



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

---

---

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO  
“FEDERICO GÓMEZ”

## **CARACTERISTICAS CLÍNICAS DE LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO “FEDERICO GÓMEZ”**

### **T E S I S**

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

**SUBESPECIALISTA EN NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

**DRA. VERÓNICA OFELIA PÉREZ ROA**

**TUTOR: DR. RUBÉN ESPINOZA MONTERO**

MÉXICO, D.F.

FEBRERO 2009



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO  
FEDERICO GÓMEZ

Instituto Nacional de Salud

**65** AÑOS DE EXCELENCIA EN PEDIATRÍA  
Salud para las Nuevas Generaciones



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO “FEDERICO GÓMEZ”

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS TRASTORNOS DEL  
MOVIMIENTO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DEL HOSPITAL INFANTIL  
DE MÉXICO “FEDERICO GÓMEZ”**

TESIS QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA DE LA SUBESPECIALIDAD EN  
NEUROLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DRA. VERÓNICA OFELIA PÉREZ ROA

ASESOR:

---

DR. RUBÉN ESPINOZA MONTERO  
MÉDICO ADSCRITO  
DEL DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO “FEDERICO GÓMEZ”

## DEDICATORIA

*A Dios por permitirme seguir con vida, acompañarme en mi camino y brindarme consuelo cuando creí haber perdido la Fé.*

*A mis padres por su apoyo incondicional... de toda la vida....*

*A Gustavo eres el motor que me impulsa a ser mejor... como agradecerte todo lo que me has dado...gracias por compartir y dejarme ser parte de tu vida.*

*A mis hermanos...tantas experiencias de vida compartidas...*

*A mi papá Vicente, mis tías Ma. Elena y Josefina, Ismael... ocupan un lugar muy especial en mi corazón.... ustedes lo saben...*

*"La paciencia es un árbol de raíz  
amarga pero de frutos muy dulces"*

*Proverbio persa*

## INDICE

ANTECEDENTES .....	01
JUSTIFICACIÓN .....	26
OBJETIVOS .....	27
MATERIAL Y MÉTODOS.....	28
RESULTADOS .....	30
DISCUSIÓN .....	36
CONCLUSIÓN .....	42
ANEXOS .....	43
BIBLIOGRAFÍA.....	56

## ANTECEDENTES

El movimiento es una actividad muscular, regida por el sistema nervioso, por medio de su sector eferencial. . Los elementos necesarios para la realización del más simple acto motor incluyen el músculo, su neurona efectora y conexiones. El aparato efector está formado por el músculo o músculos que intervienen en el movimiento dado, y las fibras nerviosas que lo inervan, constituidas por los cilindroejes de las células motoras de las astas anteriores de la médula o de los núcleos grises troncales de los pares craneanos (neuronas motoras periféricas).

Se deben distinguir dos tipos de actos motores: la *motilidad cinética* y la *motilidad estática*. La primera es la que determina por medio de una o varias contracciones musculares, breves, rápidas y bruscas el desplazamiento de un segmento, de varios segmentos o de todo el cuerpo mismo. La segunda es la que, terminado un movimiento con desplazamiento, mantiene al segmento del cuerpo o al cuerpo mismo en la actitud a que los ha llevado ese movimiento.

Dentro de la motilidad cinética se distinguen dos categorías de movimientos: los actos motores voluntarios e involuntarios. Lo que varía de acuerdo con el tipo de movimiento es el aparato *incitador* o *despertador* de la actividad nerviosa motriz periférica. El acto motor voluntario está precedido siempre de la representación mental consciente del movimiento a ejecutar. La *incitación* es elaborada en la corteza cerebral a través de la *vía motriz directa, voluntaria o piramidal*. La cual induce movimientos fásicos, finos, adecuados a la finalidad perseguida y que se pueden modificar en el curso de su ejecución.

En el caso de los movimientos involuntarios el aparato incitador está constituido por otros centros del neuroeje (cuerpo estriado, núcleo rojo, sustancia negra, núcleo subtalámico), que actúan por vías distintas de la anterior, pero ejercen efecto sobre la misma neurona motriz periférica. Su conjunto constituye la *vía motriz indirecta o extrapiramidal*. Ésta induce movimientos en los que intervienen numerosos músculos (actos de flexión,

extensión), movimientos adversivos ( desviación de la cabeza, cuerpo y ojos hacia el lado opuesto) ya sea en forma paroxística o permanente. Algunos de estos trastornos son originados por afecciones de carácter orgánico (lesiones anatómicas) y otros a factores psicopatológicos <sup>1-3</sup>.

El campo de los movimientos anormales o involuntarios es un área en continua y rápida expansión dentro de la Neurología; en la actualidad, la mayor parte de los movimientos anormales tiene tratamiento al menos sintomático. Se conocen abundantes datos anatómicos, neuroquímicos y neurofisiológicos del movimiento anormal y normal, pero estructurar el conocimiento dentro de un todo es una tarea compleja, ya que no está claro el mecanismo exacto de funcionamiento de las estructuras neurológicas implicadas en el movimiento involuntario<sup>4</sup>.

## **MOVIMIENTOS ANORMALES Y GANGLIOS BASALES**

Desde el punto de vista neurofisiológico, los ganglios basales (GB) son estructuras clave del movimiento voluntario normal, siendo su papel preponderante en múltiples funciones del sistema nervioso central (SNC). Son núcleos diversos interconectados con otras estructuras como corteza, tálamo, cerebelo y núcleos del tronco y, por tanto, su función precisa individual es realmente difícil de desentrañar <sup>5</sup>. Constituyen un complejo sistema que funciona de manera integral para garantizar la organización y ejecución de patrones normales del movimiento<sup>6</sup>.

### **ANATOMÍA**

La aproximación anatómica fue la primera herramienta en el conocimiento de la fisiopatología de los GB. Los ganglios basales son un grupo de núcleos grises situados en la base de los hemisferios cerebrales, constituidos por el Estriado, el Globus Pallidus (segmento lateral –GPI- y segmento medial –GPm-), el Núcleo Subtalámico (NST) y la Substancia Nigra (pars reticulata –SNr- y pars compacta –SNc-)<sup>6</sup>.

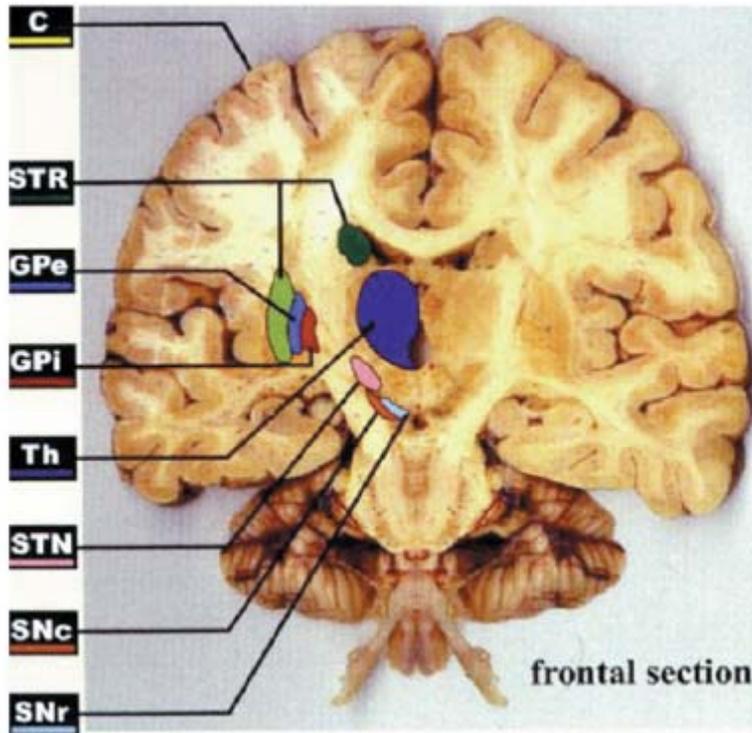
El cuerpo estriado tiene tres importantes subdivisiones: el núcleo caudado, el putamen y el estriado ventral (que incluye el núcleo *accumbens*). Excepto en su polo más anterior, está dividido en núcleo caudado y putamen por la cápsula interna. Es el principal receptor de aferencias para los ganglios basales procedentes de la corteza cerebral, el tálamo y el tronco encefálico. Sus neuronas envían prolongaciones al globo pálido y la sustancia negra. Juntos estos dos núcleos originan las principales prolongaciones de salida de los ganglios basales.

El núcleo *accumbens* se encuentra por debajo del globo pálido. Recibe señales del córtex prefrontal (por vía del área tegmentaria ventral) y envía otras señales de vuelta por allí a través del globo pálido utilizando dopamina como neurotransmisor.

El globo pálido se encuentra por dentro del putamen, por fuera de la cápsula interna, y se divide en un segmento interno y uno externo. Sus principales aferencias provienen de putamen y núcleo caudado. El segmento interno se relaciona funcionalmente con la parte reticulada de la sustancia negra del mesencéfalo utilizando ácido  $\gamma$ -aminobutírico (GABA) como neurotransmisor.

Además de su parte reticular la sustancia negra tiene también una zona compacta (parte compacta), constituye un núcleo diferente que se encuentra por arriba de la parte reticulada. Sus células son dopaminérgicas y también contienen neuromelanina. La principal eferencia es el sistema nigroestriatal que es dopaminérgico originado en la sustancia negra compacta. Las eferencias restantes se originan en la sustancia negra reticular y son gabaérgicas.

El núcleo subtalámico de Luys está conectado anatómicamente de una forma íntima con ambos segmentos del globo y la sustancia negra. Se localiza en la superficie interna de la porción peduncular de la cápsula interna, inmediatamente por debajo de la porción ventrolateral del tálamo, del que queda separado por la zona incierta y el fascículo lenticular. Las células glutaminérgicas de éste núcleo son las únicas con prolongaciones excitadoras de los ganglios basales<sup>7-8</sup>. Ver **fig. 1**<sup>6</sup>.



**Fig. 1. Corte coronal cerebral mostrando los ganglios de la base<sup>6</sup>.**

El corte se realizó angulado rostrocaudalmente para poder mostrar la mayor parte de los GB en una sola sección. C, córtex; STR, estriado; GPe, globo pálido porción externa; GPi, globo pálido porción interna; Th, tálamo; STN, núcleo subtalámico; SNc, sustancia negra parte compacta; SNr, sustancia negra parte reticulada.

## **MODELO ACTUAL DE FUNCIONAMIENTO DE LOS GANGLIOS BASALES**

En las últimas dos décadas, la aproximación tradicional anatómica del movimiento se ha sustituido progresivamente por métodos más neurofisiológicos. Actualmente la concepción de organización de los GB (Ganglios Basales) considera que:

- a. Las conexiones de los GB conciernen a las estructuras motrices, al córtex asociativo y al sistema límbico.
- b. La organización de los GB obedece al principio de segregación, con una organización somatotópica en los componentes sensorimotrices.
- c. La disposición en paralelo de los GB, con respecto a la vía piramidal, supone una actividad regulatoria compleja de éstos sobre la actividad motora primaria, lo cual explica que las enfermedades que afectan a estas estructuras no provoquen trastornos de tipo paralítico<sup>9</sup>.

La función se estudia con relación a circuitos neuronales. Estos circuitos juegan un rol en las funciones esquetomotoras, óculomotoras y cognitivas y también en las funciones límbicas. Cada uno de ellos es el sustrato neural de funciones diferentes<sup>5,9</sup>.

1. El circuito motor es esencial en la programación, iniciación y ejecución del movimiento. Se origina en las áreas motoras precentrales, incluyendo además el putamen, las porciones posterolateral y ventral de los segmentos palidales lateral y medial, el núcleo subtalámico y los núcleos talámicos ventral anterior y ventral lateral, dentro del complejo estriato palidal facilitan el movimiento deseado, inhibiendo los movimientos involuntarios, mediante la influencia que ejercen a través del tálamo, principalmente sobre la corteza premotora, el área motora suplementaria y el área cingulada dorsal. Es el más relevante en la fisiopatología del movimiento.
2. El circuito óculomotor tiene un papel comparable para los movimientos oculares.
3. El circuito prefrontal-dorsolateral es un sistema cognitivo implicado en los procesos de la memoria espacial.
4. El circuito órbito-frontal lateral es un sistema cognitivo implicado en los procesos de la adaptación conductual.
5. El circuito límbico une el comportamiento motor a las influencias motivacionales, emocionales y efectivas<sup>9</sup>.

La interpretación de la función de los GB se basa en un paradigma hipotético, obtenido a partir de diversos estudios anatómicos y funcionales. Este paradigma postula que en los GB el circuito motor está dividido en dos sistemas de proyección (vía directa y vía indirecta) que parten de subpoblaciones diferentes de neuronas estriatales terminan ambos en GPm y SNr. La vía directa parte de las neuronas estriatales gabaérgicas y peptidérgicas que proyectan directamente al GPm y a la SNr. La vía indirecta creada de subpoblaciones gabaérgicas y encefalinérgicas en cambio, termina en el GPm y en la SNr a través de una

secuencia de conexiones que involucran al GPI y al NST. El modelo planteado originalmente por Alexander, sugiere que la activación cortical de la vía directa facilitaría los movimientos deseados, mientras que la estimulación glutamatérgica cortical de las neuronas putaminales de la vía indirecta provocaría una inhibición de los movimientos no deseados, potenciando por ambas vías la ejecución apropiada del plan motor elegido <sup>9, 10</sup>.

En el núcleo estriado, la dopamina (DA) ejerce un efecto facilitador de transmisión sobre la vía directa e inhibitorio en la indirecta, éste efecto opuesto estaría mediado por agonismo D<sub>1</sub> y D<sub>2</sub> respectivamente.

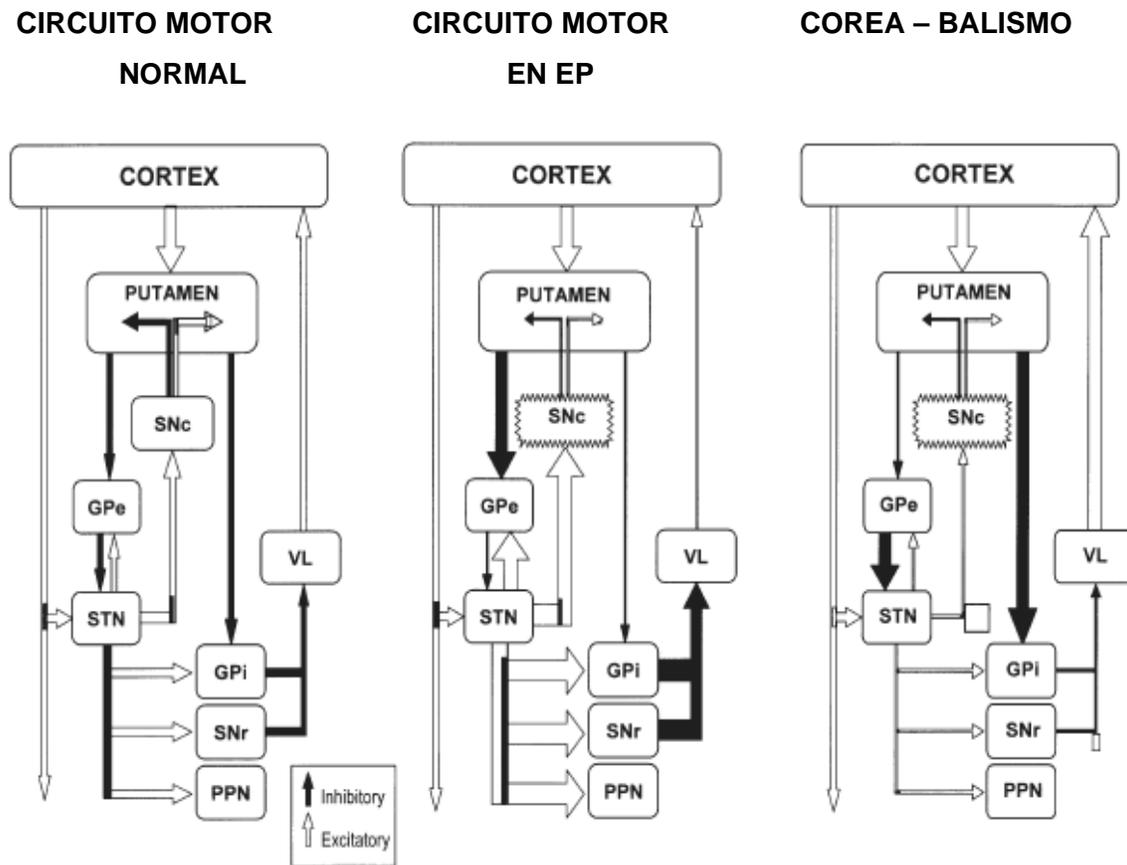
## **FISIOPATOLOGIA DE LOS TRASTORNOS MOTORES**

El desequilibrio en la activación de ambos circuitos produce alteraciones en la descarga del complejo GPm/SNr, que da lugar a la aparición de bradicinesia o hipercinesia. La bradicinesia o acinesia resulta de la inhibición gabaérgica aumentada de las neuronas premotoras talámicas por de una excesiva descarga del complejo GPm/SNr. Característicamente esto sucede tras la degeneración nigroestriada, con la consiguiente disminución de DA (dopamina) estriatal y la posterior desinhibición de las neuronas gabaérgicas y encefalinérgicas de la vía indirecta, que conllevan a la hipoactividad del GPI y la marcada hiperactividad posterior del NST; este es el sustrato fisiopatológico de la enfermedad de Parkinson como ejemplo más claro de trastornos hipocinéticos.

Por otro lado los trastornos hipercinéticos tienen su origen en la disminución de la inhibición de las neuronas premotoras talámicas debido a la falta de estimulación glutamatérgica del NST sobre el complejo GPm/SNr. La hipoactividad del NST se produce como consecuencia de la marcada inhibición del GPI sobre el mismo, debido a la degeneración de las subpoblaciones de neuronas estriatales que proyectan sobre la vía indirecta<sup>10</sup>.

Desde hace más de un siglo ya se conocía que algunas lesiones concretas se asociaban a movimientos anormales. La lesión de la sustancia negra (SN) es frecuente en la encefalitis letárgica. Las lesiones del estriado inducen distonía y, a veces otros movimientos anormales. Se conocen muchos casos de distonía tras

lesión vascular del SNC, pero la localización es variada desde infartos talámicos, estrado, puente, corteza cerebelo y subtálamo. La mayor parte de las veces no es fácil deducir la localización de la lesión si no se dispone de otros datos semiológicos ya que la interconexión de GB con muchas otras estructuras es difícil conocer con precisión su función individual<sup>4</sup>. Ver **fig. 2**<sup>6</sup>.



**Figura 2**<sup>6</sup>. Resumen de las principales conexiones del “circuito motor” de los GB. En estado normal, el putamen recibe aferencias de las áreas corticales motoras y somatosensoriales, comunicándose con el GPi/SNr (Globo Pálido interno/Sustancia Negra reticulada) a través de una vía directa inhibitoria y una vía indirecta multisináptica (GPe/STN: Globo Pálido externo/Núcleo subtalámico). Se cree que la dopamina modula la actividad estriatal, principalmente inhibiendo la vía indirecta y facilitando la vía directa. En la Enfermedad de Parkinson (EP), la deficiencia de dopamina conduce a un incremento en la actividad de la vía inhibitoria del putamen sobre el GPe y desinhibición del STN. Consecuentemente a nivel del STN por acción del glutamato produce excitación excesiva en neuronas del GPi/SNr, con una sobreinhibición de los centros talámocorticales y centros motores corticales. Corea – Balismo se caracteriza principalmente por hipoactividad a nivel del STN conduciendo a desinhibición del estímulo de GPi en sus proyecciones talámocorticales. VL: Núcleo lateroventral talámico; PPN, núcleo pedúnculo pontino.

## FUNCIONES DE LOS NEUROTRANSMISORES ESPECÍFICOS EN EL SISTEMA DE LOS GANGLIOS BASALES

La neuroquímica ha sido otra herramienta útil en el estudio y tratamiento de los trastornos del movimiento.

Las funciones cerebrales dependen de circuitos de neuronas que se comunican entre sí mediante estímulos excitadores o inhibidores. Éstos tienen lugar a través de la transmisión sináptica, que está mediada por neurotransmisores (NT). Para ser considerados NT, una molécula debe cumplir cuatro criterios: 1) Sintetizarse en la neurona. 2) Presentarse en la terminal presináptica y liberarse en cantidades suficientes como para ejercer una acción determinada en la neurona postsináptica. 3) Si se administra como fármaco en cantidades suficientes, debe reproducir la acción de la molécula liberada endógenamente. 4) Una vez finalizada su acción, debe existir un mecanismo específico para su eliminación del espacio sináptico<sup>11</sup>.

Las sustancias neurotransmisoras más importantes desde el punto de vista de la función ganglionar basal son: glutamato, ácido gammaaminobutírico (GABA), dopamina, acetilcolina y serotonina.

El GABA constituye el principal NT inhibitorio en el SNC, a través de las neuronas estriatales de proyección, del globo pálido y de la SNr.

La dopamina tiene un carácter excitatorio sobre la vía directa actuando en receptores D1 e inhibitorio sobre la indirecta actuando sobre receptores D2. Esto ha conducido a adjudicarle una función tónica sobre las dos vías de los GB, manteniendo inhibidos sus núcleos de salida (GPm y SNr) facilitando permanentemente la ejecución de planes motores corticales. Las áreas más ricas en dopamina son la sustancia negra, en su porción compacta y el cuerpo estriado en donde se sintetiza.

La liberación de glutamato después de la activación cortical es regulada por las terminales dopaminérgicas nigroestriatales. Es probablemente el neurotransmisor de las proyecciones corticoestriatales excitatorias y de las neuronas excitatorias del núcleo subtalámico<sup>12</sup>.

La acetilcolina presenta mayor concentración a nivel del cuerpo estriado con un efecto excitatorio.

La sustancia P y encefalinas desempeñan funciones subsidiarias en las vías del GABA, pueden intensificar o disminuir los efectos de los otros neurotransmisores<sup>13</sup>.

En conclusión se establecen las siguientes vías a nivel de GB:

1. Vía dopaminérgica desde la sustancia negra hasta el núcleo caudado y putamen.
2. Vía del GABA desde el núcleo caudado y putamen hasta el globo pálido y la sustancia negra.
3. Vías generales múltiples desde el tronco encefálico que secretan NA (noradrenalina), serotonina, encefalina y otros.
4. Múltiples vías de glutamato que proporcionan la mayor parte de las señales excitadoras que equilibran el gran número de señales inhibitoras transmitidas por la dopamina, GABA y serotonina principalmente<sup>14</sup>.

## **CLASIFICACION DE MOVIMIENTOS ANORMALES**

Los movimientos anormales se clasifican habitualmente en:

1) Síndromes hiperkinéticos o discinecias. Se definen por la presencia de “exceso” de movimiento, clasificándose en temblor, mioclonías, distonía, corea, balismos y tics.

2) Los síndromes rígido hipocinéticos se definen por la pobreza de movimientos, por una forma de hipertonía denominada rigidez. El ejemplo más conocido – y frecuente, al menos en adultos- es la enfermedad de Parkinson idiopática (EPI). Pero además hay un conjunto de enfermedades que incluyen entre sus manifestaciones un síndrome hipocinético. Entre éstas hay que mencionar el síndrome de Hallerworden Spatz, la enfermedad de Wilson, la enfermedad de Huntington (EH) y la patología mitocondrial<sup>4, 15</sup>.

Se asocian frecuentemente con temblor en reposo. En el niño este síndrome es poco frecuentes.

### 3) Sincinecias o movimientos en espejo.

Por consenso, cuando se habla de *trastornos del movimiento* (TM) se excluyen tanto las epilepsias como el síndrome cerebeloso<sup>16</sup>.

Según su evolución los TM se dividen en transitorios, crónicos y paroxísticos. El término crónico se aplica en casos que la sintomatología anormal persiste ininterrumpidamente más de un año. Los trastornos paroxísticos son aquellos en los que los signos son episódicos, aunque duren varios días y, entre los episodios el paciente está asintomático<sup>17, 18</sup>. El término transitorio se aplica en dos circunstancias: aquellos que pudiendo ser crónicos duran menos de un año (por ej. tics) o casos que durando más desaparecen sin dejar secuelas. Estos últimos son siempre primarios<sup>18</sup>.

## **DISTONIA**

Se define como movimientos involuntarios que se producen en un paciente por contracciones tónicas de ciertos grupos musculares que afectan a una o varias extremidades y que se mantienen en el tiempo, provocando una descoordinación entre los músculos agonistas y antagonistas<sup>19</sup>, dando lugar a movimientos lentos, repetitivos y posturas anormales. Los movimientos distónicos pueden aparecer en reposo o en el curso de una actividad motora voluntaria (distonía de acción) por ej. el “calambre del escribiente”. El primero en utilizar el término distonía fue Oppenheim en 1911<sup>20</sup>. Ésta puede disminuir o desaparecer durante el sueño. Se clasifican según tres aspectos: la edad de aparición, la distribución corporal y la etiología.

### **De acuerdo con la edad**

Se distinguen las distonías de comienzo temprano (hasta los 20 años) y tardío (posteriores). En general, a más temprano comienzo, mayor posibilidad de que se generalice y produzca mayor discapacidad.

### **Según su distribución anatómica**

- Focales: afectan sólo a una parte del cuerpo (cervical, miembro, etc.)
- Segmentarias: afectan a dos o más partes corporales contiguas.
- Multifocales: afectan a dos o más partes corporales no contiguas.
- Hemidistonías: afectan un solo hemicuerpo.
- Generalizada: afectan a una pierna y al tronco y, además a otra parte corporal.

### **En cuanto a la causa**

- Primarias: generalmente genéticas.
- Secundarias a cualquier lesión cerebral estática (ictus, tóxicos, asfixia, infeccioso, etc.) o progresiva (enfermedad degenerativa o metabólica) <sup>21</sup>.

En la **tabla 1** se indican las causas habituales de distonía en la infancia<sup>21</sup>.

**Tabla 1** <sup>21</sup>. CAUSAS DE DISTONÍA EN LA INFANCIA.

Primarias	Coreoatetosis paroxística con ataxia episódica y espasticidad, <i>DY9</i>
Distonía pura (o con temblor)	Tortícolis paroxística benigna de la infancia
Distonias de torsión, generalizadas	Secundarias a otra enfermedad
<i>DYT1</i> , AD: mutación del gen de torsina	Enfermedad metabólica o degenerativa
<i>DYT2</i> , AR	Enfermedad de Wilson
<i>DYT4</i> , AD: con distonía-hipofonía y distonía focal o generalizada	Neurodegeneración asociada a pantotenatocinasa (enfermedad de Hallevorden-Spatz)
<i>DYT6</i> , AD, de comienzo en la adolescencia. Es más bien segmentaria (craneocervical o laríngea) que generalizada	Huntington
Distonias focales	Ataxia telangiectasia
<i>DYT7</i> , AD, de comienzo adulto	Deficiencia de vitamina E
<i>DYT13</i> , AD, de comienzo infantil o adulto, generalmente focal o segmentaria, en un miembro superior o craneocervical	Atrofias espinocerebelosas
Distonía plus	Citopatías mitocondriales
Distonía sensible a dopa	Ceroidolipofuscinosis
<i>DYT5</i> , AD, déficit de GTP ciclohilolasa I	Enfermedades lisosomales (Niemann-Pick tipos C y D, leucodistrofia metacromática)
Deficiencia de tirosina hidroxilasa, AR	Enfermedad de Hartnup
Otras deficiencias de biopterina, AR (6-piruvil tetrahidropterina sintasa, sepiapterina reductasa)	Homocistinuria
Deficiencia de descarboxilasa de aminoácidos aromáticos.	Acidurias orgánicas (metilmalónica)
Distonía-parkinsonismo	Síndrome de Lesch-Nyhan
Enfermedad de Parkinson juvenil (gen de Parkina)	Enfermedad adquirida
Distonía-parkinsonismo <i>DYT12</i> , AD, de comienzo rápido, agudo o subagudo	Hipoxia perinatal
Distonía-parkinsonismo ligado a X, Lubag, <i>DYT3</i>	Kemicterus
Distonias sensibles a levodopa (ver más arriba)	Traumatismo craneal o periférico
Distonía mioclónica, <i>DY11</i>	Encefalitis
Distonias-discinesias paroxísticas	Ictus
Discinesia paroxística cinesiogénica, <i>DYT10</i>	Tumor cerebral
Discinesia paroxística no cinesiogénica, <i>DYT8</i>	Fármacos neurolépticos
	Psicogénica

Las lesiones sobre el cerebro inmaduro tienden a producir distonías generalizadas o multifocales, cuya aparición puede demorarse meses o años. Se han observado alteraciones funcionales y de la representación cortical sensitiva, córtex sensitivo primario, en distonías focales que permiten hipotetizar si la distonía es un trastorno de la plasticidad neuronal. Se asocia a disminución en la actividad dopaminérgica y bloqueo de receptores D2<sup>22</sup>.

Los pacientes con distonías primarias generalmente no se acompañan de otras alteraciones neurológicas. Todos los pacientes con distonía generalizada requieren un estudio completo para descartar causas secundarias e inicio de tratamiento específico<sup>23</sup>.

## **TEMBLOR**

Se define como un fenómeno motor provocado por la contracción muscular alternante, sincrónica y rítmica de un grupo variable de músculos antagonistas entre sí, en torno a la posición de equilibrio de una o varias extremidades. Su característica es la ritmicidad.

De acuerdo a sus características clínicas se divide en: temblor de reposo y temblor de acción. Los temblores de reposo se manifiestan predominantemente en vigilia, cuando la extremidad en cuestión se encuentra totalmente apoyada y sin actividad volitiva desapareciendo casi totalmente en cuanto se intenta movilizar la extremidad. Los temblores de acción ocurren durante el movimiento voluntario y pueden ser posturales, cinéticos y de posición o actividad específicos. El temblor postural ocurre en una extremidad que se mantiene sostenidamente contra la gravedad. Los temblores cinéticos ocurren durante los movimientos dirigidos, como alcanzar un objeto. Se presentan temblores de posición o actividad específicos cuando se realiza una actividad altamente coordinada como

la escritura<sup>24</sup>. Los temblores pueden ser idiopáticos o “esencial” y secundarios. Por su ritmo de presentación pueden ser permanentes o intermitentes<sup>16</sup>.

### **Temblor esencial**

Es el más frecuente de todos los temblores predominantemente en población adulta mayores de 65 años. Es un término que comprende varios tipos de temblor de causa desconocida. Presenta diferencias en la edad de inicio, distribución anatómica, índice de progresión y amplitud. Aparece como resultado de la interacción entre la excitabilidad central exagerada y la regulación periférica que a su vez refuerza sobre la actividad central, así como a nivel de sistema monoaminérgico y adrenoreceptores. Aunque no se correlaciona con lesiones estructurales se atribuye a alteración en corteza motora, tálamo, cerebelo, médula espinal, núcleo rojo, núcleo olivar inferior. Se asocia a alteración olfatoria, auditiva, de vías aéreas, musculatura respiratoria, migraña y vértigo. Tiene una alta incidencia familiar hasta de un 70%, se cree es causado por una mutación autosómica dominante con penetrancia completa a partir de los 70 años de un gen desconocido hasta ahora. Se caracteriza por la presencia de temblor postural y/o de acción, que generalmente afecta a miembros superiores, con una frecuencia de 8 a 12 Hertz. También puede afectar cabeza (temblor cefálico), lengua, labios, mandíbula y músculos fonatorios (temblor vocal). La intensidad del temblor aumenta en situaciones de tensión emocional y con algunos fármacos (cafeína, beta estimulantes) y desaparece en el sueño. El diagnóstico se basa en características clínicas. Es una enfermedad no curable que eventualmente causa discapacidad<sup>25, 26, 27</sup>.

### **COREA**

Movimiento anormal involuntario caracterizado por movimientos excesivos, asimétricos, breves, no propositivos, espontáneos, arrítmicos, no repetitivos y abruptos. Usualmente implica parte distal de extremidades y musculatura orofacial<sup>8</sup>. El paciente frecuentemente camufla los movimientos anormales

prolongándolos con una actividad propositiva. Su intensidad y extensión son variables, se acompaña habitualmente de hipotonía de miembros, los reflejos pueden ser pendulares<sup>16</sup>.

El término deriva de la palabra griega que significa “baile” refiriéndose a los movimientos involuntarios y arrítmicos que pueden ser simples o muy complejos.

En cuanto a su etiología se clasifica en primaria y secundaria. La de tipo primario es infrecuente en la población pediátrica, pudiendo corresponder a una corea benigna familiar o a la enfermedad de Huntington cuya forma de presentación juvenil es con parkinsonismo y distonía. La mayor parte de las coreas en niños son de tipo secundaria.

Se han identificado más de 100 causas de corea en niños siendo algunas de las más frecuentes las siguientes<sup>15, 28</sup>. Ver **tabla 2**.

La causa más frecuente de hemicorea de inicio brusco es de origen vascular, frecuentemente por alteración del estriado. Se asocia tanto a lesiones isquémicas (los infartos lacunares constituyen el 20%) y hemorrágicas (con lesión del putamen en el 35 – 50% de los casos)<sup>29</sup>.

<b>Tabla 2.CAUSAS DE COREA SECUNDARIA<sup>15</sup></b>
<b>METABOLICAS</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hipo/hipernatremia</li> <li>- Hipo/hiperglicemia</li> <li>- Hipocalcemia</li> <li>- Hipertiroidismo</li> </ul>
<b>HIPOXIA PERINATAL</b>
<b>INFECCIOSAS</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Virus de Epstein-Barr</li> <li>- Virus VIH</li> <li>- Fiebre reumática</li> <li>- Encefalitis viral</li> </ul>
<b>PSICOGÉNICAS</b>
<b>VASCULAR</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Síndrome de anticuerpos antifosfolípido</li> <li>- Infartos</li> <li>- Hipoxia global</li> <li>- Síndrome de Moya Moya</li> </ul>
<b>TOXINAS</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Manganeso</li> <li>- Metanol</li> <li>- Monóxido de carbono</li> </ul>
<b>ENFERMEDADES HEREDOFAMILIARES</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ataxia telangiectasia</li> <li>- Enfermedad de Niemann-pick</li> <li>- Gangliosidosis</li> <li>- Enfermedad de Lesch-Nyha</li> </ul>

## **COREA DE SYDENHAM**

El estreptococo piógenes es conocido por ser la primera causa de amigdalitis en los niños, sin embargo también puede producir enfermedades invasivas y autoinmunes importantes. Su secuela autoinmune mejor conocida es la fiebre reumática, cuya complicación neurológica es la Corea de Sydenham. Fue descrita por Thomas Sydenham (1624- 1689) publicando la famosa descripción de la Corea de San Vito en 1686, en el libro *Schedulla Monitoria de Novae Febris Ingressa*. La latencia entre la infección y la aparición de los síntomas neurológicos es variable (entre días a meses) en promedio se considera de 2 semanas. El síndrome neurológico es de presentación rápida describiéndolo los padres como la aparición trastorno del movimiento o un cambio de personalidad. Se acompaña además de la corea de hipotonía, disartria, mioclonías, tics. El acrónimo PANDAS (del inglés *pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with Streptococcal infections*) se emplea para designar los tics, junto con el TOC postestreptocócico. Aunque el trastorno del movimiento suele remitir a los pocos meses del inicio del cuadro, las alteraciones psiquiátricas frecuentemente persisten. La penicilina profiláctica reduce el riesgo de recaídas y complicaciones mayores, otras terapias inmunes específicas no han demostrado eficacia<sup>30</sup>.

## **TICS**

La importancia del estudio de los tics estriba en los escasos progresos conseguidos desde que en 1873 Trosseau habla de la “*Maladie des tics*” y Gilles de la Tourette en 1885, publica la descripción del cuadro de incoordinación motora que luego sería reconocida por su nombre. Son movimientos estereotipados cuyas características principales son el ser bruscos, rápidos, repetitivos pero arrítmicos, involuntarios pero controlables durante períodos cortos, inoportunos, breves y que no desaparecen completamente durante el

sueño. La clasificación más aceptada es la del DSM-IV cuyos criterios para los trastornos con tic se especifican en la **tabla 3**<sup>31</sup>.

<b>Tabla 3. Criterios del DSM IV para la clasificación de los trastornos con tic <sup>31</sup></b>
<b>Criterios comunes</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aparición de los tics varias veces al día</li> <li>- Frecuencia casi diaria</li> <li>- Marcada incomodidad social/ ocupacional</li> <li>- Inicio antes de los 18 años</li> <li>- Aparición independiente de enfermedad general o fármaco</li> </ul>
<b>Enfermedad de Gilles de la Tourette</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tics motores múltiples y/o fónicos presentes no necesariamente simultáneos</li> <li>- Presencia mayor de un año</li> <li>- Sin intervalo libre mayor de 3 meses consecutivo en ese año</li> </ul>
<b>Tic crónico</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tic único o múltiple, motor o fónico pero no ambos tipos</li> <li>- Presencia mayor de un año</li> <li>- Sin intervalo libre en ese año superior a tres meses consecutivos</li> </ul>
<b>Tic transitorio</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tics motores únicos o múltiples y/o tics verbales</li> <li>- Duración mayor a un mes y menor a 12 meses consecutivos</li> </ul>
<b>Tic no especificado</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Si no reúne los criterios previamente especificados</li> </ul>

Los tics motores se expresan en forma de movimientos de un músculo o grupo reducido de músculos (tic motor simple) como parpadear, encoger los hombros, girar la cabeza hacia un lado, o bien en forma de movimientos con participación de varios grupos musculares (tics motores complejos). El paciente puede utilizar el paso del aire a través de la nariz o boca para producir tics que emitan sonidos (tics fónicos). Los tics fónicos pueden hacer uso del lenguaje hablado: repetir las últimas sílabas de las palabras del interlocutor (ecolalia) o las del propio paciente (palilalia) o incluso palabras obscenas (coprolalia). Menos conocidos son los tics sensitivos descritos por los pacientes como una sensación incómoda e imprecisa de presión, irritación, calor, frío aparentemente situados en piel, músculos o huesos y localizados en cualquier zona corporal que llevan al paciente a realizar movimientos o sonidos<sup>32</sup>. La edad promedio de inicio de los tics es alrededor de los 7 años. Predomina en el sexo masculino en una proporción de 4:1. Entre los trastornos asociados a los tics se encuentran: TDAH (déficit de atención con hiperactividad), TOC (trastorno obsesivo – compulsivo), trastorno de conducta, trastornos del sueño, problemas de aprendizaje, tartamudeo. Su etiología es desconocida, se acepta como evidente un factor genético y psicógenos que los propician. Para conocer las diferentes etiologías ver **tabla 4**. La patogenia parece apoyar un mecanismo fisiopatológico que afecta la transmisión sináptica con el sistema

Tabla 4. Clasificación etiológica de los tics <sup>27</sup>	
<b>Tics primarios</b>	
-	Tics agudos transitorios de la infancia
-	Tics motores crónicos
-	Síndrome Gilles de la Tourette
-	Tics de comienzo tardío en el adulto
-	Tics de comienzo senil
<b>Tics secundarios</b>	
-	Fármacos: neurolépticos, cocaína, anfetaminas, opiáceos, carbamazepina, fenobarbital, clonazepam, fluoxetina, levodopa, fluoroquinolonas
-	Infecciones: encefalitis virales, cuadros postinfección estreptocócica, corea de Sydenham, malaria cerebral, enfermedad de Creutzfeld-Jakob
-	Traumatismo craneal
-	Alteraciones tóxico-metabólicas: hipoglicemia, intoxicación por monóxido de carbono
-	Enfermedades degenerativas del sistema nervioso central: Parkinson, Huntington, parálisis supranuclear progresiva
-	Trastornos psiquiátricos: esquizofrenia, TOC
-	Trastornos del desarrollo: autismo, síndrome de Rett, encefalopatía estática por anoxia perinatal, cromosomopatías

dopaminérgico. El diagnóstico es clínico. Los exámenes complementarios aportan datos poco relevantes.

Su tratamiento es multidisciplinario <sup>27, 32,33</sup>.

## **SINDROME DE TOURETTE**

Es un trastorno de origen genético caracterizado por tics motores y vocales (incluyendo coprolalia en más del 50% de los casos). Su curso clínico es crónico y fluctuante, con cambios en el patrón de tics a lo largo del tiempo que incluso pueden desaparecer temporalmente. Tiene un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia casi completa, el locus del defecto genético es desconocido. El diagnóstico es clínico. Su tratamiento de elección son los neurolépticos. En caso de asociación con TDAH (Trastorno por déficit de atención hiperactivo) se encuentra contraindicado el metilfenidato ante la exacerbación de los tics por éste fármaco <sup>27</sup>.

## **BALISMO**

No existe un acuerdo universal entre los clínicos sobre lo que constituye el balismo<sup>18</sup>. Es el único movimiento anormal involuntario asociado a una lesión específica de un núcleo en especial: el núcleo subtalámico (STN)<sup>8</sup>. Produciendo un movimiento involuntario en las extremidades contralaterales al sitio de lesión conocido como hemibalismo. Clínicamente se caracteriza por la aparición brusca de un movimiento incoordinado, involuntario, de gran amplitud, con abducción y aducción, anteropulsión y retropulsión del brazo, unido a un movimiento de rotación interna del mismo con flexo-extensión del codo. Los movimientos de la extremidad superior suelen ser más bruscos que los de la extremidad inferior. La etiología más frecuente es la lesión vascular, isquémica o hemorrágica a nivel del NST, además de tálamo, núcleo rojo, corteza (giro precentral y poscentral) y puede evolucionar el hemibalismo vascular tras infartos a corea. Puede existir hemibalismo sin lesión del NST<sup>9</sup>. También se han descrito casos secundarios a enfermedades neurodegenerativas como el síndrome de Hallervorden – Spatz

(caracterizado por depósitos de hierro en los ganglios basales asociado a deficiencia de pantotenato cinasa)<sup>34</sup>.

## **SINDROME RIGIDO ACINÉTICO**

**Rigidez muscular:** está presente permanentemente y es uniforme durante todo el movimiento que se realiza pasivamente a una articulación, no depende de la velocidad con que se realiza el movimiento. Cuando a la rigidez se sobreañade cualquier tipo de temblor se puede notar el fenómeno de la “rueda dentada”. La rigidez se puede reforzar en una extremidad haciendo movimientos con la otra (signo de Froment). Depende de una hiperactividad del núcleo subtalámico que excita a su vez al globo pálido interno.

**Acinesia, hipocinesia y bradicinesia:** acinesia es el retraso en la iniciación del movimiento, hipocinesia es la pobreza de movimientos y bradicinesia la lentitud de los movimientos. El paciente tiene gran dificultad para empezar a caminar, al efectuar un movimiento lo realiza en etapas, se pierden los movimientos sincinéticos.

**Alteraciones de la postura:** se deben a la pérdida de estabilidad por alteración de las reacciones de enderezamiento y de los reflejos posturales anticipadores.

**Otros síntomas:** voz hipofónica, disartria por mala modulación del habla, dificultad para masticar o deglutir, marcha a pasos cortos<sup>35</sup>.

El síndrome parkinsoniano se caracteriza por 4 síntomas cardinales: temblor de reposo, rigidez, bradicinesia-acinesia y pérdida de reflejos posturales. Su diagnóstico no precisa la presencia de todos ellos. Las entidades más frecuentes que pueden cursar con éste síndrome son: **parkinsonismo idiopático** o enfermedad de Parkinson, **parkinsonismos secundarios** o sintomáticos (inducido por neurolépticos, antagonistas de calcio, tóxicos, infecciones, alteraciones vasculares, hidrocefalia, lesiones ocupativas, trastornos metabólicos y enfermedades causadas por priones) y **parkinsonismo asociado a**

**enfermedades neurodegenerativas** (parálisis supranuclear progresiva, degeneración nigroestriada, enfermedad difusa de cuerpos de Lewy, esclerosis lateral amiotrófica, enfermedad de Huntington, síndrome de Hallervorden Spatz, atrofias palidales primarias). La enfermedad descrita por James Parkinson en 1817 como “parálisis agitans” es la causa más frecuente de síndrome parkinsoniano, se relaciona con pérdida neuronal a nivel de sustancia negra compacta y en menor grado al *locus ceruleus*, la cual debe ser al menos del 80% para que aparezcan los síntomas típicos de la enfermedad. Neuroquímicamente hay depleción de dopamina en el sistema nigroestriado <sup>36, 37, 38</sup>.

### **ALTERACIONES DEL MOVIMIENTO INDUCIDOS POR MEDICACIÓN**

Son los movimientos que se producen como consecuencia de la acción de determinados fármacos sobre el SNC. Los fármacos que se han relacionado con la producción de movimientos anormales son: clorpromacina, metoclopramida, fenotiacinas, butirofenonas, fenitoína y antipsicóticos<sup>39</sup>. El diagnóstico se realiza mediante la anamnesis con el antecedente de ingesta de medicación. La manifestación consiste en discinecias oculares, bucales, posiciones distónicas. Pueden llegar a confundirse con crisis convulsivas<sup>40, 41</sup>. Los movimientos cesan cuando se retira la medicación responsable con excepción de la discinesia tardía, causada por la exposición a medicamentos bloqueantes de los receptores de dopamina, principalmente antipsicóticos de primera generación con una asociación de hasta el 5% en adultos jóvenes y hasta el 30% en ancianos sin conocerse hasta el momento el mecanismo de su producción y sin reportes en la literatura en niños <sup>42</sup>. Otras causas son: manganeso que se asocia a rigidez y bradicinesia, solventes específicamente metanol que se metaboliza y forma formaldehído y ácido fórmico los cuales tienen toxicidad selectiva a nivel del putamen. En cuanto a la intoxicación por monóxido de carbono se asocia a un síndrome parkinsoniano que evoluciona en 2 a 20 semanas con distonía y coreoatetosis<sup>43</sup>.

## **ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS EN EL ESTUDIO DE LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO**

Los estudios neurofisiológicos son una poderosa herramienta para el neurólogo siendo su uso ampliamente extendido en lo que concierne en las enfermedades del Sistema Nervioso. La utilidad de estas exploraciones es menos conocida en el proceso diagnóstico de los trastornos del movimiento debido a la dificultad para su categorización semiológica, localización lesional topográfica y diagnóstico diferencial <sup>44</sup>. Las pruebas funcionales anatómicas se deben realizar después de 48 horas de haber suspendido todos los fármacos que puedan alterar los resultados, incluyendo los cardiovasculares, bloqueantes alfa adrenérgicos o beta adrenérgicos, y fármacos con efecto antimuscarínico como los antiparkinsonianos y antidepresivos tricíclicos. En cuanto a estudios de reflejos troncoencefálicos, el más ampliamente utilizado en los TM es el reflejo de parpadeo encontrando en padecimientos como enfermedad de Parkinson, distonías craneales y síndrome de Guilles de la Tourette una recuperación precoz de la respuesta R2. A través de registros mediante acelerómetro y electromiografía (EMG) se puede identificar la frecuencia del temblor y analizar si es en reposo, postural o de acción, así como detectar patrones de activación muscular para su correcta clasificación. Así mismo el estudio electromiográfico puede ser de utilidad para poner de manifiesto el fenómeno de contracción y delimitar los segmentos musculares en el caso de las distonías y localización de los músculos más implicados para la posterior aplicación de toxina botulínica<sup>44</sup>.

Actualmente estudios de neuroimagen son indispensables en el estudio de pacientes con TM, considerando a la resonancia magnética (RM) la técnica de elección para la correlación anatomoclínica de las lesiones que originan los movimientos anormales, sobre todo en aquellas de pequeño tamaño <sup>29</sup>. Son necesarias en caso de RM de cráneo imágenes ponderadas en T2W, FLAIR las cuales tienen mayor sensibilidad para detección de lesiones de parénquima asociadas, el gradiente echo T2 disminuye la susceptibilidad a artefactos e incrementa la detección de calcificaciones y productos de degradación

sanguíneos, la secuencia de difusión especialmente si se sospecha de lesiones isquémicas. La señal de los ganglios basales es casi isointensa con el córtex en secuencias T1, T2 y FLAIR. El globo pálido es discretamente hipointenso en relación con el putamen<sup>45</sup>. En cuanto a hematomas de los núcleos de la base, actualmente se distinguen dos grupos: los mediales que incluyen los hematomas talámicos y del núcleo caudado y los laterales que comprenden los coágulos putáminocapsulares, esta clasificación se basa en elementos clínicos y radiológicos<sup>46</sup>. La RM en pacientes con Corea de Sydenham y PANDAS suele ser de apariencia normal con las técnicas convencionales. Ocasionalmente se observan lesiones con un incremento de señal que afectan predominantemente los ganglios basales. Los estudios con tomografía por emisión de positrones (PET) cerebral han mostrado hipermetabolismo e incremento de consumo de glucosa en los ganglios basales<sup>30</sup>. La TAC (tomografía axial de cráneo) muestra alteraciones densitométricas en los núcleos de la base y es especialmente útil para detectar calcificaciones, aunque frecuentemente las calcificaciones de GB no se acompañan de TM. El EEG resulta útil para realizar diagnóstico diferencial con trastornos epilépticos, generalmente en el estudio de los TM no se encuentra alteración asociada. Los exámenes bioquímicos son necesarios dada la frecuencia con que las enfermedades metabólicas son el factor causal<sup>16</sup>.

## **TRATAMIENTO DE LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO**

Se han empleado tratamientos no farmacológicos buscando aprovechar las posibilidades neuroplásticas a través del aprendizaje motor, consisten en técnicas diversas de desensibilización, refuerzo negativo, restricción de ciertos movimientos mediante ortosis, sin embargo su respuesta no ha sido probada adecuadamente. En el caso de las distonías los fármacos más frecuentemente utilizados son la Levodopa (Sinemet) con una dosis diaria eficaz de 100 a 300 mg, pero si en dos meses el paciente no responde conviene administrar otro fármaco, considerando de segunda elección a los anticolinérgicos especialmente el trihexifenidil (Artane) con una eficacia hasta del 68% con una dosis efectiva de hasta 30mg/día. El baclofeno (Lioresal) que es un derivado del GABA es un

buen tratamiento de la espasticidad, a veces llegándose a necesitar hasta más de 100mg/día, administrado intratecalmente mediante bomba de infusión ofrece buenos resultados en casos de distonías generalizadas. Otros: tizanidia (Sirdalud) que es un agonista beta adrenérgico, clonacepam (Rivotril) con acción gabaérgica así como la aplicación de toxina botulínica tipo A la cual carece de acción sobre el sistema nervioso central librándola de los efectos adversos de los demás tratamientos farmacológicos<sup>21</sup>.

En cuanto al temblor se han utilizado como fármacos de primera línea el propranolol en dosis de 1mg/kg/día, primidona en dosis de 20mg/kg/día, las benzodiazepinas (clonacepam, alprazolam), ocasionalmente piracetam. La cirugía se reserva para los casos incapacitantes, prefiriendo la utilización de estimulación cerebral profunda talámica bilateral por su reversibilidad, a las lesiones estereotáxicas por termocoagulación<sup>16</sup>. Otros utilizados: gabapentina, topiramato, clonidina, olanzapina, flunarizina<sup>25</sup>.

En la corea reumática el reposo es importante en la calidad de vida del paciente en la fase aguda. El tratamiento de la causa en las formas secundarias suele ser suficiente pero en ocasiones se precisa la utilización de las fenotiacinas o butirofenonas (haloperidol). En casos de corea lúpico, formas graves y febriles de corea la administración de corticoesteroides disminuye la intensidad del proceso, otros son la carbamacepina y el ácido valproico<sup>16</sup>.

Para los tics se precisa de un tratamiento multidisciplinario incluyendo la colaboración de los padres, educadores, médicos debido a sus trastornos asociados. Se precisa la determinación del impacto que tienen sobre la vida del paciente para identificar qué síntomas requieren tratamiento. Las obsesiones y compulsiones pueden beneficiarse de la imipramina o fluoxetina. Los psicoestimulantes como el metilfenidato pueden exacerbar los tics en el caso de su asociación a TDAH, se pueden utilizar en caso necesario antidepresivos tricíclicos. Otros : haloperidol, clonidina, risperidona, benzodiazepinas<sup>33</sup>.

En el caso de bradicinesias y síndromes parkinsonianos se utilizan agentes anticolinérgicos (trihexifenidilo, biperideno), agonistas dopaminérgicos como la bromocriptina, Levodopa/ Carbidopa (Sinemet). Los primeros actúan bloqueando los receptores colinérgicos muscarínicos y probablemente inhiben la transmisión colinérgica de las neuronas estriatales, corrigiendo el exceso de acetilcolina central originado por la deficiencia dopaminérgica. La Levodopa (precursor de la dopamina) es el tratamiento con mayor eficacia, se asocia a un inhibidor de dopa-decarboxilasa periférica para disminuir los efectos secundarios agudos secundarios a su metabolismo a nivel de esta enzima. Los agonistas dopaminérgicos estimulan directamente a nivel de D2, sin embargo su eficacia como monoterapia es menor que la Levodopa. En cuanto a tratamiento quirúrgico la palidotomía medial puede mejorar la bradicinesia sin embargo el riesgo de lesión a nivel de vías ópticas, hemorragias y edema es alto <sup>36</sup>.

## JUSTIFICACIÓN

En la literatura neurológica pediátrica no existe suficiente información acerca los trastornos del movimiento debido a su complejidad, dificultad diagnóstica y terapéutica.

En México se desconoce su frecuencia y no existen estudios que nos permitan conocer sus características clínicas en pacientes pediátricos.

La caracterización clínica de pacientes pediátricos con trastornos del movimiento del Hospital infantil de México “Federico Gómez” facilitaría su clasificación. Se puede establecer una base de datos para posterior desarrollo de una ruta diagnóstica y terapéutica para mejorar la utilización de recursos humanos y hospitalarios.

# OBJETIVOS

## OBJETIVO GENERAL

Describir las características clínicas de los trastornos del movimiento en pacientes pediátricos del Hospital Infantil de México “Federico Gómez”

## OBJETIVOS ESPECIFICOS

Establecer características clínicas de pacientes con TM.

- Describir:
  - Etiologías.
  - Fármacos utilizados.
  - Respuesta al tratamiento.
  - Comorbilidades.
  - Hallazgos radiológicos.

## MATERIAL Y METODOS

**TIPO DE ESTUDIO:** Observacional, retrolectivo, descriptivo, transversal.

**UNIVERSO:** Expedientes de pacientes pediátricos con diagnóstico de trastornos del movimiento en edades comprendidas desde recién nacido hasta los 18 años tratados en el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” durante el período comprendido del 1º. de marzo del 2001 al 1º. de marzo del 2007.

**METODOS:** Se revisaron los expedientes clínicos de todos los pacientes con el diagnóstico de trastorno del movimiento, seleccionando aquellos que cumplían con los criterios de inclusión establecidos. Los expedientes seleccionados fueron revisados individualmente y los datos colectados fueron vaciados en una hoja de captura previamente diseñada. Posteriormente la información se procesó en el programa SPSS14. Se describen los hallazgos clínicos en tablas y se analizó la relación del tipo de movimiento anormal con los hallazgos en los estudios de neuroimagen.

### CRITERIOS DE INCLUSION:

- Todos los expedientes de pacientes con diagnóstico de distonía, síndrome rígido acinético, temblor, corea, tics, balismos, discinecias iatrogénicas, forma discinética de parálisis cerebral infantil y coreoatetósica valorados en el Hospital Infantil de México en los que se incluyan datos completos del paciente (registro de expediente clínico ,sexo, edad de inicio del cuadro clínico, etiología del trastorno del movimiento y tipo de movimiento anormal, expediente radiológico, tratamiento farmacológico, tiempo de respuesta al tratamiento y comorbilidades)
- Pacientes desde recién nacidos hasta 18 años.
- Ambos géneros.

- **CRITERIOS DE EXCLUSION:**

- Pacientes con diagnóstico de síndrome cerebeloso, mioclonías, debilidad y espasticidad.

- Pacientes con diagnóstico de epilepsia.

- **CRITERIOS DE ELIMINACION**

- Pacientes con expedientes incompletos.

**ANALISIS ESTADISTICO:** Se incluyeron medidas de estadística descriptiva (frecuencias, medias y porcentajes).

## RESULTADOS

En el período comprendido del 1º de marzo del 2001 al 1º. De marzo del 2007, se realizó el diagnóstico de trastorno del movimiento en 230 pacientes, de los cuales se excluyeron 158 expedientes por no reunir los criterios de inclusión, quedando para su estudio un total de 72 expedientes. En lo que respecta a distribución por sexos de los pacientes estudiados (n=72), se observó predominancia del sexo masculino en una proporción de 0.65 en relación al femenino 0.35 (43 hombres y 29 mujeres). **(Gráfica 1)**. La mediana de edad al momento del diagnóstico entre ambos sexos fue de 7 años 1 mes, siendo la edad máxima registrada de 16 años y la mínima de 6 meses. **(Gráfica 2)**.

Los tipos de movimientos anormales encontrados fueron: Balismo 1 caso, distonía focal 2 casos, coreoatetosis 16 casos, temblor 8 casos, combinación de coreoatetosis y distonías 4 casos, discinecias orolingofaciales 4 casos, corea 5 casos, síndrome rígido acinético 6 casos, distonía generalizada 2 casos, corea familiar benigna 2 casos, PCI distónica 2 casos, PCI coreoatetósica 1 caso, temblor esencial 1 caso, tics 12 pacientes, hemidistonías 2 casos, Corea de Sydenham 4 casos. **(Gráfica 3)**. En cuanto a los diversos tipos de tics los hallazgos fueron los siguientes: Tics transitorios 6 casos, tics crónicos 4 casos, Síndrome de Gilles de la Tourette 2 casos. **(Gráfica 4)**. Los tres TM más frecuentes son coreoatetosis (22.2%), tics (19.4%) y temblor (11.1%), y los menos frecuentes balismo, temblor esencial y PCI coreoatetósica (1.3%).

Entre las etiologías halladas se describen: Encefalopatía hipóxica isquémica (11 casos) de los cuales 3 corresponden a estado postparo asociado a cardiopatía compleja y 8 por hipoxia perinatal. Pacientes con VIH 2 casos, meningitis por brucelosis 1 caso, encefalitis viral 26 casos de los cuales 1 caso corresponde a Echovirus, 2 casos a Herpes virus, 1 caso por Cocksakie y el resto de etiología viral no especificada. Hallazgo de malformación arteriovenosa como agente etiológico 1 caso, antecedente de hiperbilirrubinemia mayor de 24 mg 1 caso, fiebre reumática 4 casos, Síndrome de Hallervorden Spatz 2 casos,

astrocitoma 1 caso, Enfermedad de Wilson 1 caso, infarto de etiología indeterminada 1 caso, Enfermedad de Leigh 1 caso, distrofia muscular 1 caso, ERGE en el caso de distonía dispéptica 1 caso, movimientos relacionados con etiología de tipo genético 3 casos de los cuales uno corresponde a distonía familiar de torsión y dos hermanas con diagnóstico de corea familiar benigna y, etiología idiopática 15 casos de los cuales 12 corresponden a tics sin causa secundaria y que no se comprobó alguna relación de tipo genético y un caso de temblor esencial además de 2 casos en los cuales no se ha relacionado alguna etiología específica y aún se encuentran en protocolo de estudio. Las tres etiologías más frecuentes son encefalitis viral (36.1%) seguida de etiología idiopática (20%) y EHI (15.2%). **(Gráfica 5).**

Era requisito indispensable contar con neuroimagen de las cuales se realizaron a 23 pacientes (32%) Tomografía Axial de Cráneo (TAC) y a 49 (68%) pacientes Resonancia Magnética de Cráneo (RM). Con una relación entre RM: TAC de cráneo de 2:1:1 respectivamente **(Gráfica 6)**. Para realizar una correlación se describen los hallazgos en la TAC: atrofia corticosubcortical 10 pacientes, edema 1 paciente, calcificación de GB 1 paciente, quiste aracnoideo como hallazgo fortuito 1 paciente, descripción normal 10 pacientes **(Gráfica 7)**. De los 10 pacientes con atrofia corticosubcortical 9 corresponden a etiología por EHI y otro corresponde a un caso aun en protocolo de estudio cuyo movimiento anormal corresponde a discinecias orolingofaciales, en cuanto a edema este hallazgo corresponde a encefalitis viral, la presencia de calcificación se asoció a VIH y el hallazgo de quiste aracnoideo se realizó en un paciente con diagnóstico de encefalitis viral. De los pacientes en los que se reportó TAC de cráneo normal 3 casos corresponden a encefalitis, 1 caso de PCI distónica, 1 caso de Síndrome de Hallervorden Spatz, 3 casos de tics transitorios, 1 caso corresponde a EHI y uno a temblor esencial.

Para la RM de cráneo se describen: normal (33 pacientes), hiperintensidad en Ganglios Basales (3 casos), hipointensidad en GB (1 caso), MAV (1 caso), infarto en frontal /caudado (1 caso), imagen tumoral quística comprimiendo GB (1

caso), disminución de la relación de sustancia gris y blanca (2 casos) que corresponden a edema cerebral, infarto a nivel de caudado/putamen/mesencéfalo (1 caso), infarto talámico bilateral/lenticular (2 casos), aracnoiditis basal (1 caso), infarto frontal/talámico (1 caso), hipoplasia de cuerpo calloso (1 caso) y displasia cortical frontal (1 caso). **(Gráfica 8)**. De las 33 RM de cráneo normales 14 corresponden a encefalitis, 3 secundarias a alteraciones genéticas (ambos casos de corea familiar benigna y 1 caso de distrofia muscular), 4 a fiebre reumática y el resto por igual entre meningitis, HIV, PCI, enfermedad de Wilson (1 caso) y un caso que se encuentra aún en protocolo de estudio de etiología indeterminada, los 7 estudios restantes descritos como normales corresponden a tics. Las que muestran imagen hiperintensa a nivel de GB corresponden a encefalitis viral, Enfermedad de Leigh y Corea de Sydenham. La disminución de señal correlaciona con el Sx de Hallervorden Spatz. Entre las imágenes que corresponden a infartos 3 corresponden a encefalitis viral, un caso asociado a EHI secundario a paro cardiorrespiratorio, y uno de etiología a determinar. La hipoplasia de CC correspondió clínicamente a distonía secundaria a ERGE. La displasia a nivel frontal se correlacionó clínicamente con un S. de Gilles de la Tourette.

El tratamiento se dividió en 3 categorías de acuerdo al número de fármacos utilizados, el total de pacientes cuyo tratamiento ameritó la utilización de 2 o más fármacos ante la falta de respuesta a tratamiento con un primer fármaco posterior a un mes de iniciado (**politerapia**) fue de 40 correspondiendo a un 55.5%, los pacientes que fueron tratados con **monoterapia** fueron 26 constituyendo un 36.1% y a los que no se les administró **ningún tratamiento farmacológico** fueron 6 en total (8.4%). **(Gráfica 9)**.

El tipo de respuesta que se obtuvo en general fue adecuada en un 43% del total de los pacientes incluidos en el estudio con remisión de los movimientos anormales, se describe una respuesta parcial ó inicio de respuesta considerada como reducción en los movimientos anormales al momento de la recolección de datos en un 20% y sin respuesta al tratamiento el 28% de los pacientes. A 5

pacientes no se les otorgó un seguimiento (8%) y se reporta una defunción relacionada a VIH. **(Gráfica 10).**

En total se utilizaron 13 fármacos para el tratamiento de los movimientos anormales siendo el más frecuentemente utilizado el haloperidol en un total de 37 pacientes (51.3%), en segundo lugar el clonacepam en 19 pacientes (26.3%) y en tercer lugar se encuentra el baclofeno (20.8%). Los otros medicamentos empleados fueron la tizanidina (4 pacientes), clonidina (6 pacientes), propranolol (4 pacientes), biperideno (5 pacientes), trihexifenidilo (7 pacientes), tioridacina (2 pacientes), Levodopa (6 pacientes), Carbidopa (5 pacientes), levopromacina (4 pacientes), risperidona (5 pacientes). Los fármacos asociados para el manejo de las comorbilidades fueron valproato de Mg en 7 pacientes y carbamacepina en uno, imipramina 6 pacientes, fluoxetina 1 paciente, olanzapina un paciente, paroxetina un paciente; esteroides en 3 pacientes con Corea de Sydenham y PSC en todos los pacientes con Corea de Sydenham. Se reporta un caso de intoxicación con haloperidol revirtiendo la sintomatología una vez suspendida la medicación. **(Gráfica 11).**

Las asociaciones farmacológicas más utilizadas fueron haloperidol/trihexifenidilo, baclofeno/tizanidina, haloperidol/clonacepam/AVP, clonacepam/carbamacepina, clonacepam/haloperidol con 2 casos cada uno el resto de las combinaciones fue utilizada en una sola ocasión. **(Tabla 5).**

El tiempo promedio de adecuada respuesta para todos los TM fue de 8.5 meses con un mínimo de una semana y un máximo de 48 meses que fueron las coreas familiares benignas que incrementan el tiempo de respuesta promedio. Los que presentaron mejoría de la sintomatología clínica en menor tiempo fueron el caso de hemidistonia en un promedio de 3 meses seguida de la Corea de Sydenham con 3.5 meses así como el síndrome rígido acinético también en un lapso de 3.5 meses. **(Gráfica 12).**

En los pacientes a los cuales no se administró tratamiento farmacológico (6 casos) no hubo mejoría de la sintomatología en 2 de ellos (33.3%), no se

otorgó seguimiento a 1 paciente (16.6%) y en 3 pacientes remitió la presencia de movimientos anormales (50%) **(Gráfica 13)**, Estos casos correspondieron a temblor (2 pacientes), discinesia (2 pacientes), PCI coreoatetósica (1 paciente) y corea de Sydenham (1 paciente), el tiempo mínimo de respuesta lo presentó un paciente con temblor con una semana y el máximo el caso de discinesia con 3 meses **(Gráfica 14)** .

En pacientes que cursaron con tratamiento farmacológico con politerapia presentaron adecuada respuesta en un 40% (15 pacientes), sin mejoría en un 32.5% (13 pacientes), respuesta parcial 25% (11 pacientes) y no se dio seguimiento a un 2.5% (1 caso). **(Gráfica 15)** . El tiempo promedio de remisión de movimientos anormales en pacientes tratados con politerapia fue de 7.7 meses y en inicio de respuesta parcial fue de 15.8 meses. De las etiologías que ameritaron tratamiento con politerapia corresponden a 15 casos de encefalitis, de las cuales en 11 si se logró la remisión de los movimientos anormales, 6 por EHI en ninguno de estos casos se logró total remisión del trastorno de movimiento obteniéndose en 3 casos respuesta parcial y en 3 hasta el momento sin mejoría, un caso de VIH con mejoría a los 4 años de tratamiento. Un caso de meningitis. 9 casos idiopáticos, de los 2 casos de Hallervorden Spatz uno tuvo adecuada respuesta. Un caso de enfermedad de Wilson, enfermedad de Leigh e hiperbilirrubinemia cada uno y los 3 casos de etiología genética también se encuentran en este rubro. **(Gráfica 16)**.

Resultados similares en cuanto a mayor número de pacientes que presentaron adecuada respuesta al tratamiento se obtuvieron en casos tratados con monoterapia siendo los siguientes los resultados: adecuada respuesta 62% (16 pacientes), sin mejoría de síntomas 11.5% (3 pacientes), no se dio seguimiento a 2 pacientes (7.6%) y se obtuvo respuesta parcial en un 19.2% (5 pacientes) con un total de 26 pacientes con monoterapia. **(Gráfica 17)**. El tiempo promedio de remisión total de movimientos anormales en pacientes tratados con monoterapia fue de 3.5 meses e inicio de respuesta parcial de 5.4 meses. Las patologías asociadas a tratamiento con monoterapia son las siguientes: 4 casos

de EHI, 8 casos de encefalitis de los cuales en 7 se logró la remisión del cuadro, 5 casos de etiología idiopática, un caso de MAV, 4 casos de Corea de Sydenham obteniéndose en todos los casos remisión de los movimientos anormales, un caso de distrofia muscular, un caso de ERGE, un caso de astrocitoma e infarto. **(Gráfica 18).**

33 pacientes presentaron trastornos asociados: Síndrome piramidal (4 pacientes), epilepsia (17 pacientes). Intoxicación medicamentosa 1 caso, síndrome de regresión 1 paciente, RDPM 3 pacientes, asociación de TOC/RDPM 1 paciente, trastorno de ansiedad (2 pacientes), síndrome de Parinaud (1 paciente), asociación de trastorno de ansiedad con trastorno de lenguaje (1 paciente) y asociación de TDAH/TOC (1 paciente). 39 pacientes no presentaron ninguno. **(Gráfica 19).**

En la **tabla 6** se muestra la relación entre tipo de movimiento anormal y los diferentes trastornos asociados, siendo la coreoatetosis la que mayormente se relaciona con presencia de epilepsia (21%). Los tics crónicos presentaron mayor comorbilidad (75%), seguido de G. de la Tourette. **(Tabla 7).**

## DISCUSION

La incidencia y prevalencia de los trastornos del movimiento en población pediátrica no ha sido suficientemente estudiada. En este estudio pudimos corroborar que la edad de inicio de los movimientos anormales fue a la edad de 7.1 años en promedio. Encontramos un predominio del sexo masculino en general de todos los TM predominando en tics y temblor lo cual concuerda con lo reportado en un estudio de 800 casos en el Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona realizado por Fernández-Álvarez. Los factores que determinan el predominio de algún tipo de TM en el niño frente al adulto y su distribución según el sexo son desconocidos, pero probablemente se deben al proceso de maduración de neurotransmisores y de las estructuras implicadas en el complejo proceso del movimiento <sup>46</sup>.

El trastorno de movimiento más frecuente en nuestro hospital, es la coreoatetosis (22.2%), seguido de los tics con un 19.4% y el temblor (11.1%), sin embargo hay discrepancias entre las series de estudios reportadas en la literatura, en donde los tics constituyen el movimiento anormal más frecuente (38%) seguido de distonías (24%) y temblor (18%), siendo la corea el penúltimo con 4% y el síndrome rígido acinéutico el más infrecuente con 2% <sup>18,46</sup>. Estos datos no reflejan la incidencia en la población pediátrica sino la frecuencia a la que han acudido al servicio de neurología pediátrica en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez". Consideramos que en nuestro hospital los tics se encuentran poco representados ya que una proporción de estos pacientes son tratados por los servicios de psiquiatría o psicología por una parte y otra la mayoría de las veces no son referidos a la consulta especializada dada la benignidad de muchos de ellos.

De los casos de tics, ninguno se asoció a un factor genético ni a etiologías secundarias, las más frecuentes reportadas en la literatura son las de tipo infecciosas y medicamentosas <sup>32</sup>. Existen consensos de que ciertos trastornos de conducta son más frecuentes en pacientes con tics que en la

población en general. Hay reportes que los asocian al TDAH hasta en un 90%. Las comorbilidades que más frecuentemente encontramos fueron con TDAH, TOD, TOC, trastorno de ansiedad y lenguaje, sin embargo el 58% no se asoció a comorbilidad. Tampoco encontramos asociación a trastornos del sueño descritos frecuentemente <sup>32</sup>. En pacientes con diagnóstico de tics la elección del fármaco debe depender de la severidad del caso y de su asociación con las diferentes comorbilidades acompañantes <sup>31</sup>. El tratamiento de tics es multidisciplinario, en nuestros paciente con tics transitorios ya sea simples o complejos farmacológicamente solo ameritaron tratamiento con monoterapia obteniendo adecuada respuesta a excepción de un caso que ameritó politerapia, los que tienen diagnóstico de tics crónicos o G. de la Tourette ameritaron en su totalidad de polifarmacia sin obtener su remisión total. Los fármacos de elección en nuestro hospital fueron neurolépticos y antidepresivos, llamando la atención que en ningún paciente se hizo uso de psicoestimulantes. En tics se ha reportado que el haloperidol es el medicamento más eficaz seguido por el clonacepam y la clonidina, o la asociación de estos dos últimos si el clonacepam fuera ineficaz <sup>39</sup>.

Reportamos 6 casos de distonías de las cuales solo una fue congénita, el resto fueron secundarias predominantemente por EHI y encefalitis. El tipo más frecuente reportado en la literatura es la distonía focal <sup>23</sup>. En nuestro estudio se reportaron igual número de casos de distonía focal, generalizada y hemidistonía. Una de ellas fue el síndrome de Hallervorden Spatz que debutó como síndrome distónico. En la forma infantil esta es la forma más común de inicio, mientras que en la adolescencia inicia como un síndrome rígido acinético.

Se reportaron 6 casos de síndrome rígido- hipocinético, sin mostrar la expresividad que habitualmente tiene en el adulto<sup>16</sup>, se reporta su frecuencia en las series de casos previamente descritas hasta del 2%. En nuestro estudio la frecuencia fue de 8.3%, de etiología viral en 66%.

La coreoatetosis paroxística familiar es transmitido con carácter autosómico dominante, evoluciona hacia una disminución en la frecuencia de los movimientos anormales a medida que el niño aprende a controlarse y

contrarrestar las causas desencadenantes, reportándose un adecuado control con clonacepam<sup>39</sup>. Describimos un caso de 2 hermanas con este diagnóstico, las cuales recibieron tratamiento con politerapia con trihexifenidilo y haloperidol, obteniendo respuesta parcial después de 4 años.

Se diagnosticó un caso de postura distónica paroxística asociada a enfermedad por reflujo a los 7 meses, según los reportes descritos es frecuente se presente entre los 4 meses hasta los 14 años, es parte de la triada del síndrome de Sandifer (ERGE, tortícolis, posturas distónicas paroxísticas), debiéndose sospechar en todo niño que presente esta triada. Se relaciona a una disminución de la presión del esfínter esofágico y disminución de la motilidad esofágica<sup>39</sup>. El tratamiento específico disminuye las anormalidades del movimiento. En nuestro paciente se asoció con hipoplasia del cuerpo calloso y retraso en el desarrollo, lo que condiciona alteraciones en la mecánica de la deglución, fue tratado con clonacepam, sin embargo no se dio seguimiento para corroborar la respuesta.

Las discinecias secundarias a la acción de fármacos que se relacionan con la producción de movimientos anormales pueden ser agudas, producidas poco tiempo después de ingerir la medicación o diferida en el tiempo durante su uso o después del mismo<sup>39</sup>. En el estudio reportamos un caso de incremento de discinecias faciales, por uso de haloperidol, mejoró el cuadro con la suspensión del fármaco y el empleo de tratamiento temporal conjunto para su total remisión.

Reportamos 4 casos de Corea de Sydenham, la cual es una enfermedad monofásica caracterizada por un inicio subagudo posterior a infección estreptocócica, es uno de los criterios mayores de fiebre reumática de acuerdo a los criterios de Jones. No hay reportes de estudios controlados respecto al tratamiento. Solo manejo sintomático o inmunosupresor en caso necesario. La estrategia más importante es la prevención de la recurrencia mediante la aplicación de antibiótico con penicilina benzatínica. La evolución natural es la remisión del cuadro<sup>33</sup>. A todos nuestros pacientes se aplicó antibiótico profiláctico, en 2 pacientes fue necesario el uso de esteroides y en 4 casos los

movimientos anormales fueron tratados solo con monoterapia y un caso con politerapia, todos con adecuada respuesta y remisión del cuadro con un tiempo mínimo de una semana y máximo de un año, sin secuelas.

Las principales etiologías del temblor fueron las infecciosas virales o bacterianas, astrocitoma, VIH, MAV y un caso de temblor esencial, reportado como el más frecuente en la población adulta <sup>15</sup>.

Las infecciones del sistema nervioso central pueden ser causadas por cualquier agente, pero con mayor frecuencia son debidas a virus y ciertos síntomas y signos son más o menos comunes. Entre las manifestaciones menos frecuentes tenemos al desorden de los movimientos, que puede presentarse inmediatamente después del daño cerebral y están relacionados con lesiones talámicas o de ganglios basales <sup>48</sup>, sin embargo la etiología más frecuente de los trastornos de movimiento en nuestra población son las infecciones de sistema nervioso central de tipo viral, sólo en 4 pacientes se logró aislar el virus. No hay reportes clínicos y epidemiológicos acerca de estas características en estudios de trastornos de movimiento realizados en población pediátrica, ni estudios estandarizados acerca de su tratamiento, nuestros pacientes fueron tratados en su mayoría con politerapia con una adecuada respuesta al tratamiento. En un paciente no se dio tratamiento farmacológico presentando remisión del cuadro una semana después de su diagnóstico. La evolución natural de las encefalitis y trastornos del movimiento es su total remisión lo cual concuerda con los hallazgos de este estudio.

El apoyo con neuroimagen es imprescindible en el estudio de los pacientes con trastornos del movimiento. La revisión de la bibliografía ofrece discordancia en cuanto al sitio de lesión, la naturaleza de la misma y el tipo de movimiento involuntario anormal que se exterioriza <sup>47</sup>. Un caso de adecuada correlación clínica y radiológica es en el síndrome de Hallervorden Spatz en donde la imagen característica es hipointensidad a nivel de la parte medial de globo pálido bilateral así como la parte reticular de la sustancia negra debido al

depósito de hierro u otro tipo de pigmentos <sup>23</sup>, la imagen característica son los ojos de tigre en el T2.

La TAC y RM fueron normales en pacientes con encefalitis, aunque se han descrito lesiones localizadas principalmente en los lóbulos temporales y regiones orbitofrontales con hiperintensidad de la señal en la secuencia de T2, hemorragia límbica o realce meníngeo con el medio de contraste, principalmente secundarias a herpes virus lo cual no concuerda con los hallazgos en este estudio. En la TAC simple y contrastada pueden verse lesiones en la misma localización de manera tardía. En este estudio la mayoría fueron normales.

En la Enfermedad de Wilson, la RM fue normal. En la literatura se describen alteraciones secundarias al depósito de cobre como zonas de gliosis, desmielinización, acumulación de hierro, cavitaciones, sin especificarse del todo la apariencia de las lesiones <sup>45</sup>.

Reportamos 5 pacientes con infartos cerebrales, 1 de ellos secundario a EHI, 3 por encefalitis viral y uno indeterminado. En las lesiones secundarias a EHI se reportan alteraciones a nivel de GB vistas en RM como hiperintensidades en el estriado. También se observan cambios de señal en la corteza, cerebelo e hipocampo <sup>45</sup>. El paciente con EHI cursó con infarto frontal y caudado bilateral. Los de etiología infecciosa con afección a núcleo caudado y putamen así como mesencéfalo y tálamo. El infarto talámico bilateral aún se encuentra en estudio su etiología.

La afección de los GB puede ocurrir en múltiples mitocondropatías sin embargo predomina la afección en la enfermedad de Leigh con hallazgos característicos en T2 y FLAIR de lesiones hiperintensas que involucran la porción lateral del putamen de manera bilateral además de lesiones de sustancia blanca y atrofia cortical. En nuestro paciente se reporta hiperintensidad de putamen/caudado.

En pacientes con VIH la afección de GB se asocia con infecciones oportunistas como toxoplasmosis, criptococosis, vistas en RM como imágenes hiperintensas del parénquima en T2. Hay pocas publicaciones con correlación

clínica y de RM con alteraciones en GB<sup>45</sup>. Solo a uno de nuestros pacientes con VIH se realizó RM, la cual se reporta normal.

No hay estudios en donde se compare la eficacia y utilización de mono o polifarmacia. En nuestro estudio se utilizó más la politerapia con un 55.5%, posteriormente monoterapia con un 36.1% y en un 8.4% no se utilizó ningún tipo de tratamiento farmacológico. En ambas modalidades de tratamiento como mono o politerapia las respuestas al tratamiento fueron buenas, mejor en el grupo de monoterapia, probablemente asociado a la etiología, ya que el grupo de buena respuesta con politerapia fue del 40% y sin respuesta el 32.5% probablemente por la misma causa. El inicio de respuesta al tratamiento fue más rápida con monoterapia (3.5 meses). El fármaco más utilizado fue el haloperidol, indistintamente del tipo de movimiento anormal que presentara el paciente. Cuando la respuesta fue buena se manejó el haloperidol como monoterapia, cuando no hubo respuesta se utilizaron combinaciones, de las cuales se documentaron hasta 32. Las más utilizadas haloperidol/trihexifenidilo, baclofeno/tizanidina, haloperidol/clonacepam/AVP, clonacepam/carbamacepina, clonacepam/haloperidol con 2 casos cada uno.

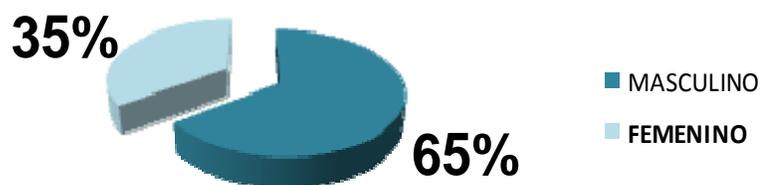
El 45.8% de los pacientes presentaron trastornos asociados. El principal fue epilepsia, seguido de síndrome piramidal, RDPM y ansiedad.

## **CONCLUSION**

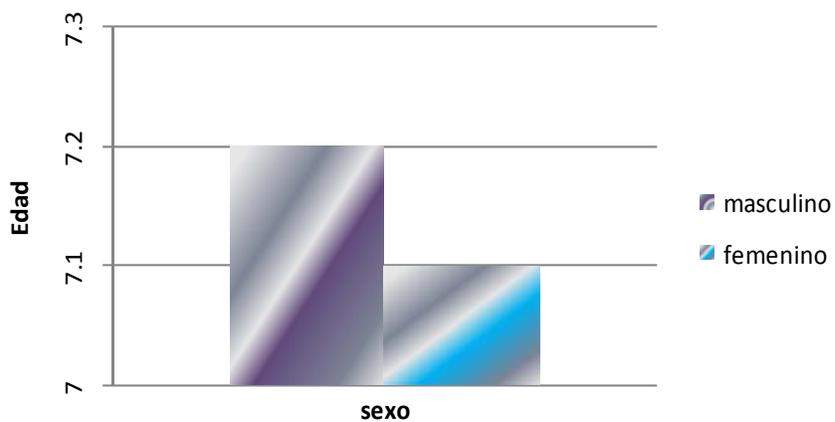
Es necesario realizar protocolos de abordaje y tratamiento basados en lo descrito por la literatura, ya que no contamos con un protocolo de tratamiento bien establecido lo que explica el tipo de tratamiento y evolución de nuestros pacientes, sin embargo consideramos que las respuestas clínicas al tratamiento no han sido malas y que el protocolo de estudio si bien tiene limitaciones, a la mayoría de ellos se llegó a establecer un diagnóstico etiológico. Los trastornos del movimiento son un área interesante de estudio por lo cual hay que insistir en su adecuada clasificación, protocolización y tratamiento con la finalidad de poder identificarlos correctamente, ya que si bien la mayoría son benignos y con buen pronóstico existen otros en los cuales existe urgencia de diagnóstico y tratamiento para mejorar el pronóstico. La gama de tratamientos para los trastornos del movimiento es amplia, no son curativos y no están exentos de efectos secundarios, por lo que hay que valorar los objetivos del tratamiento tomando en cuenta tanto los síntomas, la limitación funcional, discapacidad o limitación y repercusión en la vida social de los pacientes y familiares.

## ANEXOS

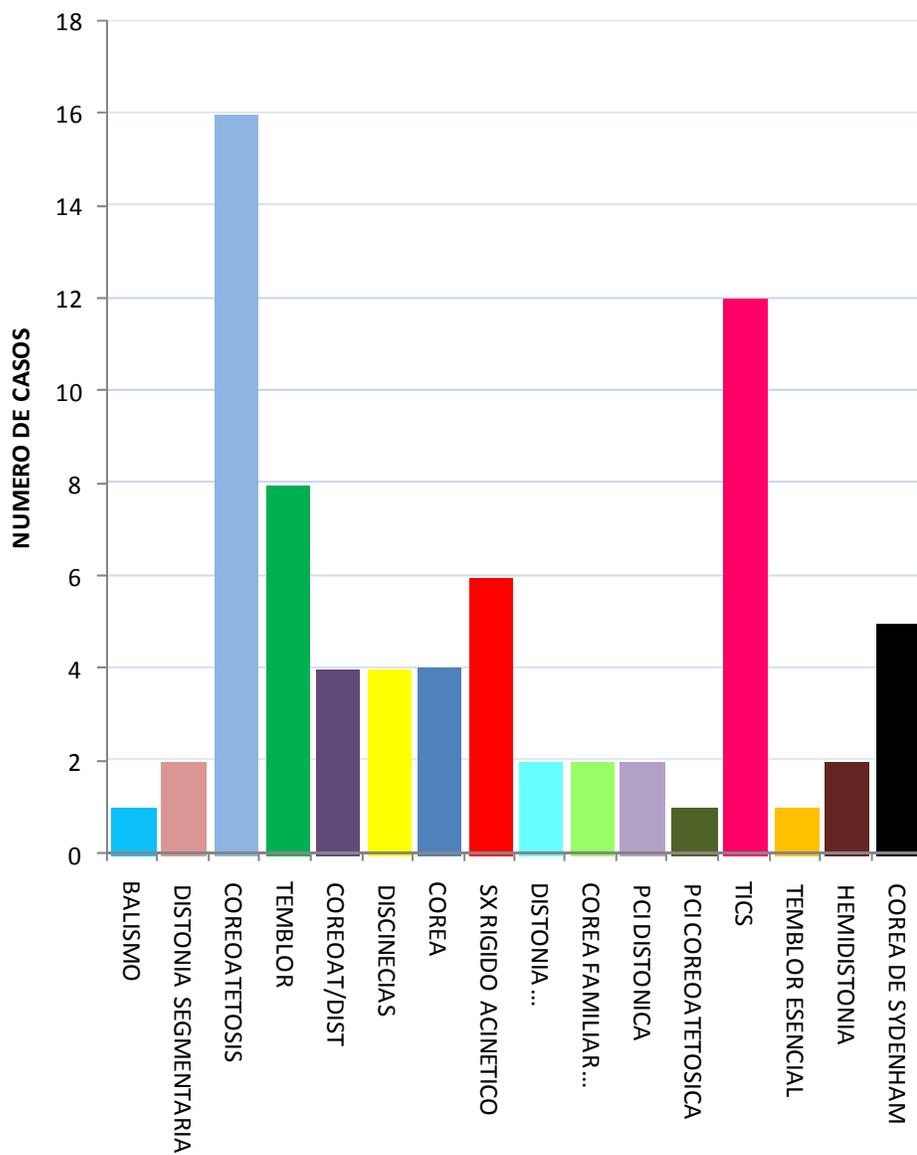
**Gráfica 1. PORCENTAJE DE SEXOS EN TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO**



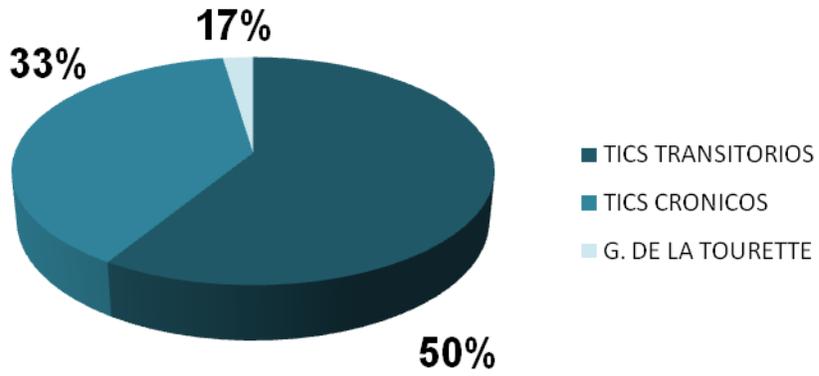
**Gráfica 2. EDAD PROMEDIO DE INICIO DE TM**



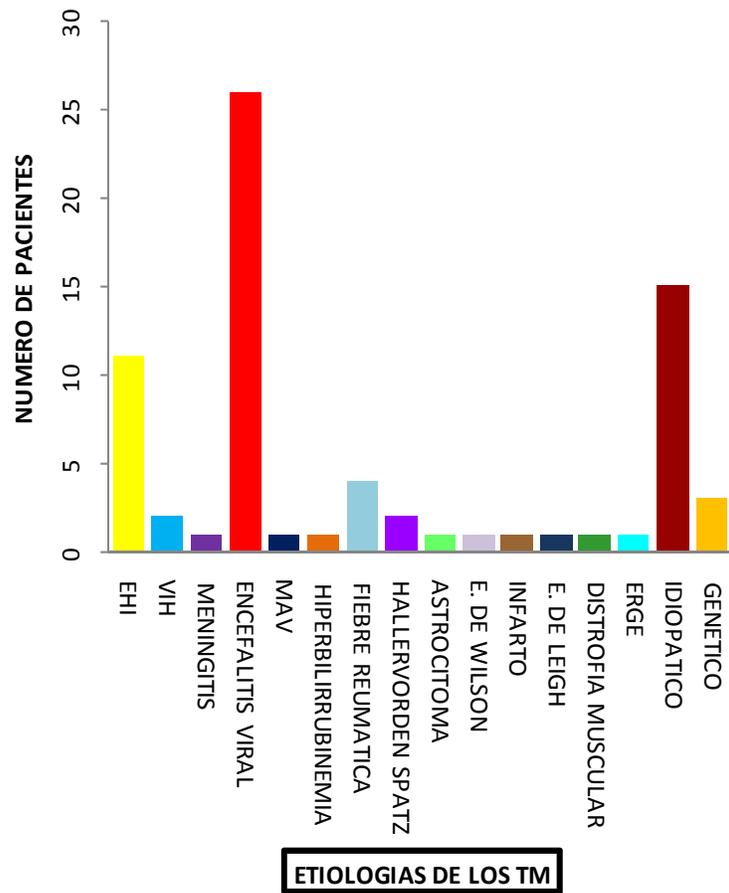
### Gráfica 3. TIPOS DE MOVIMIENTOS ANORMALES



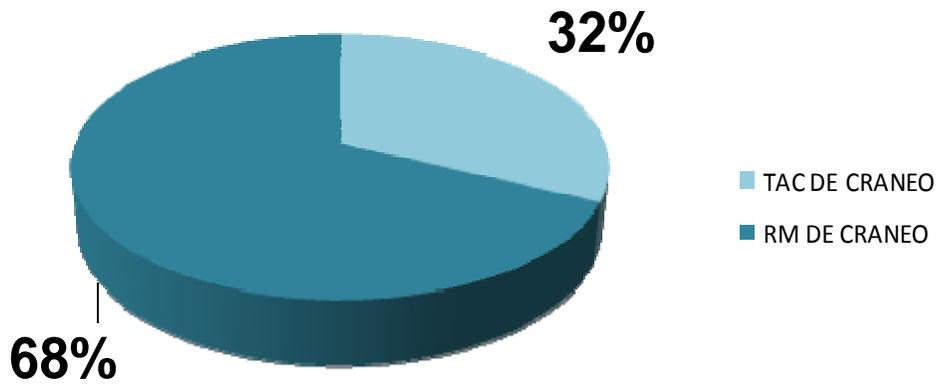
**Gráfica 4. CLASIFICACION DE TICS**



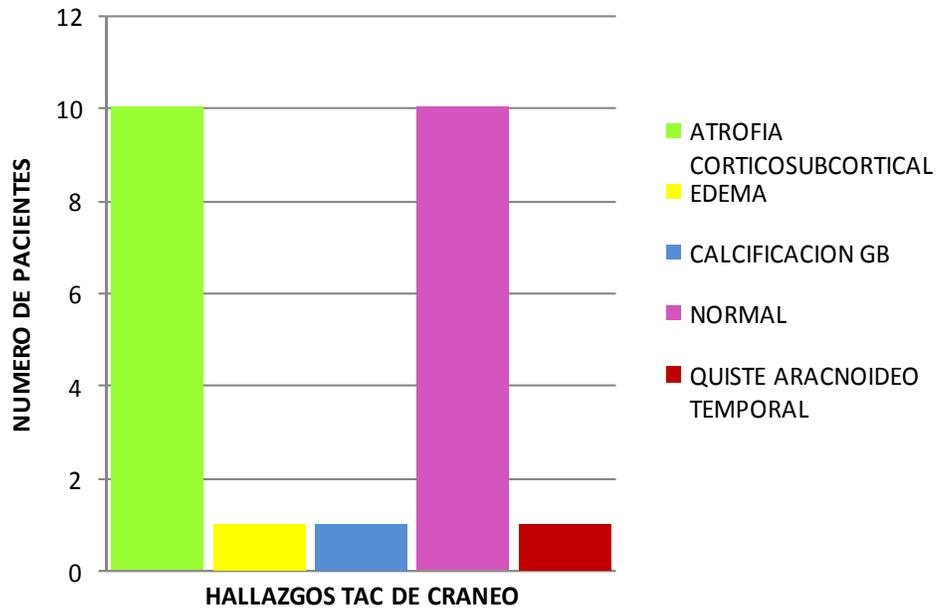
**Gráfica 5. ETIOLOGIAS DE LOS TM**



**Gráfica 6. TIPO DE IMAGEN REALIZADA**

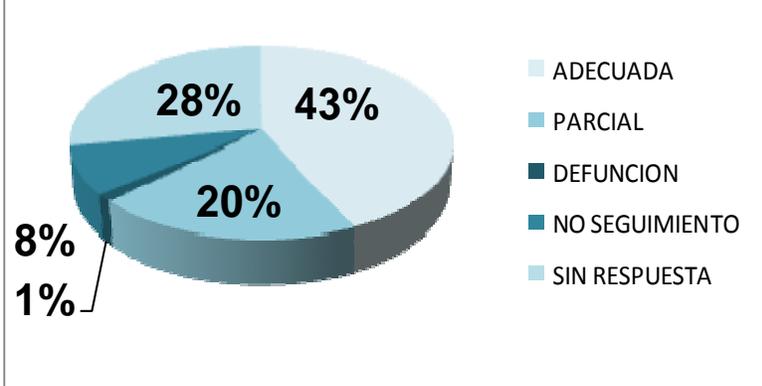


**Gráfica 7. HALLAZGOS TAC DE CRANEO**

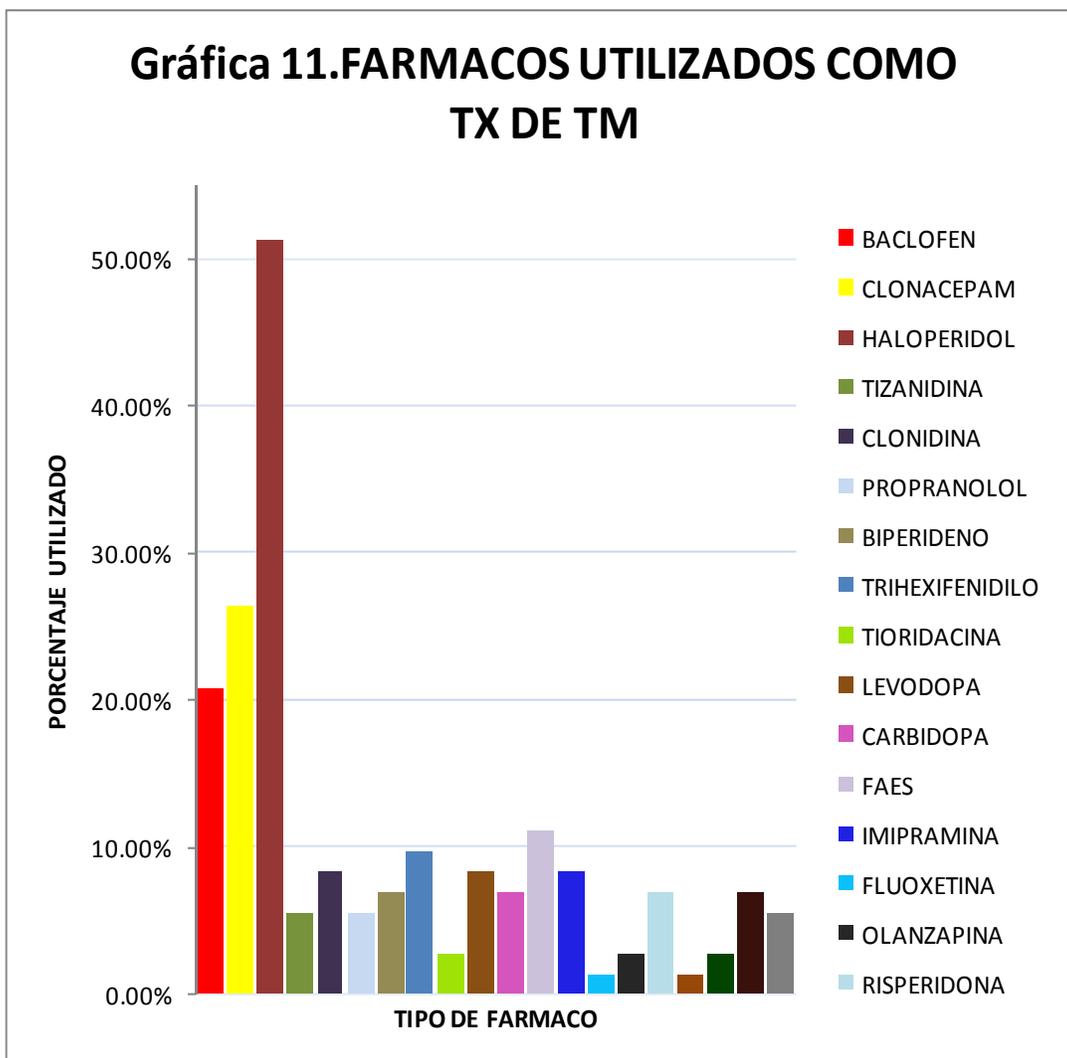




**Gráfica 10. TIPO DE RESPUESTA AL TX**

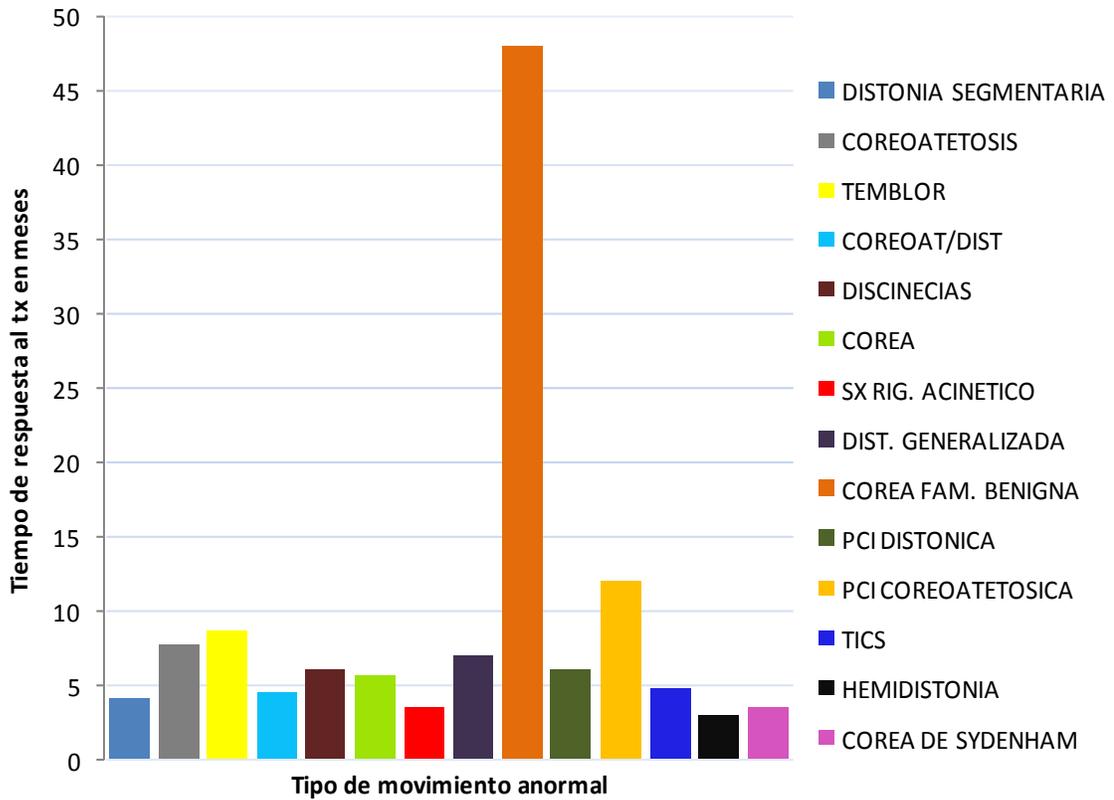


**Gráfica 11. FARMACOS UTILIZADOS COMO TX DE TM**

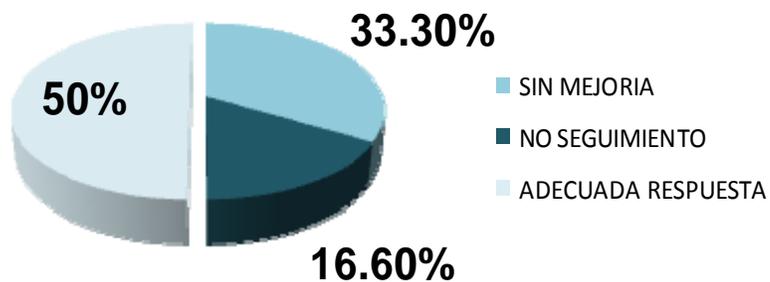


<b>Tabla 5. COMBINACIONES DE FARMACOS UTILIZADOS COMO TRATAMIENTO DE MOVIMIENTOS ANORMALES</b>	
<b>COMBINACION</b>	<b>No. DE PACIENTES</b>
Baclofeno/biperideno	1
Baclofeno/clonacepam/haloperidol	1
Baclofeno/clonacepam/haloperidol/tizanidina	1
Baclofeno/haloperidol	1
Baclofeno/haloperidol/biperideno/fluoxetina	1
Baclofeno/tioridacina	1
Baclofeno/tizanidina	2
Carbidopa/clonacepam/trihexifenidilo/baclofeno	1
Clonacepam/baclofeno/Levodopa/Carbidopa	1
Clonacepam/carbamacepina	2
Clonacepam/haloperidol	2
Clonacepam/haloperidol/AVP/topiramato	1
Clonacepam/haloperidol/biperideno	1
Clonacepam/propranolol	1
Clonacepam/trihexifenidilo	1
Clonidina/propranolol	1
Haloperidol/clonacepam/AVP	2
Haloperidol/clonacepam/levopromacina/AVP	1
Haloperidol/clonidina	1
Haloperidol/imipramina/paroxetina	1
Haloperidol/levopromacina/clonacepam/AVP/fluoxetina Biperideno/carbidopa	1
Haloperidol/trihexifenidilo/ AVP	1
Imipramina/clonidina	1
Imipramina/haloperidol	2
Levodopa/Carbidopa/trihexifenidilo	1
Levopromacina/Carbidopa/baclofeno/piracetam/ Biperideno/Haloperidol/AVP/levopromacina/risperidona	1
Levopromacina/risperidona	1
Risperidona/AVP/imipramina	1
Risperidona/baclofeno	1
Risperidona/clonidina	1
Risperidona/olanzapina/clonacepam/tioridacina	1
Trihexifenidilo/haloperidol	2

**Gráfica 12. TIEMPO PROMEDIO DE ADECUADA RESPUESTA CON TRATAMIENTO**



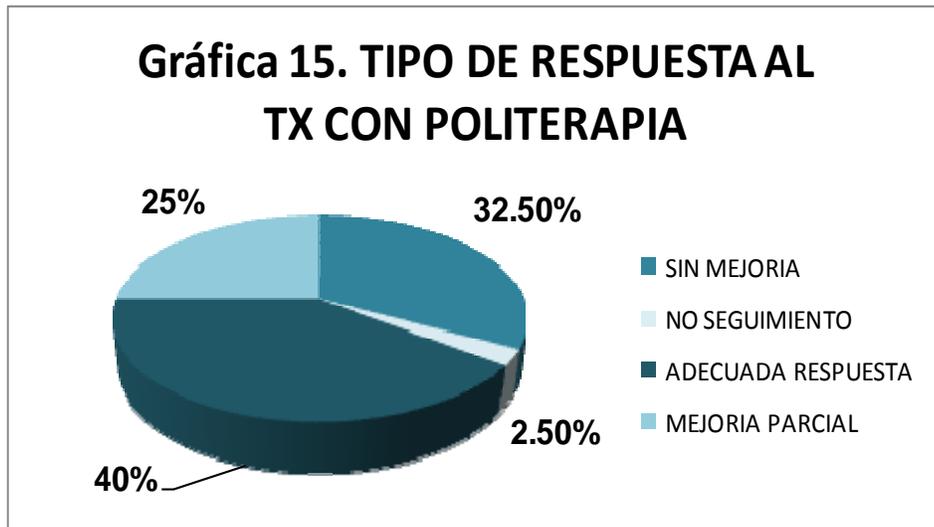
**Gráfica 13. TIPO DE RESPUESTA SIN TRATAMIENTO**



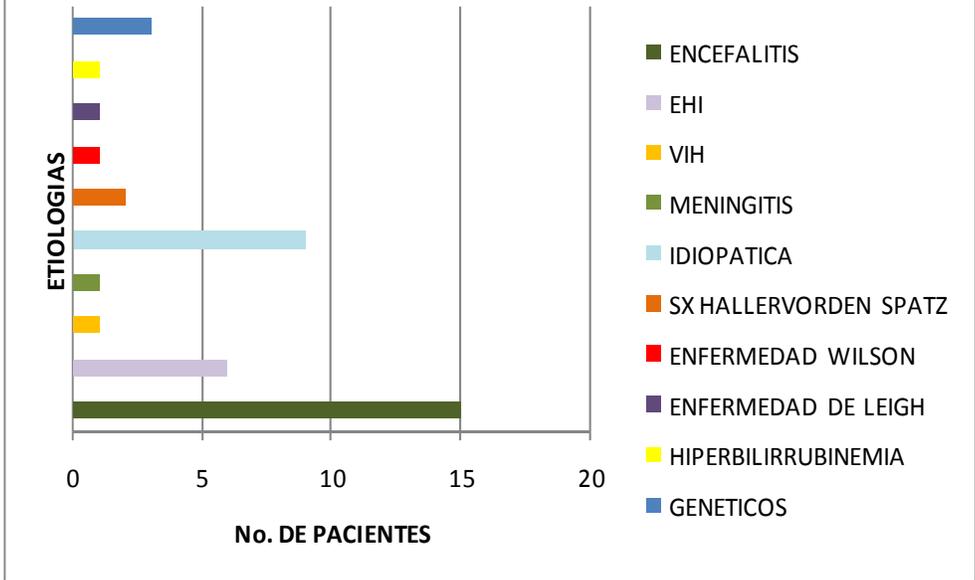
**Gráfica 14. TIEMPO PROMEDIO DE ADECUADA RESPUESTA SIN TX**



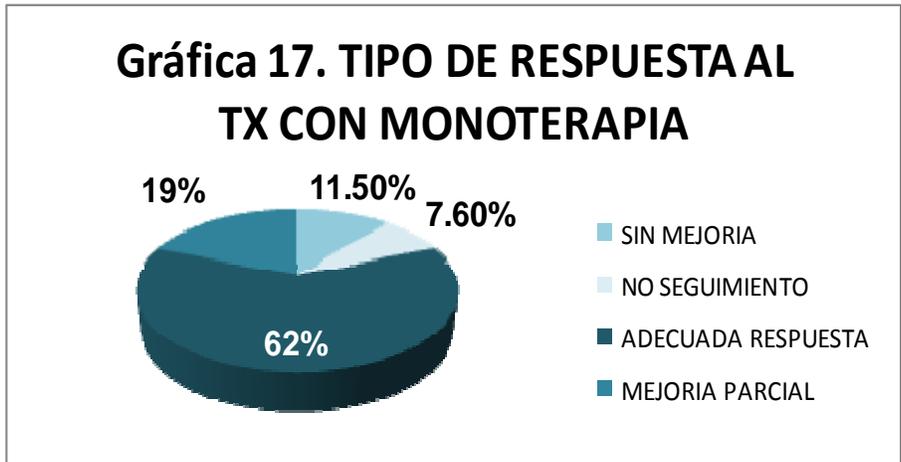
**Gráfica 15. TIPO DE RESPUESTA AL TX CON POLITERAPIA**



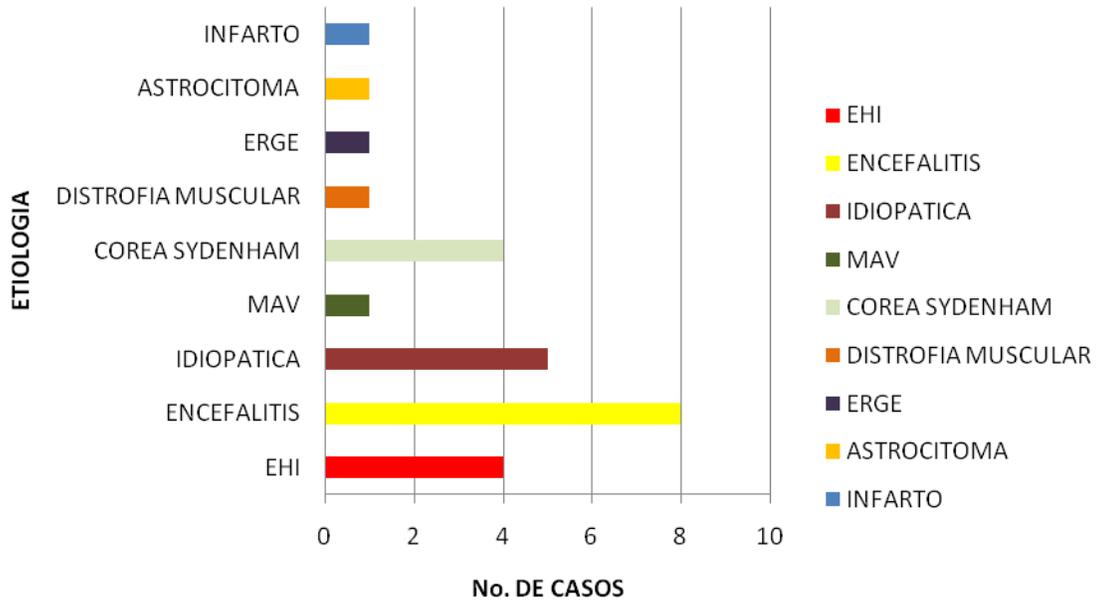
**Gráfica 16. PATOLOGIAS TRATADAS CON POLITERAPIA**



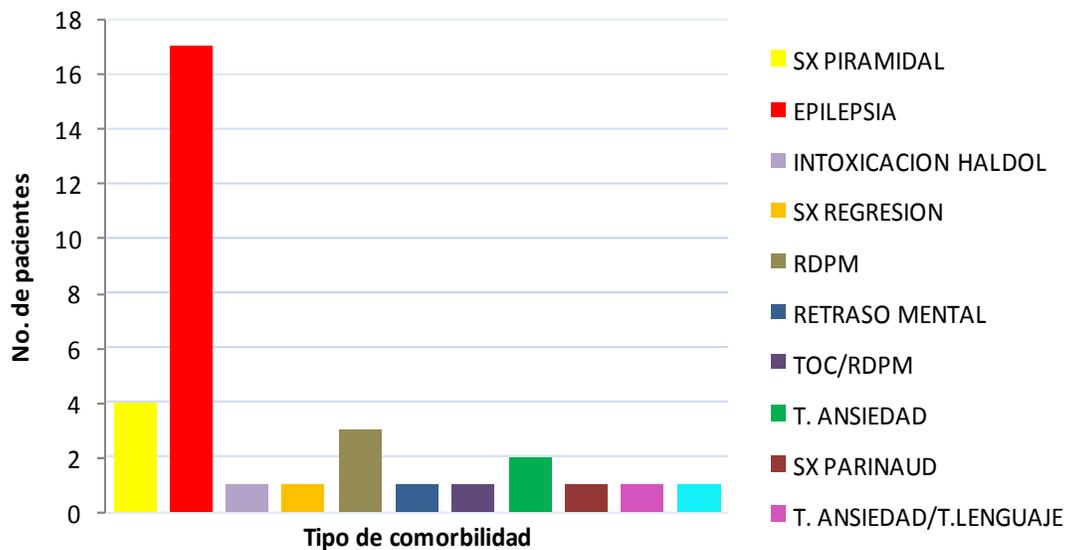
**Gráfica 17. TIPO DE RESPUESTA AL TX CON MONOTERAPIA**



**Gráfica 18. ETIOLOGIAS TRATADAS CON MONOTERAPIA**



**Gráfica 19. TRASTORNOS ASOCIADOS**



<b>Tabla 6. RELACION ENTRE TIPO DE MOVIMIENTO ANORMAL Y COMORBILIDADES</b>						
TIPO MOVIMIENTO	COMORBILIDAD					
	EPILEPSIA	RDP M	SX REGRESION	INTOXICACION HALOPERIDOL	SX PARINAUD	SX PIRAMIDAL
DISTONIA SEGMENTARIA	2	1	0	0	0	0
COREOATETOSIS	7	0	0	0	0	2
TEMBLOR	1	0	0	0	1	0
COREA/DISTONIA	2	2	0	0	0	0
DISCINECIAS	1	0	0	1	0	1
COREA	2	0	1	0	0	1
SX RIGIDO ACINETICO	1	0	0	0	0	0
DISTONIA GENERALIZADA	0	0	0	0	0	0
COREA FAM. BENIGNA	0	0	0	0	0	0
PCI DISTONICA	0	0	0	0	0	1
PCI COREOATETOSICA	0	1	0	0	0	0
HEMIDISTONIA	0	0	0	0	0	1
COREA DE SYDENHAM	1	0	0	0	0	0

<b>Tabla 7. RELACION ENTRE TICS Y COMORBILIDADES</b>					
TIPO DE TIC	TDAH/TOD	T. ANSIEDAD/T. LENGUAJE	T. ANSIEDAD	TOC/RDPM	NINGUNO
TICS CRONICOS	1	1	1	0	1
TICS SIMPLES	0	0	1	0	5
SX G. DE LA TOURETTE	0	0	0	1	1

## BIBLIOGRAFIA

1. Fustinoni O. Semiología del Sistema Nervioso. 13ª. Ed. Buenos Aires: El Ateneo. 1997.
2. Fernández – Alvarez E, Aicardi J. Movement disorders in Children. England: MaC Keith Press, 2001.
3. Pérez A, Lora C. Sistema Extrapiramidal. Consideraciones Anatómicas. FCM Holguín 2004; 8(2): 180-188.
4. García-Ruiz P, García-Torres A. Algunas reflexiones sobre la patofisiología de los movimientos anormales. Rev Neurol 2006; 43(1): 157-159.
5. Mahlon R, Wichmann T. Circuits and Circuit Disorders of the Basal Ganglia. Arch Neurol 2007; 64:287-293.
6. Obeso J, Rodríguez M. The Basal Ganglia and Disorders of Movement: Pathophysiological Mechanisms. News Physiol Sci 2002; 17: 51-55.
7. Kandel Eric R. Principios de Neurociencia. 4ª edición. McGraw – Hill/Interamericana de España. 2001.
8. Crossman A. R. Functional anatomy of movement disorders. J. Anat. 2000; 196:519-525.
9. Álvarez GE, Álvarez GL. Conceptos Actuales sobre la Función de los Ganglios Basales y el papel del Núcleo Subtalámico (NST) en trastornos del movimiento. Rev Mex de Neuroc 2001; 2(2):77-85.

10. Merello M, Cammarota A. Anatomía funcional de los Ganglios Basales. Rev Neurol 2001; 30 (11): 1055-1060.
11. García-Cazorla A, Ormazábal A. Errores congénitos de los neurotransmisores en Neuropediatría. Rev Neurol 2005; 41(2): 99-108.
12. Swaiman K. Pediatric Neurology: principles and Practice. 4a. ed. Philadelphia: Mosby Elsevier. 2006.
13. Carpenter M. Fundamentos de Neuroanatomía. 4ª. Ed. Buenos Aires: El Ateneo. 1998.
14. Guyton A. Tratado de Fisiología Médica. 10ª. Ed. México: McGraw-Hill Interamericana. 2000.
15. Schlaggar B, Mink J. Movement disorders in children. Ped in Rev 2003; 24(2):39-50.
16. Fernández - Álvarez E, Campos J. Algunas consideraciones prácticas sobre el diagnóstico y tratamiento de los trastornos del movimiento en la infancia. Rev Neurol 2000; 31(4): 349-353.
17. Cabrera-López J, Martí-Herrero M. Síndrome de estereotipias-tics-distonía paroxística. Rev Neurol 2003; 36(8): 729-734.
18. Fernández-Álvarez E. Algunas consideraciones prácticas para el manejo de los trastornos del movimiento en la infancia. Rev Neurol 1999; 28(161): 53-56
19. Barbero-Aguirre P. Movimientos anormales: distonías aparentemente psicósomáticas. Distonías de torsión. Rev Neurol 1999; 28(2): 192-194.

20. Artieda J, García M. Bases fisiopatológicas de la distonía. REVNEUROL 2001; 32(6): 549-558.
21. Pascual – Pascual S.I. Estudio y tratamiento de las distonías en la infancia. Rev Neurol 2006; 43(1): 161-168.
22. Sanger T. Childhood onset generalised dystonia can be modelled by increased gain in the indirect basal ganglia pathway. J. Neurol. Neurosurg.Psychiatry.2003; 74: 1509-1515.
23. Németh A. The genetics of primary dystonias and related disorders. Brain 2002; 125: 695-721.
24. Reséndiz A. Manual de Trastornos del Movimiento no epilépticos. Armstrong Laboratorios de México. 2005.
25. De la Cruz E, Otero E. Temblor esencial. Arch Neurocién (Mex) 2006; 11(3): 200-209.
26. Tapiador M, Pérez I. Temblor esencial: una revisión sobre sus mecanismos patogénicos. Rev Neurol 1998; 27 (160): 1059- 1065.
27. Jiménez-Jiménez F, Molina-Arjona J. Trastornos del movimiento (IV). Temblor esencial, mioclonías, espasmo hemifacial y tics. Med 1998; 7(94): 4388-4390.
28. Janavs J, Aminoff M. Dystonia and chorea in acquired systemic disorders. J. Neurol.Neurosurg. Psychiatry 1998; 65:436-445.
29. Galiano R, Juni J. Hemicorea vascular: correlación clínico-radiológica. Rev Neurol 2000; 30 (5): 409-411.
30. Dale R. El estreptococo piógenes y el cerebro: viviendo con el enemigo. Rev Neurol 2003; 37(1): 92-97.

31. Moreno-Rubio J. Tics en la infancia. Rev Neurol 1999; 28(2): 189-191.
32. Fernández-Álvarez E. Trastornos comórbidos relacionados con los tics. Rev Neurol 2002; 34(1): 122-129.
33. McMahon W, Filloux F. Movement disorders in children and adolescents. Neurol Clin N Am 2002; 20: 1101- 1124.
34. Carod-Arial F, Vargas A. Touretismo, hemibalismo y parkinsonismo juvenil: expandiendo el espectro clínico de la neurodegeneración asociada a deficiencia de pantotenato cinasa (síndrome de Hallervorden- Spatz). Rev Neurol 2004; 38(4): 327-331.
35. Zarranz J. Neurología. 3ª. Ed. España: Elsevier Science. 2003.
36. Jiménez F. trastornos del movimiento (II). Síndromes Parkinsonianos. Med 1998; 7 (94): 377-438.
37. Minagar A, Kelly R. Movement disorders. Prim Care Clin Office Pract 2004; 31: 111-127.
38. Kirsch D, Mink J. Psychogenic Movement Disorders in Children. Pediatr neurol 2004; 30 (1) 1-6.
39. López-Terradas J. Trastornos paroxísticos motores. REV NEUROL 1999; 28(161): 89-97.
40. Artaloytia J. Negative Signs and Symptoms Secondary to Antipsychotics. Am J Psychiatry 2006; 163 (3): 488 – 493.

41. Van Harten P, Hoek H. Fortnightly review: Acute dystonia induced by drug treatment. *BMJ* 1999; 319:623-626.
42. Correl C, Leucht S. Lower Risk for Tardive Dyskinesia Associated With Second-Generation Antipsychotics: A Systematic Review of 1-Year Studies. *Am J Psychiatry* 2004; 161 (3): 414-425.
43. Pappert E. Toxin-Induced Movement Disorders. *Neurol Clin* 2005; 23: 429-459.
44. Alonso F, Zamarbide I. Estudios neurofisiológicos en los trastornos del movimiento. *P Sci* 2008; 40 :1-18.
45. Brami- Zylberberg F, Meary E. Abnormalities of the basal ganglia and thalami in adults. *J Radiol* 2005; 86: 281-293.
46. Fernández-Álvarez E. Frecuencia de los trastornos del movimiento en el niño. *Rev Neurol* 2001; 33(3): 228-229.
47. Monti A, Díaz H. Presentación de un caso de corea por tumor de ganglios basales. *Rev Neurol Arg* 2004; 29: 42-45.
48. Playas G, López M. Movimientos coreoatetósicos asociados a encefalitis viral. *Rev. Mex. Neuroci.* 2002; 3(2): 89- 91.