
Trastornos del movimiento no epilépticos en la infancia

J. López Pisón^a, T. Arana Navarro^b, E. Fernández-Álvarez^c

^aSección de Neuropediatría. Hospital Miguel Servet. Zaragoza. España.

^bPediatra. CS Muñoz-Fernández. Zaragoza. España.

^cProfesor Titular. Universidad de Barcelona. Hospital San Juan de Dios. Barcelona. España.

Rev Pediatr Aten Primaria. 2009;11 (Supl 17):s371-s379

Teresa Arana Navarro, tarana@salud.aragon.es

Resumen

Los trastornos paroxísticos son alteraciones episódicas con normalidad intercrítica. Pueden ser epilépticos y no epilépticos y se acompañan habitualmente de movimientos anómalos.

Los trastornos paroxísticos (en gran parte el diagnóstico diferencial de la epilepsia), suponen uno de los capítulos más amplios de la Neuropediatría en la frecuencia de la demanda, por la gran variedad de problemas que plantean y por la trascendencia de muchos de ellos. El diagnóstico diferencial de los trastornos paroxísticos incluye reacciones vagales, síndromes suboclusivos intestinales o problemas que plantean riesgo vital, como los síncope cardíacos. El diagnóstico erróneo de epilepsia supone hacer asumir un diagnóstico y tratamiento equivocados y no apurar la estrategia diagnóstica para descartar otras patologías, algunas de ellas de gran trascendencia, incluso vital.

Con frecuencia el diagnóstico se obtiene por una minuciosa anamnesis de los episodios o la visualización en vídeo de los episodios. Debe insistirse en la historia familiar y debe preguntarse por la toma de fármacos.

Cuando el diagnóstico es claro, no es necesaria la realización de exámenes complementarios. Pueden estar indicadas analíticas para descartar causas de crisis sintomáticas u otros trastornos del movimiento, como la tetania hipocalcémica. En algunos casos es obligatorio el estudio cardiológico. Es aconsejable en muchos casos la realización de un electroencefalograma (EEG). La neuroimagen, especialmente la resonancia magnética cerebral, está indicada en el estudio de la epilepsia y se debe realizar para descartar otras patologías en algunos TPNE como las disquinesias paroxísticas o el síndrome de hemiplejías alternantes. La mayoría de los TPNE no tienen tratamiento específico.

Palabras clave: EEG, Epilepsia, Resonancia magnética, Trastornos paroxísticos no epilépticos, Vídeo.

Los autores declaran no presentar posibles conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

Abstract

Paroxysmal disorders are episodic events with normality between crisis. These can be epileptic or non-epileptic, and are usually accompanied by abnormal movements.

The study of paroxysmal disorders (and the differential diagnosis of epilepsy) is one of the widest fields of Neuropaediatrics, due to the high number of referrals and the variety of problems and consequences that it brings. The differential diagnosis of paroxysmal disorders include vagal reactions, subocclusive syndrome due to intestinal malrotation or life threatening problems such as cardiac syncope. The erroneous diagnosis of epilepsy means accepting the wrong diagnosis and treatment and failing to rule out other pathologies that could be life threatening..

The diagnosis of PNEs is generally based on a careful anamnesis or video images of the episodes. Family history and details of medication used must be queried. When the diagnosis is clear, no complementary examinations are necessary. Specific analysis can be indicated to rule out symptomatic causes or other movement disorders, such as hypocalcaemic tetany. In many cases EEG is well-advised. Brain imaging, particularly MRI is required in the study of epilepsy and to rule out others pathologies in PNEs such as paroxistic dyskinesias or the alternating hemiplegia syndrome.

Most of the PNEs have no specific treatment.

Key words: EEG, Epilepsy, MRI, Paroxistic non-epileptic events, Video.

Introducción

Los trastornos del movimiento, cuando son de tipo episódico, plantean habitualmente el diagnóstico diferencial con crisis epilépticas. Se entiende como trastornos paroxísticos a los episodios que tiene un principio y un fin más o menos agudos, con una normalidad intercrítica; pueden ser epilépticos y no epilépticos (TPNE). Los TPNE, al igual que las crisis epilépticas, se acompañan habitualmente de movimientos anómalos¹⁻². En este trabajo nos centraremos en los TPNE que asocian alteraciones motoras.

Los trastornos paroxísticos en su conjunto (en gran parte el diagnóstico diferencial de la epilepsia) suponen uno de los capítulos más amplios de la Neurope-

diatría. Pueden afectar a entre el 10% y el 25% de la población infantil³⁻⁴. Los trastornos paroxísticos son el motivo de consulta de entre el 33% y el 34% de las primeras visitas de la consulta de Neuropediatría. De ellos, algo más del 25% son epilepsias⁵⁻⁷.

No solo es un capítulo amplio en la frecuencia de la demanda, sino, también lo es por la gran variedad de problemas que se plantean y por la trascendencia de muchos de ellos. Una convulsión en un niño puede ser manifestación de cualquier encefalopatía aguda o crónica, ya sea primaria o secundaria a múltiples problemas extraneurológicos. El diagnóstico diferencial de los trastornos paroxísticos abarca prácticamente todas las ramas de la Pe-

diatría. Incluye simples reacciones vagues, problemas que pueden precisar solución quirúrgica como síndromes suboclusivos secundarios a malrotación intestinal o problemas que plantean riesgo vital, como los síncope cardíacos. El diagnóstico erróneo de epilepsia, que se da hasta en el 20 ó 30% de los casos^{3,8} supone además de hacer asumir al niño y a la familia un diagnóstico y tratamiento equivocados, no apurar la estrategia diagnóstica para descartar otras patologías, algunas de ellas de gran trascendencia, incluso vital, como ya se ha comentado.

TPNE en la infancia

Los TPNE son muy variados, algunos muy frecuentes y otros muy raros, pero conviene conocerlos para poder identificarlos. Recogemos un listado de TPNE que se presentan en edades pediátricas.

Espasmos del llanto cianóticos provocados por crisis de llanto con espiración alargada que acaba en apnea y pueden acabar en convulsión.

Espasmos del llanto pálidos y reacciones vagues. Se desencadenan ante emociones bruscas, dolor, golpe como el traumatismo craneal (TCE) o estímulos sensoriales desagradables. No siempre es claro el factor desencadenante, que puede ser por ejemplo el esfuerzo de la defecación o el dolor provocado por reflujo

gastroesofágico. Se acompañan de palidez y sudoración, pudiendo llegar a la pérdida de conciencia y convulsión (síncope convulsivo). Son más frecuentes en edad escolar y en la adolescencia y suelen desaparecer al final de la misma. Hay una predisposición genéticamente determinada.

Tortícolis paroxística benigna. Episodios de duración variable, de minutos a varios días, de tortícolis acompañada a veces de vómitos, irritabilidad y síntomas generales. Son típicos de los primeros 5 años de vida. Hay casos familiares⁹.

Síndrome de Sandifer. Posturas anómalas del cuello o de tronco y miembros superiores en lactantes con reflujo gastroesofágico.

Desviación tónica de la mirada hacia arriba paroxística del lactante. Puede acompañarse de ataxia¹⁰⁻¹¹.

Distonía transitoria del lactante. Aparecen alrededor de los 5-6 meses. Posturas anómalas de una extremidad, habitualmente superior.

Disquinesia paroxística quinesigénica. Son generalmente familiares y posiblemente de herencia autosómica dominante (AD). Comienzan entre los 6 y 15 años. Caracterizadas por episodios breves, habitualmente menores de un minuto, de disquinesias floridas con hechos distónicos y coreicos desencadenados por

movimientos bruscos. Con frecuencia se presentan varias veces al día.

Disquinesia paroxística no quinesigénica de Mount y Reback. Herencia AD y comienzo precoz en la infancia. Episodios menos frecuentes, no más de 2 ó 3 al mes, pero más duraderos, de minutos a varias horas.

Disquinesia paroxística inducida por el ejercicio. Los episodios se desencadenan tras un ejercicio físico (generalmente marcha o correr) de al menos 10 minutos de duración. Pueden asociarse crisis epilépticas generalizadas. Algunos son causados por deficiencia en Glut1 y responden al tratamiento con dieta cetogénica.

Tetania hipocalcémica. El espasmo carpopedal, especialmente en manos, puede confundirse con distonías u otros trastornos del movimiento.

Discinesias inducidas por drogas como la fenitoína o los neurolépticos. Muy conocida la producida por antieméticos.

Tics. Caracterizados porque, a diferencia de otros trastornos del movimiento como coreas o distonías, el niño puede reprimirlos en algún momento e imitarlos.

Episodios de estremecimiento o shuddering attacks. Consistentes en súbitas y muy breves posturas anómalas desencadenadas por emociones, más habitualmente en flexión de cabeza y tronco y fle-

xoadducción de codos y rodillas, que se repiten de forma variable, hasta 100 veces al día. En lactantes y niños pequeños. Es frecuente la historia familiar de temblor esencial y la evolución a temblor esencial¹².

Spasmus mutans. Nistagmus, movimientos de cabeceo y tortícolis.

Hiperekpleisia o enfermedad del sobresalto. Entidad muy rara, caracterizada por la aparición temprana de reacciones de sobresalto a diferentes estímulos, en forma de mioclonías o de rigideces generalizadas. Hay casos familiares y esporádicos¹³.

Trastorno del dolor extremo paroxístico. Entidad también muy rara y difícil de diagnosticar en lactantes y niños pequeños. Dolor rectal, ocular y/o submaxilar, con mucho componente vegetativo y de agitación, y que pueden acabar en síncope¹⁴.

Terrores nocturnos, sonambulismo y otras parasomnias. Pueden no ser fáciles de diferenciar de crisis epilépticas. Especialmente en la epilepsia frontal, las crisis pueden ser estrafalarias, y se acompañan de desviaciones tónicas de extremidades, automatismos motores complicados, patrones estereotipados de conducta y vocalizaciones. También es frecuente que sean catalogadas de crisis psicógenas o pseudocrisis.

Ritmias motoras del sueño, *jactatio capitis nocturna, body rocking, head rolling* y *head banging*. Movimientos estereotipados y reiterados que comprometen todo el cuerpo y los miembros o solo la cabeza, y que ocurren más frecuentemente en la transición vigilia-sueño. Pueden presentarse todas las noches durante meses, y varias veces la misma noche. Pueden darse fuertes cabezazos y necesitar protección con almohadas.

Mioclónias neonatales fisiológicas benignas. Mioclónias que pueden afectar masivamente todo el cuerpo, a veces muy aparatosas. Se presentan durante el sueño y más frecuentemente si se producen movimientos de balanceo del niño: son frecuentes en el paseo en el carrito.

Tremulaciones del recién nacido. En extremidades o mentón. Ceden al sujetar la extremidad.

Síndrome de narcolepsia-cataplejía. Se caracteriza por accesos paroxísticos diurnos de sueño irreprímible que duran habitualmente entre 5 y 30 minutos, pérdida brusca del tono muscular desencadenado por risa o sorpresas, parálisis durante el inicio del sueño y alucinaciones hipnagógicas (durante el adormecimiento).

Síndrome de las piernas inquietas, con necesidad imperiosa de mover las piernas al dormir.

Mioclónias fisiológicas del sueño: mioclónias benignas de la infancia temprana de Lombroso y Fejerman. Clínicamente pueden ser indistinguibles de los espasmos infantiles y se presentan a la misma edad que ellos, diferenciándose por la normalidad neurológica, del desarrollo psicomotor y del EEG crítico.

Onanismo o episodios de autosatisfacción. En lactantes, más frecuente en niñas con pañales. Se facilitan en la posición de prono o sentados en la silla. Frotamientos rítmicos junto a hipertensión, entrecruzamiento de piernas, temblores, sofocación facial, sudoración y jadeo que semejan masturbación. Posterior relajación y somnolencia. Hay que pensar en ello porque, en caso contrario, es fácil catalogarlos de crisis parciales complejas.

Epilepsia ficticia. Síndromes de Münchausen y de Münchausen por poderes.

Crisis psíquicas o pseudocrisis. Crisis histéricas, ataques de pánico, rabieta. En algunos casos el diagnóstico diferencial con crisis epilépticas es muy difícil de establecer. Hay casos que asocian epilepsia y pseudocrisis.

Episodios de hiperventilación psicógena que ocasionan adormecimiento de dedos, palpitaciones y mareos, pudiendo llegar al síncope. Son frecuentes en niñas adolescentes.

Estereotipias. Son movimientos generalmente rítmicos que aparecen en situaciones de ansiedad, excitación o aburrimiento. Son muy frecuentes en niños con retardo mental o trastornos del espectro autista. El entrecruzamiento de los dedos de las manos es característico del síndrome de Rett.

Migrañas. Algunas migrañas pueden acompañarse de convulsiones y de otros trastornos paroxísticos. Puede ser difícil diferenciar episodios migrañosos de crisis epilépticas, y pueden asociarse ambos.

Vértigo paroxístico benigno. El niño bruscamente manifiesta pánico y se agarra a lo primero que encuentra o se cae al suelo. Pueden acompañarse de náuseas, vómitos, palidez y nistagmus. Son de breve duración y típicos de los primeros años de vida¹⁵.

Síndrome de las hemiplejías alternantes. Rara enfermedad caracterizada por episodios transitorios de hemiplejías alternantes, de duración variable entre algunos minutos y varios días. Con frecuencia se acompañan de alteración del estado de conciencia y del estado general, y puede haber convulsiones y sintomatología extrapiramidal acompañante. Se acompañan de progresivo deterioro psicomotor¹⁶.

Encefalopatía mioclónica de Kinsbourne o síndrome opsoclonus-mioclonus.

Cuadro de inicio agudo o subagudo de movimientos oculares rápidos, caóticos e irregulares, mioclonías continuas con refuerzo intencional de distribución irregular, ataxia truncal e irritabilidad. Es más frecuente en menores de 3 años, pero también se presenta en adultos. Suele seguir a una infección viral inespecífica. Con frecuencia se asocia a un neuroblastoma habitualmente oculto, por lo que hay que buscarlo. El curso puede ser prolongado y fluctuante o recurrente durante años. La mayoría queda con trastornos cognitivos y motores permanentes.

Crisis de origen cerebeloso. Tumores, quistes aracnoideos y lesiones displásicas neuronales en el área del suelo del IV ventrículo o la lámina cuadrigémina pueden provocar repetidos y estereotipados ataques, incluso continuos, de hemiespasma facial, parpadeo, lateralización cefálica y manifestaciones disautonómicas. Los EEG son normales. No responden a fármacos antiepilépticos y sí al tratamiento quirúrgico. Se discute el término y la fisiopatología de la epilepsia cerebelosa¹⁷⁻¹⁸.

Bobble-head doll syndrome. Movimientos oscilatorios rítmicos de la cabeza, habitualmente junto a retraso psicomotor, en lactantes con quistes supraselares o hidrocefalias con dilatación del III ventrículo.

Ataxia. Independientemente de su causa, plantea en ocasiones un difícil diagnóstico diferencial con un estado de mal de ausencias o mioclónico.

Trastornos del movimiento más fijos como coreas y distonías (especialmente focales como el blefaroespasma o la tortícolis espasmódica). Tienen un curso fluctuante y pueden plantear en fases iniciales el diagnóstico diferencial con epilepsia y con tics u otros TPNE.

Eventos amenazantes de la vida y casos de casi muerte súbita del lactante

Síncope cardíacos. Se dan en arritmias, síndrome del QT largo y problemas de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo como la miocardiopatía hipertrófica obstructiva. Pueden acabar en convulsión.

Crisis hipertensivas, crisis hipoglucémicas e hipocalcémicas y otras convulsiones sintomáticas: insuficiencia renal y hepática, trastornos metabólicos e hidroelectrolíticos, intoxicaciones, meningoencefalitis y encefalopatías agudas de cualquier tipo.

Situaciones cotidianas variadas como atragantamientos, bostezos o sobresaltos plantean en ocasiones, especialmente en lactantes, la posibilidad de que se trate de crisis epilépticas.

Diagnóstico de los trastornos paroxísticos

Con frecuencia el diagnóstico se obtiene o se orienta exclusivamente en base a una minuciosa anamnesis de los episodios motivo de consulta. La visualización en vídeo de los episodios es una herramienta de gran ayuda, especialmente desde el uso generalizado de las cámaras digitales.

Debe insistirse en la historia familiar. En ocasiones, aun sin tener un diagnóstico preciso, los antecedentes familiares de trastornos similares pueden tranquilizar en cuanto al carácter más o menos benigno del proceso. Algunas epilepsias y muchos TPNE están genéticamente determinados. Debe preguntarse también por la toma de fármacos.

Cuando el diagnóstico es claro, no es necesaria la realización de exámenes complementarios. Es lo habitual en la mayoría de los espasmos del llanto y reacciones vagales (aunque acaben en convulsión), tics, onanismos, tremulaciones del recién nacido y mioclonías fisiológicas nocturnas.

En situación aguda pueden estar indicadas analíticas para descartar causas de crisis sintomáticas u otros trastornos del movimiento, como la tetania hipocalcémica.

En algunos casos (síncope sin claro factor desencadenante) es obligatorio el estudio cardiológico.

Es aconsejable en muchos de ellos la realización de un EEG. La normalidad del EEG crítico (durante un episodio) puede ser necesaria para poder excluir el diagnóstico de crisis epiléptica.

La ecografía transfontanelar es una técnica sencilla, económica, rápida, cómoda, que se realiza a la cabecera del niño, no requiere anestesia y no tiene efectos secundarios demostrados, por lo que la consideramos parte de la valoración neuropediátrica en niños con fontanela abierta. Permite el diagnóstico de hidrocefalia, tumores y quistes, que raramente pueden ser causa de trastornos paroxísticos y trastornos del movimiento en general.

Otras técnicas de neuroimagen, especialmente la resonancia magnética cerebral, están indicadas en el estudio de la epilepsia y se deben realizar para descartar otras patologías en algunos TPNE como algunos casos de disquinesias paroxísticas, tortícolis paroxístico, vértigo paroxístico, el síndrome de hemiplejías alternantes, el *spasmus mutans* o el síndrome de Kinsbourne sin neuroplastoma conocido. La tomografía computadorizada (TC) craneal, por su menor rendimiento en identificación de alteraciones, especialmente en fosa posterior y región cervical, y por los riesgos potenciales de la radiación, queda limitada a situaciones de urgencia.

Epilepsias, trastornos del movimiento y TPNE

Hay que señalar que algunas epilepsias, TPNE y trastornos del movimiento son canalopatías: mutaciones en los canales iónicos.

Son canalopatías las parálisis periódicas hiperpotasémica e hipokaliémica, la paramiotonía congénita, la miotonía agravada por potasio y la ataxia episódica tipo 1, la migraña hemipléjica, el trastorno del dolor extremo paroxístico, la epilepsia generalizada con convulsiones febriles plus, las convulsiones neonatales familiares benignas y la epilepsia frontal nocturna autosómica dominante. Se han identificado mutaciones en todos ellos.

Probablemente también son canalopatías otras migrañas y síndromes epilépticos y otros TPNE, como la tortícolis paroxística y el vértigo paroxístico benignos.

Tratamiento de los TPNE

La mayoría de los TPNE no tienen tratamiento específico. Algunas discinesias paroxísticas pueden responder a fármacos antiepilépticos, en especial carbamazepina. También puede mejorar con carbamazepina el trastorno del dolor extremo paroxístico.

Bibliografía

1. Fernández-Álvarez E. Transient movement disorders in children. *J Neurol*. 1998;245:1-5.
2. Aicardi J. Diseases of the Nervous System in Childhood. 3rd edition. London: Mac Keith Press; 2009.
3. Fejerman N, Medina C. Convulsiones en la infancia. 2.ª ed. El Ateneo. Buenos Aires; 1986.
4. Reerink JD, Peters ACB, Verloove-Vanhorick SP. Paroxysmal Phenomena in the First Two Years of Life. *Dev Med Child Neurol*. 1995;37:1094-1100.
5. López-Pisón J, Rebage V, Arana T, Baldellou A, Arcauz P, Peña-Segura JL. Estudio de la demanda asistencial de Neuropediatría en un hospital de referencia regional: Hospital Miguel Servet de Zaragoza. II. Motivos de consulta. *Rev Neurol*. 1997;25(147):1685-8.
6. López-Pisón J, Arana T, Baldellou A, Rebage V, García-Jiménez MC, Peña-Segura JL. Estudio de la demanda asistencial de Neuropediatría en un hospital de referencia regional: Hospital Miguel Servet de Zaragoza. III. Diagnósticos. *Rev Neurol*. 1997;25(148):1896-1905.
7. López-Pisón J, Pérez-Delgado R, García-Oguiza A, Lafuente-Hidalgo M, Sebastián-Torres B, Cabrerizo-De Diago R, y cols. Neuropediatría y Atención Primaria. Nuestra experiencia en el siglo XXI. *Rev Neurol*. 2008;47 Supl 1:s45-s53.
8. Jeavons PM. Non-epileptic attacks in childhood. In Rose FC ed. *Research Progress in Epilepsy*. London: Pitman; 1983.
9. Fernández Espuelas C, Manjón Llorente G, Píñillos Pisón R, García Oguiza A, Peña Segura JL, López Pisón J. Torticolis paroxística benigna. Nuestra experiencia de 15 años. *Rev Neurol*. 2006;43:335-40.
10. Echenne B, Rivier F. Benigna Paroxysmal Tonic Upward Gaze. *Pediatr Neurol*. 1992;8:154-5.
11. Gieron MA, Korthals JK. Benign Paroxysmal Tonic Upward Gaze. *Pediatr Neurol*. 1993;9:159.
12. Vanasse M, Bedard P, Andermann F. Shuddering attacks in children: an early clinical manifestation of essential tremor. *Neurology*. 1976;26:1027-30.
13. Gordon N. Startle disease or hyperekplexia. *Dev Med Child Neurol*. 1993;35:1015-8.
14. Fertleman CR, Ferrie CD, Aicardi J, Bednarek NA, Eeg-Olofsson O, Elmslie FV, et al. Paroxysmal extreme pain disorder (previously familial rectal pain syndrome). *Neurology*. 2007;69:505-7.
15. Gros Esteban D, Gracia Cervero E, García Romero R, Ureña Hornos T, Peña Segura JL, López Pisón J. Vértigo paroxístico benigno. Nuestra experiencia de 14 años. *Rev Neurol*. 2005;40:74-8.
16. Campistol J, Sans A, Pineda M, Fernández-Álvarez E. Hemiplejía alternante en la infancia. Forma de presentación, evolución y tratamiento en tres observaciones. *An Esp Pediatr*. 1990;32:336-8.
17. McLone DG, Stieg PE, Scott RM, Barnett F, Barnes PD, Folkerth R. Cerebellar epilepsy. *Neurosurgery*. 1998;42:1106-11.
18. Dagcinar A, Hilmi Kaya A, Ali Tafldemir H, Kuruoglu E, Sabancilar Z, Sav A. A fourth ventricular ganglioneurocytoma representing with cerebellar epilepsy: a case report and review of the literature. *Eur J Paediatr Neurol*. 2007;11(5):257-60.

