislados, el estudio etiológico es amplio y complejo, e incluye muchas enfermedades consideradas raras. Siempre hay que tener presentes las enfermedades con un tratamiento específico, como es la enfermedad de Wilson o algunos errores congénitos del metabolismo¹². El diagnóstico de tics y estereotipias es clínico y habitualmente no precisa pruebas complementarias. Puede realizarse en el ámbito de la Atención Primaria, pero si existen dudas o los tics necesitan tratamiento por la interferencia funcional que generan los pacientes serán remitidos a la consulta especializada. Para estudiar la causa del resto de los trastornos de movimiento siempre es preciso derivar a la consulta de neuropediatría para hacer estudios adicionales. Estos dependerán de la sospecha diagnóstica, pero suelen incluir estudios bioquímicos amplios (incluidos metabólicos y de autoinmunidad), pruebas de neuroimagen y test genéticos. Las mioclonías, además de un trastorno del movimiento, pueden ser crisis epilépticas. La realización de un electroencefalograma pondrá de manifiesto el correlato electroclínico.

TRATAMIENTO

El tratamiento se divide en: 1) específico para la enfermedad de base y 2) sintomático en función del tipo de trastorno, con respuesta variable y con frecuencia insuficiente¹³.

- Tics. Terapia cognitivo-conductual, agonistas α -2 adrenérgicos, neurolépticos, aripiprazol.
- Estereotipias. No reciben habitualmente tratamiento farmacológico.
- Distonía. Anticolinérgicos, antiespásticos, benzodiazepinas, clonidina, gabapentina. Si se sospecha una causa genética es obligado hacer un ensayo terapéutico con levodopa, pues existen algunas enfermedades respondedoras. La toxina botulínica se utiliza para tratar distonías focales. La estimulación palidal profunda (indicada también en adultos con temblor o síndrome de Tourette intratable) es una opción en formas graves generalizadas.
- Corea. Neurolépticos, tetrabenazina, carbamacepina, ácido valproico.
- Mioclonías. Piracetam, levetiracetam, ácido valproico, benzodiazepinas.
- Temblor. Betabloqueantes, primidona.
- Parkinsonismo. Levodopa y agonistas dopaminérgicos.

Existen escalas funcionales específicas para cada movimiento anormal que permiten graduar su gravedad y evolución en tiempo, así como monitorizar la respuesta al tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kurian MA, Dale RC. Movement disorders presenting in childhood. *Continuum (Minneapolis)*. 2016;22(4):1159-85.
2. Sanger TD, Chen D, Fehlings DL, Hallett M, Lang AE, Mink JW, et al. Definition and classification of hyperkinetic movements in childhood. *Mov Disord*. 2010;25:1538-49.
3. García-Cazorla A, Duarte ST. Parkinsonism and inborn errors of metabolism. *J Inher Metab Dis*. 2014;37(4):627-42.

4. Pearson TS, Pons R. Movement disorders in children. *Continuum (Minneap Minn)*. 2019;25:1099-120.
5. Garone G, Graziola F, Grasso M, Capuano A. Acute Movement Disorders in Childhood. *J Clin Med*. 2021;10:2671.
6. Singer HS. Tics and Tourette syndrome. *Continuum (Minneap Minn)*. 2019;25:936-58.
7. Ong MT, Mordekar SR, Seal A. Fifteen minute consultation: tics and Tourette syndrome. *Arch Dis Child Educ Pract Ed*. 2016;101:87-94.
8. Katherine M. Stereotypic movement disorders. *Semin Pediatr Neurol*. 2018;25:19-24.
9. Abdo WF, van de Warrenburg BP, Burn DJ, Quinn NP, Bloem BR. The clinical approach to movement disorders. *Nat Rev Neurol*. 2010;6:29-37.
10. O'Malley JA, Gilbert DL. Clinical approach to a child with movement disorders. *Semin Pediatr Neurol*. 2018;25:10-8.
11. Reich SG. Pearls: hyperkinetic movement disorders. *Semin Neurol*. 2010;30:15-22.
12. Aravamuthan BR, Pearson TS. Treatable movement disorders of infancy and early childhood. *Semin Neurol*. 2020;40:177-91.
13. Koy A, Lin JP, Sanger TD, Marks WA, Mink JW, Timmermann I. Advances in management of movement disorders in children. *Lancet Neurol*. 2016;15:719-35.