

# TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

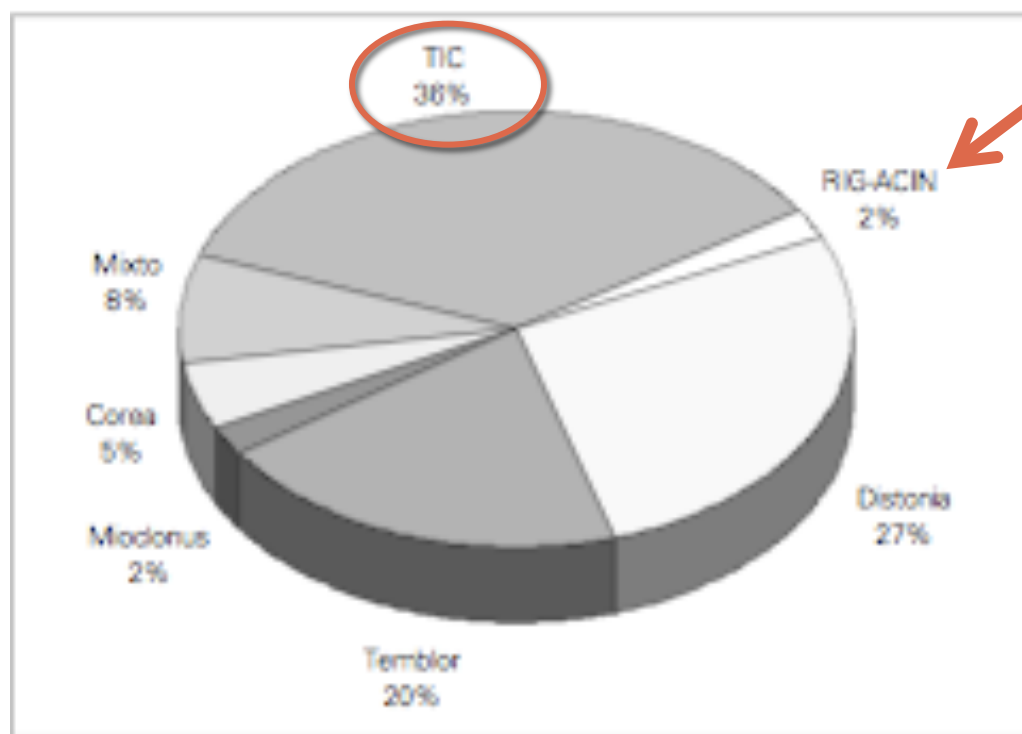
---

**Dra. Gemma Aznar**  
**Neuropediatría**

**1 Diciembre 2015**

- Se expresan como alteraciones del tono muscular, de la postura, o por la presencia de movimientos involuntarios
- No todos los movimientos involuntarios son patológicos
- Se clasifican en dos grandes grupos:
  1. Síndrome rígido-hipocinético
  2. Discinesias: temblor, corea, distonía, tics, mioclonias y estereotipias.

# Frecuencia



**Figura.** Trastornos del movimiento. N= 552.

# Manejo

## DIAGNOSTICO: CLÍNICO

- ✓ Anamnesis
- ✓ Observación
- ✓ Exploración
  - Del trastorno del movimiento
  - Neurológica
- ✓ Exámenes complementarios de confirmación (Genética, RM craneal,...)

**Dé que Trastorno del movimiento se trata?  
Es primario o secundario?**

# Ante movimientos anormales, que orienta hacia una enfermedad neurodegenerativa?

1. Sdr. rígido hipocinético
2. Sdr. distónico que se inicia antes de los 3 años
3. Distonía con afectación axial predominante o distonía laríngea
4. Distonía generalizada
5. Coexistencia de distintos trastornos del movimiento
6. Signos neurológicos asociados.
7. Afectación sensorial asociada
8. Signos extraneurológicos asociados
9. Anomalías en la RM craneal

# Clasificación

1. **Síndrome rígido-hipocinético**
2. Discinesias.

# 1. Síndrome Rígido hipocinético

## Signos característicos:

- Rididez
- Bradicinesia
- Hipocinesia
- Temblor de reposo

Raro en el niño y excepcional en el lactante

# 1. Síndrome Rígido hipocinético

## ENFERMEDAD DE HUNTINGTON

- Poco frecuente (50/10.000.000)
- Incidencia en niños <10a: 1-6,8% del total de casos
- **AD** (cr.4). Expansión del trinucleótico CAG  
(CN: 6-26 repet.)
- Corea de Huntington o *Baile de San Vito*  
(adulto)



# 1. Síndrome Rígido hipocinético

## ENFERMEDAD DE HUNTINGTON INFANTIL

### Clínica:

- Trastornos de conducta
- Trastornos del aprendizaje
- **Síndrome rígido-hipocinético**
- Caídas frecuentes, disartria
  
- Regresión intelectual, temblor, **epilepsia (50% en niños frente a un 3% en adultos)**

**El curso de la enfermedad es más rápido que en el adulto**

# 1. Síndrome Rígido hipocinético

## PKAN

(Patotenoato kinasa asociado a neurodegeneración)

AR

Gen PANK2 ( cr. 20)

Existen 3 formas clínicas:

- Precoz
- **Juvenil (5-12a)**
- Tardía o del adulto

# 1. Síndrome Rígido hipocinético

## PKAN

### Forma juvenil (clásica)

- Inicio entre los 6-14 años
- **Distonias** aisladas de alguna extremidad. Distonia bucomandibular
- Trastorno de conducta. Regresión intelectual
- Retinitis pigmentaria

Muerte entre los 15-30 años

# 1. Síndrome Rígido hipocinético

## PKAN

### Diagnóstico

- RM: Núcleos pálidos rodeados de hiposeñal (acúmulo de hierro):

**“Ojos de tigre”**

- Estudio genético

# Clasificación

1. Síndrome rígido-hipocinético
2. **Discinesias.**

## 2. Discinesias

- Tics (+ frec.)
- Distonias
- Temblor
- Corea
- Mioclonias
- Estereotipias
- Trastornos paroxísticos benignos del movimiento

## 2.1. Tics

- **Trastorno del movimiento más frecuente en el niño**
- Estereotipados, repetitivos, involuntarios\*, irresistibles, inoportunos, **reproducibles**, de los músculos esqueléticos o faringeo-laringeos
- Único TM que puede ocurrir durante el sueño

***„ los tics van y vienen „***

# Tics

- Edad de inicio: 5-10 años (99% antes de los 15a)
- Varones (3:1)

## Clasificación:

- Transitorios
- Crónicos
- SGT

## Tipos:

- Motor simple
- Motor complejo
- Fónico



# Tics

- Diagnóstico: CLÍNICO.
  - ✓ Sólo indicadas exploraciones complementarias en casos de dudas
  - ✓ Trastornos asociados: TDAH, Dislexia, TOC
- Evolución:
  - En general buen pronóstico

# Tics

- Tratamiento:

**El manejo de los tics **NO** consiste en la simple administración de fármacos**

## INFORMACION AL PACIENTE Y FAMILIA.

- La base del trastorno **no** es psicológica
- El tratamiento farmacológico es puramente sintomático y debe usarse sólo cuando la intensidad de los síntomas lo justifican
- Los tics son involuntarios y los padres, maestros, etc.. deben aceptar el trastorno del niño. Es un trastorno benigno
- No hay que insistir al paciente para que los inhiba
- OBJETIVO: Lograr el máximo control con los mínimos efectos secundarios

# Tics secundarios (raro)

- Retraso mental, TEA, ..
- Enf neurodegenerativas como : Enf Wilson, Neuroacantocitosis, enf Huntinton, Enf neurodegenerativas por acúmulo de Fe,
- Encefalopatía hipoxico-isquémica, stroke
- Infecciones SNC: Neuroborreliosis, encefalitis víricas,.
- Enf inmunológicas del SNC: antiphospholipid antibody syndrome,30 Sydenham's chorea31).
- Efectos secundarios tardios de los neurolépticos o por su retirada
- Fármacos o drogas que los inducen o exacerban lamotrigina, carbamazepina, cocaína, cafeína, otros estimulantes
- Cromosomopatías

# Tics

## SINDROME GILLES DE LA TOURETTE

Descrito en 1885 por Georges Gilles de la Tourette

### Criterios diagnosticos DSM-V.

- **Tics motores múltiples y 1 o más tics fónicos**
- **Ocurren muchas veces al día, casi todos los días con un tiempo superior a 1 año (no más de 3 meses sin tics)**
- *El trastorno causa malestar al paciente o afectación en áreas sociales o importantes para su funcionamiento*
- Inicio antes de los 18 años
- No se debe a efectos de algún fármaco o droga o a una enfermedad

### Suele asociarse:

- Trastorno de la conducta: Síntomas obsesivos-compulsivos
- TDAH

# Tics

## SINDROME GILLES DE LA TOURETTE

- **Prevalencia:** 1-3%
- **La mayor parte de los casos tiene manifestaciones discretas**
- **Varones 4:1**
  
- **Diagnóstico: CLÍNICO**
  
- **Tratamiento:**
  - Identificar lo que causa mayor impedimento funcional
  - Información del síndrome al paciente y entorno.
  - **Farmacoterapia dirigida a metas**

# Tics

## PANDAS

Pediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with Streptococcal infection

### Crterios para PANDAS

1. Presencia TOC y/o TICs
2. Inicio prepuberal
3. Inicio agudo y con exacerbaciones dramáticas
4. Otros trastornos neurológicos asociados (corea)
5. Relación temporal con Infección SGA

**TABLE 1. Tic-suppressing medications**

Generic name	How supplied	Daily dose (mg)
Alpha agonists		
Clonidine	Tablets: 0.1, 0.2, 0.3 mg. Transdermal: 0.1, 0.2, 0.3 mg/d	0.05–0.5
Guanfacine	Tablets: 1, 2 mg	0.5–4
Antipsychotics		
Risperidone	Tablets: 1, 2, 3, 4 mg. Oral solution: 1 mg/mL	0.5–16
Aripiprazole	Tablets: 5, 10, 15, 20, 30 mg. Oral solution: 1 mg/mL	5–30
Haloperidol	Tablets: 0.5, 1, 2, 5, 10, 20 mg. Oral solution: 2 mg/mL	0.5–20
Pimozide	Tablets: 1, 2 mg	0.5–10
Fluphenazine	Tablets: 1, 2.5, 5, 10 mg	0.5–20
Other agents		
Clonazepam	Tablets: 0.125, 0.5, 1, 2mg	0.5–10
Tetrabenazine	Tablets: 25 mg	25–200

For both children and adults, start with the lowest dosage.

## Otros tratamientos

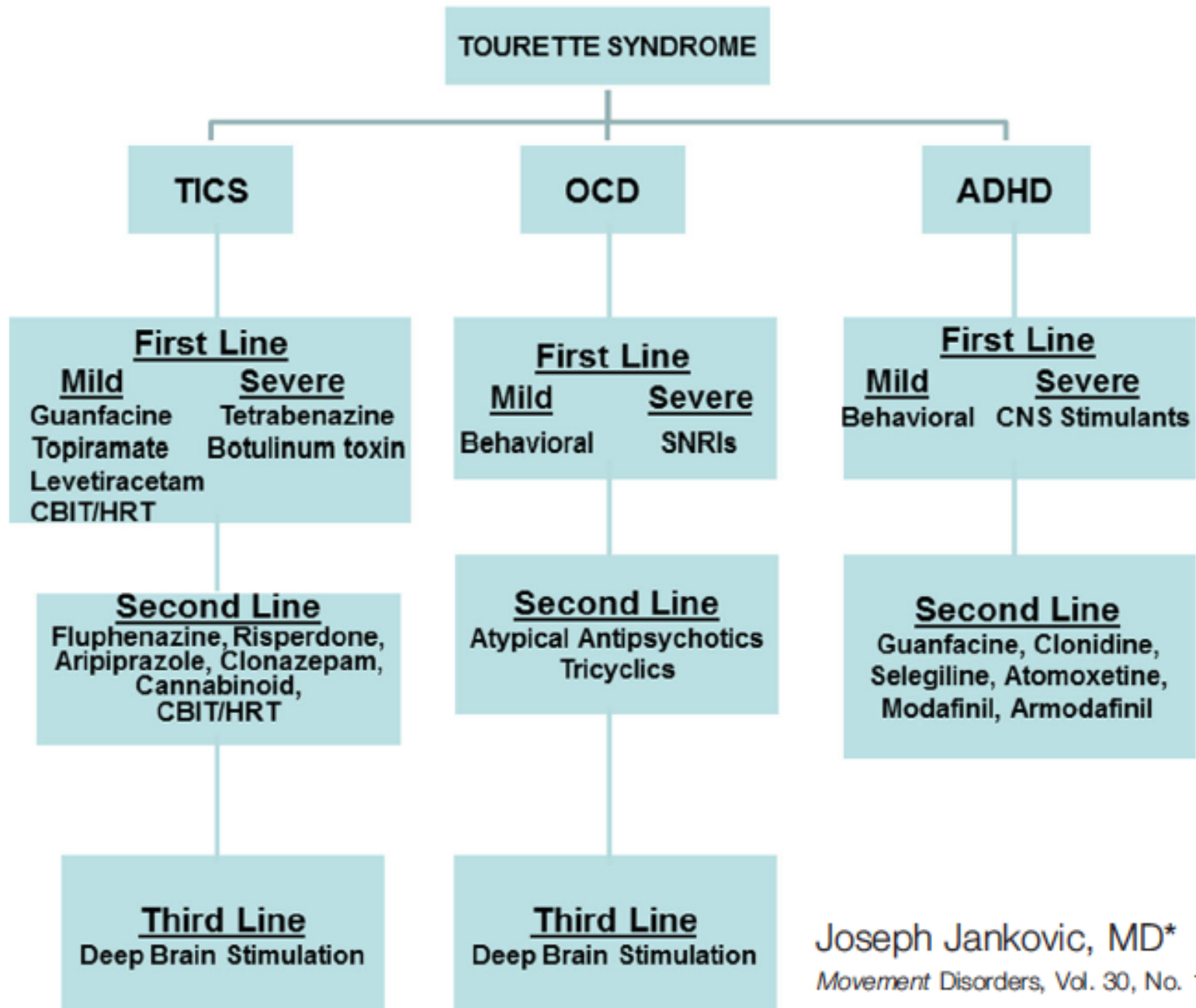
1. Trat. conductuales
  - Habit reversal training (HRT)
  - Comprehensive behavioral intervention for tics disorders (CBIT)
2. Estimulación magnética transcraneal (área motora suplementaria)
3. DBS

### Trat. Comorbilidad asociada:

- TDAH: ATX, guanfacina. MTF
- TOC: Inh recaptacion Serotonina
- Tics secundarios: El de la enfermedad de base
- PANDAS: No existe evidencia del beneficio de trat. antibiótico prolongado ni terapias inmunomoduladoras



# Therapeutic Algorithm



Joseph Jankovic, MD\*

*Movement Disorders*, Vol. 30, No. 11, 2015

## 2.2 Distonía

- Trastorno del movimiento debido a contracciones musculares involuntarias que causan movimientos repetidos, posturas anormales o ambas.
- Son desencadenadas o exacerbadas por el movimiento voluntario.
- La severidad y tipo de movimiento distónico varía en función de la postura corporal del niño, la tarea a realizar, estado emocional y nivel de conciencia

## 2.2. Distonias

Después de los tics, es el trastorno del movimiento más frecuente en la infancia

Clasificación:

### PRIMARIAS:

Distonia transitoria idiopática del lactante

Síndrome de Sandifer

Distonia DYT1

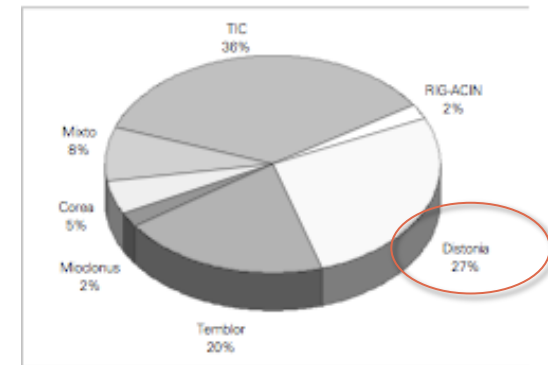


Figura. Trastornos del movimiento. N= 552.

## 2.2 Distonías

### SECUNDARIAS

- **PCI**
- Enfermedades metabólicas
- Déficit de creatina
- Enf. relacionadas con el transporte de la glucosa
- Acidurias orgánicas
- Enfermedad de Wilson

# CLASIFICACIÓN - ETIOLOGÍA

	Characteristics	Examples
Primary dystonia	No other neurological abnormalities, except tremor No known cause apart from genetic factors in some cases No evidence of neurodegeneration	Focal dystonias: cervical, blepharospasm, and writer's cramp <u>Genetic dystonia (eg, <i>DYT1</i> and <i>DYT6</i> dystonia)</u>
Dystonia-plus syndromes	Prominent torsion dystonia associated with another movement disorder No evidence of neurodegeneration	Dopa-responsive dystonia, rapid-onset dystonia parkinsonism, and myoclonus dystonia syndrome
Primary paroxysmal dyskinesia and dystonia	Brief episodes of dyskinesia and dystonia with no dystonia in between Idiopathic (mainly familial although sporadic cases also occur)	Paroxysmal kinesigenic dystonia ( <i>DYT9</i> ), paroxysmal exercise-induced dystonia, and paroxysmal non-kinesigenic dystonia ( <i>DYT8</i> )
Heredodegenerative dystonias	Dystonia occurs in the context of a genetic neurodegenerative disorder with additional clinical features	Wilson's disease, Huntington's disease, and neuroferritinopathy
Symptomatic (secondary) dystonia	Dystonia arises from other disease states or brain injury Features that suggest a secondary dystonia include abnormal birth or perinatal history, developmental delay, atypical site for age at onset (eg, leg onset in adults or cranial onset in children), dystonia at rest at onset (rather than with action), seizures, exposure to drugs, continuous progression of symptoms, prominent bulbar involvement, hemidystonia, additional neurological symptoms (with the exception of tremor), or multisystem involvement	<p>CNS tumour, congenital malformation, or stroke</p> <p>CNS trauma</p> <p>Perinatal cerebral injury, eg, Reye's syndrome</p> <p>Viral encephalitis, subacute sclerosing panencephalitis, prion disease, tuberculosis, lupus, antiphospholipid syndrome, syphilis, or Sjögren's syndrome</p> <p>Drug induced: levodopa, dopamine antagonists (eg, neuroleptics, prochlorperazine, metoclopramide), selective serotonin reuptake inhibitors, buspirone, cocaine, monoamine oxidase inhibitors, flecainide, calcium antagonists, ergots, or anaesthetic drugs</p> <p>Toxins, eg, carbon monoxide, manganese, cyanide, methanol, disulfiram, carbondisulphide, and methanol</p> <p>Metabolic: hypoparathyroidism</p> <p>Paraneoplastic syndromes</p> <p>Central pontine myelinosis</p>
Dystonia as a feature of another neurological disease	Usually seen in the presence of another movement disorder, both degenerative and non-degenerative Not usually the major clinical feature	Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy, corticobasal ganglionic degeneration, and tic disorders

# DISTONIAS

## **DISTONIA DE TORSIÓN**

- Mutación en el gen DYT1. AD
- Edad inicio: 8a
- MC: Dificultades para escribir o anomalías en la marcha
- Inicialmente, sólo es evidente para determinadas posturas o actividades.

## 2.2 Distonías

### DISTONIA TRANSITORIA IDIOPATICA DEL LACTANTE

- Posturas distónicas en general limitadas a una extremidad
- **Postural y desaparece con la manipulación**

- Inicio: 4m y desaparece antes del año
- Diagnóstico clínico
- Examen neurológico y desarrollo psicomotor normales

## 2.2 Distonías

### **SINDROME DE SANDIFER**

Posturas intermitentes de hiperextensión de la cabeza y porción superior del tronco a veces con rotación o lateralización de la cabeza y RGE

Estas posturas pueden incrementarse durante o después de las comidas y cesan en el sueño

- Patogenia: No clara. Relación con RGE
- Edad inicio + frec.: Lactante
- Diagnóstico: Clínico
- Tratamiento: Corrección del RGE



## 2.2 Distonías

### **Ante distonias no olvidar evaluar:**

- Dolor, ansiedad, depresión,
- Trastornos del sueño,
- Trastornos cognitivos,
- Complicaciones ortopédicas,
- Trastornos de la deglución y/o digestivos.

Diagnostic confirmation by neurotransmitter, metabolite & pterin profile in CSF, and/or genetic studies

Improvement:  
Probable dopa-responsive dystonia

Childhood dystonia

L-DOPA\*

Etiological investigations

Not effective

Etiological investigations

Clues to a specific disease

Specific treatment

Focal dystonia  
Botulinum toxin

Multifocal dystonia, functional disability

Trihexiphenidyl

-

Spasticity ?

+

Tetrabenazine

Baclofen

Limited response, Worsening of dystonia or functional disability

Combination with benzodiazepines, muscle relaxants

Generalized or multifocal dystonia with exacerbation, focal pain or functional disability

Primary dystonia

Cerebral palsy

Other secondary dystonia

Pallidal stimulation

Discuss  
Intrathecal baclofen  
or  
pallidal stimulation

Discuss  
Pallidal stimulation  
on an ad hoc basis

\* Ldopa should be tried in dystonia of unknown etiology and in dopa-responsive dystonia, but is rarely useful in most genetic primary dystonias (DYT1, DYT6, DYT11)

## 2.3. Temblor

Frecuencia menor que en le adulto

Característica principal: **Ritmicidad**

Tipos: -En reposo (Parkisonismo)  
-Postural (mejora con el movimiento)  
-De acción: Cuando perturba el movimiento voluntario

# TEMBLOR ESENCIAL

Postural, pequeña amplitud, con exploración neurológica normal

TM mas frecuente en el adulto, pero puede iniciarse en la infancia

- Desaparece con el sueño
- Causará dificultades en la escritura, actividades manuales
- Pueden existir ya a los 6 años edad
- Suelen existir antecedentes familiares de temblor

Diagnóstico: Descartar causas secundarias de temblor  
Beneficio con ingesta de alcohol

# TEMBLOR SECUNDARIO

- Asociado a otros TPM
- Enfermedades neuromusculares
- Trastornos neuroendocrinos
- **Origen farmacológico**
  - Valproato, neurolepticos, antibi6ticos, isoproterenol, L-Dopa, salbutamol, antiarritmicos,...
- Otros
  - Psicog6nico
  - S6ndrome alcoh6lico fetal
  - Deficit vit B12, hipocalcemia
  - Paraplejia esp6stica familiar

## Cuadro 4-8. Temblores secundarios

### 1. Asociado a otros trastornos del movimiento

- Distonia muscular con marcada fluctuación diurna
- Distonia precoz Dopa-sensible\*
- Distonia de torsión idiopática
- Corea familiar benigna
- Mioclonus esencial
- Enfermedad de Huntington juvenil\*
- Enfermedad de Hallervorden-Spatz
- Enfermedad de Parkinson juvenil\*
- Enfermedad de Wilson\*
- Distonia de inicio retardado

### 2. Enfermedades neuromusculares

- Atrofas espinales
- Síndrome de Guillain-Barre
- Neuropatía hereditaria sensitivo-motriz tipo I (síndrome de Roussy-Levy)\*

### 3. Trastornos endocrinológicos

- Hipertiroidismo\*
- Pseudohiparatiroidismo

### 4. De origen medicamentoso

- Isoproterenol
- Valproato sódico
- Antibióticos
- L-DOPA
- Neurolépticos

### 5. Otros

- Psicogénico
- Hidrocefalia crónica (bobble head doll syndrome)\*
- Hematoma subdural
- Trauma craneano
- Hemiplejía aguda
- Fenilcetonuria
- Citrulinemia
- Hipomagnesemia
- Hipocalcemia
- Uremia
- Deficiencia en vitamina B12
- Kwashiorkor
- Lipofuscinosis cerioidea
- Spasmus nutans\*
- Síndrome opsoclonus-mioclonus
- Paraplejía espástica familiar
- Atrofia olivo-ponto-cerebelosa
- Enfermedad de Cockayne
- Enfermedad de Paelizaeus-Merzbacher
- Síndrome de Klinefelter\*
- Síndrome alcohólico fetal
- Enfermedad de inclusiones intranucleares neuronales\*

\* Puede ser la primera manifestación.

## 2.3. Temblor

### **EPISODIOS DE ESTREMECIMIENTO** (Shuddering spells)

- Semejan a un escalofrío
- Se inician en los primeros meses de vida aunque también entre los 3-10 años
- Proceso benigno

### **TEMBLOR DE BARBILLA** (Jitteriness)

- Frecuente en los RNAT en primeros días de vida, al llorar

### **SPASMUS MUTANS**

Temblor cefálico lento generalmente de negación acompañado de nistagmus. Suele acompañarse de malposición de la cabeza y estrabismo

Desaparece espontáneamente

**TABLE 1.** Pharmacological management of ET (from Schneider and Deuschl<sup>74</sup>)

<i>Recommendation for Use</i>	<i>Drug</i>	<i>Total Daily Dosage (mg/d)</i>	<i>Daily Intakes</i>
<b>Recommended</b>	Propranolol	40–320	2–3 standard 1–2 long-acting
	Primidone	62.5–750	1 (bedtime)-3
	Topiramate	50–300	2–3
Probable or weak efficacy	Atenolol	50–100	1
	Sotalol	80–240	1–2
	Gabapentin	1200–2400	3
	Alprazolam	0.75–3	Intermittent
Level C possibly effective	Clonazepam	0.5–6.0	2–3
	Clozapine	6.25–75	1–2
	Flunarizine	10	1
	Nadolol	120–240	1
	Nimodipine	120	3–6
	Botulinum toxin	OnabotulinumA* doses: vocal muscle: 1.25–3.75 U; cervical muscles: 40–400 U; forearm muscles: 50–100 U; tensor veli palatine: 4–10 U	NA
Recommendations against use	3,4-Diaminopyridine, acetazolamide/methazolamide, amantadine, carisbamate, isoniazid, levetiracetam, pindolol, trazodone, mirtazapine, nifedipine, verapamil		
Inadequate evidence to confirm or exclude efficacy	Olanzapine, pregabalin, tiagabine, sodium oxybate, zonisamide		



## 2.4. Corea

Movimientos involuntarios que aparecen en reposo o perturbando el movimiento voluntario, **arrítmicos**, **asimétricos**, **asíncronos**, bruscos, breves y no propósitos\*.

Afecta a las extremidades, cuello y musculatura facial

A veces discretos y difícil diferenciarlos de los tics.

Muchas veces el paciente trata de camuflarlos

BALISMO: Forma violenta de corea

## 2.4. Corea

1. Primaria
2. Secundaria

**Metabólica**: Acidurias, aminoacidopatías, Gangliosidosis, Mitocondriopatías, Leucodistofias,...

**Endocrinopatías**: Hipertiroidismos, Hipoparatiroidismo

**Infeciosa**: C Syndeham, encefalitis víricas, PESS

**Autoinmune**. LES, sdr. Anti fosfolípido

**Tóxicos**: CO, Hg, Organofosforados

**Enf. de los ganglios basales**: PKAN, Wilson, Ataxia telangiectasia, , Neuroacantocitosis

**Otros**: Traumática, vascular, EM, Neoplasias, Secundaria a cirugía cardíaca con hipotermia, fármacos

## 2.4. Corea

### COREA DE SYNDENHAM

- Causa + frec de corea aguda en el niño (niñas)
- Se ha relacionado con la **Fiebre reumática por infección por streptococo A**, aunque a veces es difícil de demostrar
- Inicio con trastornos de conducta a lo que sigue los movimientos coreiformes
- Ante sospecha: valoración cardíaca
- DD: Corea asociada al LES

## 2.5. Mioclonías

- Movimiento brusco, breve, involuntario, “shock-like”, causado por la contracción muscular (mioclonus positivo) o por inhibición (mioclonus negativo = asterixis)
- Origen en **disfunción SNC** / periférico
- Desencadenantes: Espontáneo / estímulo sensitivo
  
- Clasificación anatómica: Focal, segmentario, multifocal, generalizado
- Clasificación neurofisiológica: Cortical (mioclonus epiléptico, enf Alzheimer) segmentario (espinal), periférico (espasmo hemifacial)

## 2.5. Mioclonías

### **MIOCLONUS FISIOLÓGICO**

- Frecuentes en fases iniciales del sueño
- Sensación de tropezar, caer

### **MIOCLONUS ESENCIAL**

- Proceso benigno
- Existen casos familiares (facilita su diagnóstico) y esporádicos
- Las mioclonias se incrementan con la acción
- Exámenes complementarios negativos

## 2.5. Mioclonías

### **MIOCLONUS SECUNDARIO**

- Epilepsia mioclónica progresiva.
- Epilepsia mioclónica juvenil
- Temblor mioclónico cortical
- Síndrome de Ramsay-Hunt (gen ACMSD)
- Síndrome mioclonus distonia (gen sGCE, DYT11)
- Encefalopatías metabólicas
- Mioclonus propioespinal
- Causas autoinmunes y paraneoplásicas

## 2.5. Mioclonías

### TRATAMIENTO

- El primer paso para tratarlo correctamente es:
  - clasificarlo e
  - identificar si existe una etiología subyacente.
- Si el mioclonus existe a pesar de haber tratado las causas subyacentes entonces usaremos el tratamiento sintomático

**TABLE 1.** Treatments for specific types of myoclonus

Type of Myoclonus	Drug(s) of First Choice	Other Treatments
Cortical myoclonus	Clonazepam, piracetam, valproic acid	Primidone, phenobarbital, levetiracetam, 5-HTP, sodium oxybate, ethosuximide, DBS
Brainstem reticular myoclonus	Clonazepam, valproic acid	5-HTP
Hyperekplexia	Clonazepam	Carbamazepine, phenytoin
Ballistic overflow myoclonus	Trihexyphenidyl	Alcohol (ethanol), clonazepam, 5-HTP
Palatal myoclonus	Clonazepam, trihexyphenidyl, BoNT	5-HTP, sumatriptan
Propriospinal myoclonus	Clonazepam	Psychotherapy, physical therapy (for psychogenic cases)
Segmental spinal myoclonus	Clonazepam, tetrabenazine	Diazepam, carbamazepine, intrathecal baclofen
Myoclonus-dystonia	Clonazepam, tetrabenazine	DBS
Opsoclonus-myoclonus and other autoimmune disorders	Clonazepam, immunomodulation	Removal of underlying neoplasm



## 2.6. Estereotipias

Actividad motriz organizada, repetitiva, no propositiva, **que se lleva a cabo exactamente de la misma forma en cada repetición.**

Diag Diferencial: Tics

Existen estereotipias

- Fisiológicas
- Asociadas en Síndromes o enfermedades (TEA, Síndrome de Rett, Síndrome de Smith-Magenis,..)

## 2.7. Trastornos benignos del movimiento

- Inicio en periodo neonatal, infancia o adolescencia
- Características
  - Ausencia de otra sintomatología neurológica
  - Evolución favorable
  - Resolución espontánea
- Su **identificación es CRUCIAL:**
  - Evitar exploraciones innecesarias
  - Evitar tratamientos innecesarios (toxicidad)
  - Calmar a la familia

## 2.7. Trastornos paroxísticos del movimiento

### **TORTICOLIS PAROXISTICO BENIGNO DEL LACTANTE**

Inicio: 2m-2a

A veces se acompaña de : irritabilidad, palidez, vómitos, ataxia

### **DESVIACION OCULAR TONICA PAROXISTICA BENIGNA DEL LACTANTE**

Inicio: Primeros meses de vida

Empeoramiento a lo largo del día, fatiga o con enfermedades intercurrentes

### **DESVIACION PAROXISTICA DE LA MIRADA HACIA ABAJO**

Disorder	Age at onset	Age at resolution	Could be secondary to	Diagnostic testing	Treatment
Benign jitteriness of newborns	<2 wk	<1 mo (2 mo–1 yr)	Drug withdrawal, hypocalcemia, hypoglycemia, hypomagnesemia, hyperthyroidism, hypoxic or metabolic encephalopathy	Video, routine laboratory investigations, EEG, ictal video EEG	No
Benign neonatal sleep myoclonus	<2 wk	<6 mo	Neonatal abstinence syndrome	Video, EEG	No
Benign myoclonus of early infancy	6 mo (up to 1 yr)	<2 yr (up to 3 yr)	No	Video, brain MRI, interictal and ictal EEG	No
Sleep-related rhythmic movement disorders	<3 mo	Up to adulthood	Various psychiatric disorders	Video, polysomnography	No
Spasmus nutans	4–18 mo (18 mo–3 yr)	1–2 yr after onset	No	Video, brain MRI, ophthalmologic examination, visual evoked potential, electroretinography	No, clinical follow-up
Paroxysmal tonic upgaze	5 mo (1 wk–7 yr)	<4 yr	White-matter disease, brain tumors, brain malformations, chromosomal abnormalities	Video, ictal EEG, brain MRI, ophthalmologic examination, visual evoked potential, electroretinography	L-Dopa, clinical follow-up
Benign paroxysmal torticollis	<3 mo (1 wk–30 mo)	<4 yr	No	Video, EEG, brain and cervical MRI	No
Transient dystonia of infancy	5–10 mo	3 mo–5 yr	No	Video, brain MRI	No
Shuddering attacks	<1 yr	<4 yr	No	EEG	No, clinical follow-up
Gratification behavior	4 mo (2 mo–6 yr)	NA	No	Video	No
Stereotypic movements in healthy children	<3 yr	>4 yr (up to adolescence)	Autistic spectrum disorders, mental retardation	Video or video-EEG	No
Mirror movements	3–4 yr	<7 yr	Kallmann syndrome, Klippel-Feil syndrome, congenital hemiplegia	Video	No
Sandifer's syndrome	3 wk–14 yr	No resolution if left untreated	Gastroesophageal reflux, hiatal hernia	pH Metering	Medical and/or surgical treatment of GER

Disorder	Practical points
Benign jitteriness of newborns	Recognize: Paroxysmal, stimulus-sensitive, bilateral tremor of the chin and extremities in newborn; Manage: <u>Exclude secondary jitteriness/reassure the parents</u>
Benign neonatal sleep myoclonus	Recognize: Paroxysmal bilateral diffuse and synchronous jerks occurring only during sleep in newborn/ immediate cessation with arousal; Manage: Ask for home video/ <u>exclude epilepsy/reassure the parents</u>
Benign myoclonus of early infancy	Recognize: Paroxysmal brief or sustained limb contractions/triggering factors; Manage: Ask for home video/ <u>exclude epilepsy/reassure the parents</u>
Sleep-related rhythmic movement disorders	Recognize: Rhythmic stereotyped movements of large groups of muscles typically reported during the pre-sleep period; Manage: Ask for home video/ <u>consider videopolysomnography/reassure the parents</u> ; Keep in mind: It can persist into adulthood
Spasmus nutans	Recognize: Paroxysmal head nodding + asymmetrical nystagmus + head tilt; Manage: Comprehensive neurologic and ophthalmologic work –up/careful follow-up; Keep in mind: The possibility of numerous spasmus nutans-like conditions
Paroxysmal tonic upgaze	Recognize: Conjugate upward deviation of the eyes with neck flexion/no clouding of consciousness; Manage: <u>Comprehensive neurologic and ophthalmologic work</u> –up/careful follow-up; Keep in mind: <u>The possibility of secondary paroxysmal tonic upgaze and of future learning disabilities</u>
Benign paroxysmal torticollis	Recognize: Recurrent paroxysmal abnormal head posture/possible associated features = irritability, nausea, vomiting, pallor and ataxia; Manage: Ask for home video/make <u>brain and cervical MRI</u> /reassure the parents; Keep in mind: It could be an age-dependant migraine-related disorder
Transient dystonia of infancy	Recognize: Paroxysmal abnormal posture of one limb that disappear with movement; Manage: Ask for home video/ <u>make a brain MRI</u>
Shuddering attacks	Recognize: paroxysmal shuddering of the head and shoulders; Manage: Ask for home video/exclude epilepsy/reassure the parents
Gratification behavior	Recognize: paroxysmal hip flexion + thigh adduction + rhythmic pelvic movements + staring eyes + grunting + facial flushing/suppressible by distraction; Manage: explain the disorder/reassure the parents
Stereotypic movements in healthy children	Recognize: Paroxysmal repetitive patterned purposeless movements/triggering factors/suppressible by distraction; Manage: Ask for home video/reassure the parents; Keep in mind: the possibility of future <u>psychiatric comorbidity and of persistence into adulthood</u>
Mirror movements	Recognize: Simultaneous contralateral movement that mirror intentional movement of one hand; Manage: verify the disappearance before age 7 years; Keep in mind: the possibility of genetic forms of persistent mirror movement
Sandifer's syndrome	Recognize: cervical dystonia temporally related to food intake; Manage: make the diagnosis of gastroesophageal reflux and treat it

# Trastornos del movimiento psicogénicos

- Movimiento no explicable
- Características
  - Inicio agudo
  - Trigger
  - Estático > progresivo
  - Episódico > Continuo
  - EE dominantes > no dominantes
  - Mas frec: Temblor o sacudidas, distonia, mioclonias
  - Remisión espontánea
  - Frecuente asociación con T de conducta o psiquiátricos
  - Historia de otra sintomatología inexplicable
- Sugestión / Placebo

# Conclusiones - 1

- TPNE mas frecuentes que TE
- Síndrome rígido hipocinético raro en la infancia
- Discinesias
  - Tics son los más frecuentes, raro secundarios pero si frecuente la comorbilidad. En general buen pronóstico
  - Distonias la 2ª en frec en general de etiología idiopática /genética. Si generalizada o con otros TM pensar en secundaria
  - Temblor: Descartar fármacos. Temblor esencial
  - Corea suele ser secundaria
  - Mioclonus fisiológico del sueño. Pensar en secundario
  - Estereotipias frecuentes en el RM / TEA
- Recordar los trastornos benignos del movimiento

# Conclusiones - 2

- **Fundamental pero no siempre fácil reconocer el TM**
  - Videos caseros
  - Anamnesis detallada
  - Exploración para descartar causas secundarias
  - Características del T del Movimiento psicógeno
  - Angustia padres
- **Trastorno paroxístico Movimiento – Crisis convulsiva**
  - Videos caseros
  - Estado de conciencia durante el evento
  - Postcrisis
  - Si dudas EEG (tratable)