

G. Oliván Gonzalvo

An Esp Pediatr 1996;44:615-616.

Tortícolis paroxístico benigno infantil

Introducción

El tortícolis paroxístico benigno infantil es una rara entidad descrita por primera vez en 1969 por Snyder⁽¹⁾ y, desde entonces, únicamente se han referido en la literatura médica internacional alrededor de medio centenar de casos⁽¹⁻⁸⁾. Se caracteriza por episodios recurrentes de inclinación lateral de la cabeza que, a menudo, se acompañan de otros síntomas o signos clínicos tales como, irritabilidad, vómitos, ataxia, postura anormal del tronco, nistagmus y/o palidez. El proceso es autolimitado, afecta preferentemente a lactantes y niños pequeños, y muestra predilección por el sexo femenino. Su etiopatogenia es desconocida y no existe un tratamiento capaz de prevenir o abortar las crisis.

El escaso conocimiento que se tiene de este síndrome y lo alarmante que pueden resultar algunos de los síntomas neurológicos que eventualmente lo acompañan, llevan con frecuencia a la práctica de exploraciones innecesarias, cuando no agresivas, con el fin de realizar el diagnóstico diferencial de otras entidades causantes de tortícolis adquirido. Con el fin de difundir el conocimiento de esta rara entidad presentamos una nueva observación.

Observación clínica

Niña de 2 meses de edad cuyos padres consultan por presentar una inclinación de la cabeza hacia la derecha que había aparecido de forma espontánea 36 horas antes. Como sintomatología acompañante relatan que desde entonces está muy irritable y llora con frecuencia. Se trata de una lactante previamente sana, sin antecedentes perinatales de interés, alimentada con lactancia mixta y con unos parámetros antropométricos normales. Entre los antecedentes familiares destaca únicamente que la madre padece episodios mensuales de migraña desde los 13 años de edad.

En la exploración inicial se objetiva exclusivamente una inclinación lateral derecha de la cabeza acompañada de una ligera rotación del mentón hacia el lado opuesto, siendo el resto del examen físico por órganos y sistemas rigurosamente normal. Este episodio se solucionó espontáneamente a los 4 días de su inicio.

Desde entonces, al principio con una cadencia de 15-20 días y posteriormente cada 30-35 días, y hasta los ocho meses de edad, ha presentado siete episodios de tortícolis de características similares: aparición espontánea y no relacionada con la hora del día, movimiento traumático o cambio de postura; lateralización de la cabeza siempre hacia la derecha; irritabilidad como único síntoma asociado; el intento forzado de reducción sólo consigue, momentáneamente y con molestias, normalizar la postura; el resto de la exploración física durante las crisis es normal; duración de cada episodio de 4 ó 5 días; resolución espontánea, sin relación con maniobra voluntaria o accidental; permanece asintomática en las intercrisis.

Durante su evolución se practicaron, con resultados normales, los siguientes exámenes complementarios: analítica básica de sangre y orina, estudio radiológico de cráneo y columna cervical, estudio oftalmológico con fondo de ojo, estudio neurológico con electroencefalograma y tomografía axial computerizada de cráneo y columna cervical.

El último episodio de tortícolis fue a los ocho meses de edad, desde entonces no ha presentado nuevas crisis, y la evolución longitudinal de su desarrollo físico y psicomotriz ha sido normal, siendo su edad actual de dos años.

Discusión

El tortícolis paroxístico benigno se caracteriza clínicamente por episodios recurrentes en los que un lactante o un niño de corta edad, generalmente del sexo femenino, presenta una inclinación lateral de la cabeza que a menudo se acompaña de una ligera rotación del mentón hacia el lado opuesto. El sentido de esta lateralización puede variar en los distintos episodios. Su establecimiento es espontáneo, no suele estar motivado por acontecimientos traumáticos y, generalmente, ocurre por la mañana. El intento de reducción forzada de la anómala postura suele resultar molesto para el paciente, que pronto vuelve a lateralizar la cabeza. La duración de los episodios oscila entre pocos minutos y algunas semanas. Su resolución es espontánea, no relacionándose con sensación de crepitación, maniobra voluntaria o accidental⁽¹⁻⁷⁾. Como excepción se ha descrito un caso inusual caracterizado por que los episodios eran de segundos de duración e inducidos por cambios posturales⁽⁸⁾.

El trastorno postural que define al síndrome puede ser la única manifestación clínica^(1,5-7) o, por el contrario y como en este caso, puede acompañarse de síntomas generales como irritabi-

Servicio de Pediatría. Euromutua. Hospital MAZ. Zaragoza.

Correspondencia: G. Oliván Gonzalvo.

Camino de las Torres, 93, 1-F. 50007 Zaragoza.

Recibido: Marzo 1995

Aceptado: Julio 1995

lidad, vómitos, ataxia, postura anormal del tronco, nistagmus y/o palidez^(1-4,7,8).

El primer episodio suele tener lugar en las primeras semanas o meses de vida. La recurrencia es la norma con cadencias variables, semanales o mensuales, con tendencia a irse espaciando con la edad hasta desaparecer en un plazo variable que oscila entre pocos meses y un máximo de cinco años del inicio de los episodios, con una máxima frecuencia alrededor de los 2 ó 3 años de edad⁽¹⁻⁸⁾.

La resolución suele ser completa y sin secuelas, si bien se han descrito algunos casos con pérdidas auditivas⁽¹⁾, migraña⁽⁴⁾ o evolución hacia un cuadro de vértigo paroxístico benigno⁽²⁾.

La etiopatogenia del síndrome es desconocida, barajándose dos hipótesis. La primera, postulada por Snyder⁽¹⁾, que se trate de una disfunción vestibular periférica, en base a la pérdida de respuestas vestibulares al test calórico y disminución de la audición que observó en varios de sus pacientes; esta disfunción vestibular periférica sería idéntica a la hallada en el vértigo paroxístico benigno con el que constituiría una misma entidad nosológica con diversa expresión clínica, dependiendo de la edad⁽²⁾. La segunda, defendida por Deonna et al.⁽⁴⁾, que se trate de una disfunción de las estructuras centrales, cerebelosas o vestibulares, o de las conexiones vestibulo-cerebelosas, de posible origen vascular, al no haber objetivado en sus pacientes respuestas vestibulares anormales bajo control electronistagmográfico ni anomalías en la audición y observado en algunos de ellos la asociación de síntomas migrañosos o la evolución posterior a un cuadro de migraña clásica. Además, es posible que en la etiopatogenia se encuentren involucrados factores genéticos, dada la presentación familiar que ocasionalmente se ha observado y la mayor incidencia en el sexo femenino^(1,3-6).

Respecto al tratamiento, no se conoce ninguno capaz de prevenir las crisis o de abortarlas, por lo que debe evitarse el uso de fármacos de los que pueden derivarse efectos indeseables⁽¹⁻⁸⁾.

El escaso conocimiento que se tiene de esta entidad condu-

ce tanto al retraso en el diagnóstico, como a la práctica de exámenes complementarios innecesarios, costosos o incluso, potencialmente peligrosos, que acrecientan la ansiedad de los familiares. Evidentemente, en las primeras crisis, y más aún cuando se trata de formas multisintomáticas, se hace imprescindible el diagnóstico diferencial de entidades causantes de tortícolis adquirido tales como tumores de fosa posterior, epilepsia, luxación cervical recidivante, infecciones y tumores de la médula cervical, fenómenos distónicos por medicamentos, parálisis ocular y síndrome de Sandifer⁽¹⁻⁸⁾. La normalidad de los exámenes complementarios más convencionales, la sintomatología recortada que presentan la mayoría de los casos, con períodos intercríticos prácticamente normales y, sobre todo, lo benigno de la evolución, permiten descartar estas entidades sobre una base eminentemente clínica sin necesidad de recurrir a técnicas de investigación más sofisticadas o invasivas.

Bibliografía

- 1 Snyder CH. Paroxysmal torticollis in infancy: a possible form of labyrinthitis. *Am J Dis Child* 1969;**117**:458-460.
- 2 Dunn DW, Snyder CH. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Am J Dis Child* 1976;**130**:1099-1100.
- 3 Lipson EH, Robertson WC. Paroxysmal torticollis of infancy: familial occurrence. *Am J Dis Child* 1978;**132**:422-423.
- 4 Deonna T, Martin D. Benign paroxysmal torticollis in infancy. *Arch Dis Child* 1981;**56**:956-959.
- 5 Hanukoglu A, Somekh E, Fried D. Benign paroxysmal torticollis in infancy. *Clin Pediatr (Phila)* 1984;**23**:272-274.
- 6 Guerrero J, De Paz P, Luengo JL, Cazenave A, Garcés A, Valera MT, Hoyos JJ, López JL. Tortícolis paroxístico benigno infantil. A propósito de tres casos. *An Esp Pediatr* 1988;**29**:149-152.
- 7 Bratt HD, Menelaus MB. Benign paroxysmal torticollis of infancy. *J Bone Joint Surg [Br]* 1992;**74-B**:449-451.
- 8 Cataltepe SU, Barron TF. Benign paroxysmal torticollis presenting as "seizures" in infancy. *Clin Pediatr (Phila)* 1993;**32**:564-565.