

Trastornos del movimiento hiperkinético

Juan Darío Ortigoza-Escobar^(1,2), Alejandra Darling^(1,2), Julia Ferrero⁽³⁾

⁽¹⁾Unidad de Trastornos del Movimiento y Estimulación Cerebral Profunda. Servicio de Neurología Pediátrica. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona.

⁽²⁾European Reference Network for Rare Neurological Diseases.

⁽³⁾MIR Pediatría y Áreas Específicas. Hospital Regional Universitario de Málaga Carlos de Haya. Málaga.

Darío Ortigoza-Escobar J, Darling A, Ferrero J. Trastornos del movimiento hiperkinético. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:319-326.



1. INTRODUCCIÓN

Los trastornos del movimiento son un grupo heterogéneo de síndromes neurológicos que se manifiesta con anomalías de tono, postura y equilibrio o con movimientos involuntarios que producen un deterioro del control motor fino. Se dividen atendiendo a su cinética (disminución o exceso de movimiento) en dos grandes grupos: hipocinéticos e hiperkinéticos. En conjunto, los movimientos hiperkinéticos son mucho más frecuentes que los movimientos hipocinéticos.

Los **trastornos del movimiento hiperkinéticos** son movimientos involuntarios anormales y repetitivos. Este grupo está formado principalmente por los siguientes trastornos del movimiento: tics, estereotipias, corea, distonía, mioclonías, temblor y discinesias paroxísticas.

En Pediatría, a diferencia de lo que sucede con los pacientes adultos, estos movimientos suelen presentarse a menudo de forma combinada en el mismo paciente y aparecer en distintos momentos durante la enfermedad debido a la

interacción del neurodesarrollo con la patología de base. La etiología de estos trastornos del movimiento incluye afecciones tanto genéticas como adquiridas.

2. DEFINICIONES DE LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO HIPERCINÉTICOS

A continuación, ofrecemos la definición de estos movimientos anormales según la frecuencia y la facilidad para diagnosticarlos.

2.1. Tics

Los tics son movimientos involuntarios repetitivos que pueden ser imitados fácilmente y que son precedidos de una urgencia premonitória a realizar el movimiento que el paciente refiere como sensación de incomodidad y que desaparece al realizar el movimiento. Predominan en el sexo masculino y aparecen con dos picos de incidencia, uno en los 4-6 años de edad y el otro en los 10-12 años de edad. Los más frecuentes son el parpadeo, los tics oculares o el carraspeo (ver protocolo de Tics).

2.2. Estereotipias

Las estereotipias son movimientos involuntarios o semiinvoluntarios, rítmicos, repetitivos, no propositivos, en ocasiones ritualísticos, que ocurren siempre de la misma forma. Son a menudo bilaterales y predominan en las extremidades superiores. Suelen ocurrir cuando el niño está distraído, estresado, excitado o ensimismado. Se interrumpen con el inicio del movimiento o la distracción y no interfieren con las actividades habituales. Pueden ser primarias o manierismos, en pacientes con desarrollo psicomotor normal con antecedentes familiares, como el *head nodding*, *spasmus nutans* o *shuddering*, o secundarias, en pacientes afectos de espectro autista / síndrome de Rett, déficit intelectual o sordera/ceguera congénita, como el aleteo de manos, movimientos de lavado de manos, morderse la mano, bruxismo en vigilia, lanzamiento de objetos o protrusión lingual.

2.3. Temblores

Los temblores son movimientos rítmicos y oscilatorios, en relación con un punto fijo o eje de una articulación del cuerpo, de una o varias partes del cuerpo, con una frecuencia fija y una amplitud variable. Se producen por contracción alternante de músculos agonistas y antagonistas. Los cambios de movimiento o postura, el cansancio y las emociones del individuo aumentan la variabilidad de la amplitud. Son muy frecuentes en las extremidades superiores. Es importante clasificar el temblor según su condición de activación:

- **Temblor de reposo.** Se observa en una extremidad en la que no actúa la gravedad, por ejemplo, al apoyarla contra un objeto (mesa, cama, etc.). Este tipo de temblor es muy raro

en niños y está asociado a parkinsonismo o síndrome rígido-acinético.

- **Temblor de acción (postural, cinético o isométrico).** Para valorar el temblor **postural** se debe pedir al paciente que extienda sus brazos contra gravedad con las palmas hacia abajo y después ponerlas una frente a otra en la línea media. El temblor **cinético** se evidencia durante la maniobra dedo-nariz, al dibujar una espiral o al verter agua en una taza, y se observa en la ataxia cerebelosa o temblor distónico. El temblor **isométrico** se explora contra una resistencia estática y puede ser fisiológico. El temblor más frecuente es el esencial en > 5 años y se manifiesta como un temblor postural o de acción, bilateral, frecuentemente simétrico, que involucra las extremidades superiores.

2.4. Corea

La corea consiste en movimientos involuntarios, impredecibles, irregulares, no repetitivos ni rítmicos, breves y muy variables que se alternan de una parte del cuerpo a otra. Suele ser generalizada, aunque habitualmente predomina en extremidades superiores y cara. Empeora con el movimiento o las posturas, desaparece normalmente durante el sueño y no se suprime de forma voluntaria.

Dentro del espectro de la corea podemos identificar el **balismo** y la **atetosis**. El **balismo** consiste en movimientos proximales, violentos y de gran amplitud que se observan sobre todo en extremidades superiores; suelen ser unilaterales, en cuyo caso se denomina *hemibalismo*. Si el balismo es muy grave puede producir una *rabdomiolisis*. Por el contrario, la **atetosis** consiste en movimientos distales, lentos y de

forma continua, que no permiten mantener una postura estable.

La corea se explora solicitando al paciente que mantenga quietos ambos brazos extendidos hacia el frente o también solicitando que mantenga la lengua fuera de la boca; observaremos movimientos involuntarios de manos o brazos o de la lengua, con imposibilidad de mantener una postura estable. También se puede realizar el *signo del ordeñador*, en el que el paciente no es capaz de mantener el puño cerrado alrededor del dedo examinador, simulando que están ordeñando el dedo. También es fácil observarla pidiendo al paciente que mantenga la lengua protruida hacia el exterior, de modo que se ve el movimiento constante de la lengua.

2.5. Mioclonías

Son movimientos involuntarios abruptos en forma de descarga eléctrica, de duración breve, que suelen ser debidos a una contracción muscular (*mioclonías positivas*, las más frecuentes) y en algunas ocasiones a una pérdida brusca del tono muscular (*mioclonías negativas*). Pueden producirse de forma aislada o de forma continua en series, y cuando esto ocurre las contracciones pueden ser rítmicas o irregulares. Es importante valorar el momento en el que se producen: de forma espontánea en reposo, durante el movimiento (*mioclonía de acción*) o provocadas por un estímulo externo tanto táctil como acústico (*mioclonía refleja*). Las mioclonías pueden ser fisiológicas (como las que ocurren en las primeras fases del sueño, también denominadas hipnagógicas) o patológicas, causadas por un trastorno neurológico. En función del origen a nivel del sistema nervioso, las mioclonías se clasifican en corticales, subcorticales, espinales y periféricas. En las

primeras etapas del desarrollo es frecuente el *mioclonus* benigno del lactante, un trastorno paroxístico no epiléptico autolimitado y que debe diferenciarse de los síndromes epilépticos por su curso benigno y la ausencia de anomalías en el electroencefalograma. Las mioclonías patológicas pueden estar asociadas al síndrome de *opsoclonus-mioclonus-ataxia* (síndrome de Kinsbourne), con frecuencia añadidas a la presencia de *opsoclonus* (movimientos oculares multidireccionales rápidos), ataxia y trastorno de conducta (irritabilidad). Las mioclonías también pueden tener un origen epiléptico, y ante cualquier duda será necesario realizar un vídeo-EEG.

2.6. Distonía

Consiste en movimientos repetitivos involuntarios que ocasionan posturas anormales por contracciones musculares frecuentes, sostenidas o intermitentes. La distonía siempre empeora con el inicio del movimiento voluntario y se observa una difusión a otros grupos musculares, lo que se denomina *fenómeno de overflow*. Al inicio del cuadro, la distonía suele ser de acción, es decir, puede no estar presente con el paciente en reposo o en una postura determinada, y aparecer con una acción concreta como caminar, correr o escribir. Con la evolución, la distonía puede progresar y estar presente también en reposo, provocando posturas fijas y contracturas osteotendinosas. Puede ceder con gestos antagonistas o trucos sensitivos, como presionar el mentón cuando existe una distonía de apertura bucal, el canto externo de la cara en el blefaroespamo o el dorso de la mano en la distonía del escribiente. La distonía cervical (retrocolis) con desviación oculógira aguda es muy sugestiva de distonía por fármacos.

2.7. Discinesias paroxísticas

Las discinesias paroxísticas son movimientos episódicos, frecuentemente coreodistónicos, que suelen ser desencadenados por movimientos voluntarios, como correr o levantarse de la silla (discinesias paroxísticas cinesigénicas), con el ejercicio (discinesia paroxística inducida por el ejercicio) y, en ocasiones, sin desencadenante previo (discinesia paroxística no cinesigénica).

3. ESTUDIO INICIAL DE UN PACIENTE CON TRASTORNO DEL MOVIMIENTO

Por frecuencia, los movimientos hiperkinéticos adquiridos más frecuentes son los **tics** (ver protocolo Tics), de muy fácil identificación. Los tics transitorios, o de leve intensidad (sin repercusión funcional, social o familiar) pueden manejarse en la consulta del pediatra de Atención Primaria. Los tics moderados-graves, o asociados a patología neuropsiquiátrica, deben derivarse a Salud Mental (SM) de zona o a la Unidad de Trastornos del Movimiento (UTM) para valoración.

La presencia de **estereotipias** es muy común en las primeras fases del desarrollo neurológico (aleteo o balanceo en lactantes, mirarse las manos, chuparse el dedo, etc.). Son estereotipias patológicas aquellas que persisten, e incluso aumentan en intensidad y frecuencia, según avanza el desarrollo neurológico. En estos casos, también se derivará a SM de zona para descartar comorbilidades (autismo, discapacidad intelectual, trastorno de ansiedad, etc.).

Los trastornos del movimiento pueden aparecer con el uso de fármacos (disonía o temblor por fármacos, entre los más frecuentes) o en el contexto de una encefalopatía aguda infecciosa/pairainfecciosa (asociada a fiebre o signos de infec-

ción), en cuyo caso suelen asociarse a alteración del estado de conciencia (encefalopatía, somnolencia, etc.). En ambos casos, dado que podrá requerirse un tratamiento específico inmediato, deberá remitirse a un centro hospitalario para realizar exploraciones complementarias.

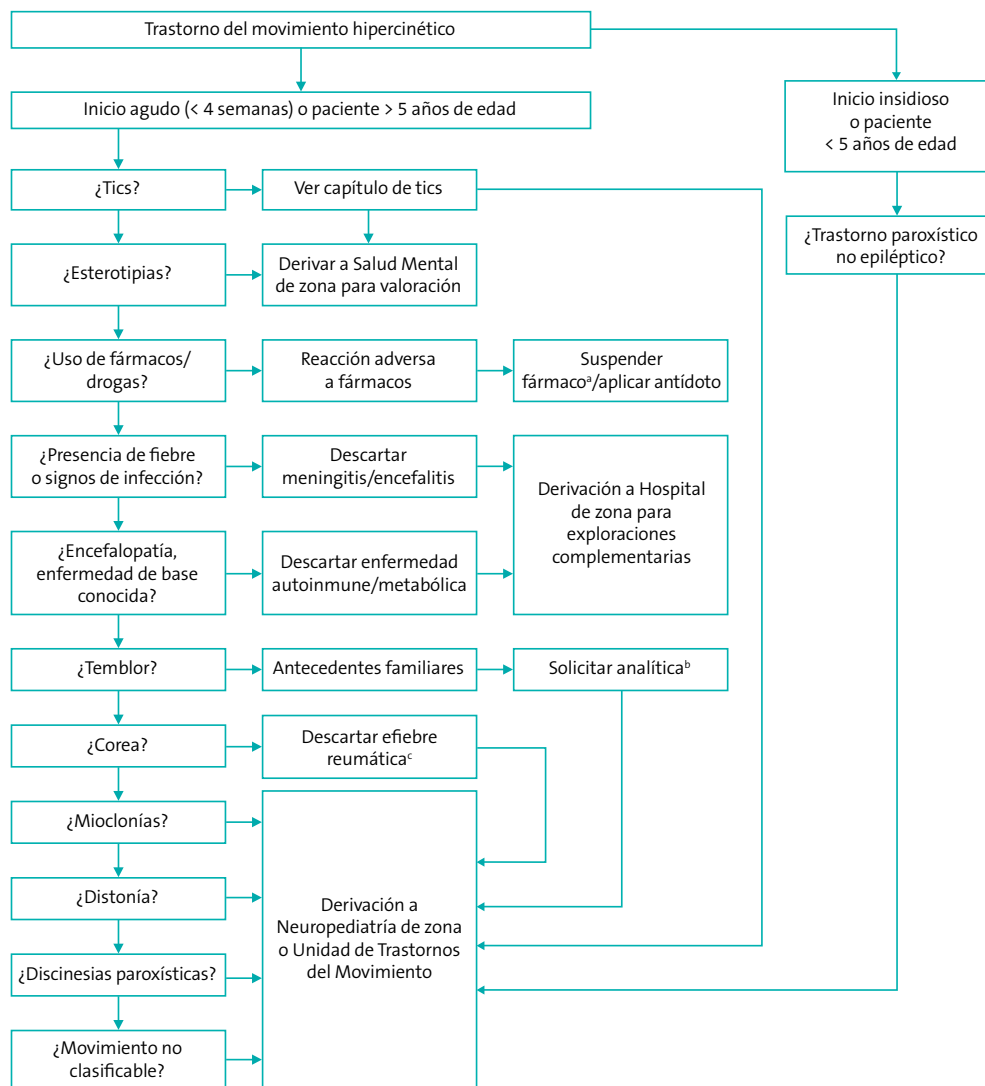
En el caso de **temblor** postural o cinético de reciente aparición, se interrogará sobre antecedentes familiares de temblor (frecuente en temblor esencial) y se solicitará analítica para descartar otras causas adquiridas frecuentes. Tras este estudio inicial, en caso de desconocerse la causa del temblor, se derivará a Neuropediatría/UTM.

Si el niño presenta **corea** adquirida se interrogará sobre antecedentes de faringitis, se realizará auscultación cardiaca para descartar soplos y se solicitará analítica sanguínea, buscando descartar una corea de Sydenham (ver protocolo de Fiebre reumática), y derivándose además a Neuropediatría/UTM para tratamiento específico de la corea. En caso de no tratarse de una corea de Sydenham, se derivará a Neuropediatría/UTM.

En caso de mioclonías, distonía, discinesias paroxísticas o trastorno del movimiento no clasificable, se derivará a Neuropediatría/UTM para valoración, sin realizar exploraciones complementarias.

En el caso de trastornos hiperkinéticos de inicio insidioso o en un niño < 5 años, primero se descartará un trastorno paroxístico no epiléptico (ver protocolo TPNE). En caso de no corresponder a ningún TPNE o de presentar otros signos neurológicos asociados (retraso psicomotor, epilepsia, etc.), se derivará a Neuropediatría/UTM. En la **Figura 1** se muestra un algoritmo diagnóstico para los trastornos del movimiento hiperkinéticos.

Figura 1. Algoritmo diagnóstico para los trastornos del movimiento hiperkinéticos.



^aFármacos frecuentemente desencadenantes de trastornos del movimiento: metilfenidato, metoclopramida, fármacos antiepilépticos, flunarizina, baclofeno, azitromicina, corticosteroides, anticonceptivos orales, salbutamol, antidepresivos tricíclicos, inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina, levodopa, trihexifenidilo.

^bAnalítica en niño con temblor: hemograma, glucosa basal, ionograma, ALT, AST, urea, creatinina, TSH, T4, ceruloplasmina, vitamina B₁₂, ácido fólico, anticuerpos antinucleares (ANA).

^cExploraciones complementarias para descartar fiebre reumática: hemograma, VSG, ASLO, faringotest, electrocardiograma/ecocardiograma.

4. TRATAMIENTOS EN TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO HIPERCINÉTICOS

Los tratamientos para los diferentes trastornos del movimiento hiperkinéticos son diversos y algunos de ellos pueden utilizarse en varios de estos defectos. El espectro de tratamientos incluye desde la farmacoterapia hasta tratamientos invasivos como la neuromodulación, con resultados muy variables. En trastornos del movimiento en la edad pediátrica existe escasa evidencia asociada a ensayos controlados y aleatorizados, y la mayoría de las opciones te-

rapéuticas se basan en experiencias personales o recomendaciones de estudios realizados en adultos. Es importante aclarar que la elección del tratamiento en cada paciente se realiza de forma individualizada. Una recomendación general del manejo farmacológico es iniciarlo con dosis bajas y aumentarlas lentamente, así como evitar suspender el fármaco súbitamente, para minimizar el riesgo de efectos adversos.

En la **Tabla 1** se describen los principales fármacos utilizados en la práctica clínica en cada trastorno del movimiento hiperkinético.

Tabla 1. Fármacos utilizados en la práctica clínica en cada trastorno del movimiento hiperkinético.

Trastornos del movimiento	Rango de dosis	Comentarios
Tics y estereotipias		
Risperidona	0,25-6 mg/día	Indicado en ST y estereotipias motoras. EA: discinesias tardías, síndrome neuroléptico maligno
Aripiprazol	2,5-20 mg/día	Indicado en ST y estereotipias motoras. EA: discinesias tardías, síndrome neuroléptico maligno
Guanfacina	1-4 mg/día	Indicado en ST. EA: hipotensión ortostática, sedación, fatiga, estreñimiento
Clonidina	0,1-0,4 mg/día	Indicado en ST. EA: hipotensión ortostática, bradicardia, sedación, fatiga, cefalea. No suspender abruptamente
Tetrabenazina	50-150 mg/día	Indicado en ST. EA: náuseas, depresión, ideación suicida, parkinsonismo
Haloperidol	0,25-5 mg/día	Indicado en ST. EA: discinesias tardías, síndrome neuroléptico maligno
Pimozida	1-4 mg/día	Indicado en ST. EA: discinesias tardías, síndrome neuroléptico maligno
Distonia		
Levodopa-carbidopa	1-5 mg/kg/día (máxima dosis diaria: 10 mg)	Indicada en distonia sensible a levodopa, distonia de inicio en la infancia, parkinsonismo juvenil. EA: náuseas, vómitos, estreñimiento, disquinesias
Trihexifenidilo	2-60 mg/día	EA: sequedad de mucosas, visión borrosa, retención urinaria, estreñimiento
Gabapentina	15-90 mg/kg/día dividido en 3 tomas	Indicada en distonia genética o adquirida. EA: sedación
Clonidina	1-75 µg/kg/día	Indicada en distonia genética o adquirida. EA: hipotensión, bradicardia, sedación, fatiga, cefalea. No interrumpir abruptamente
Tetrabenazina	25-150 mg/día	Indicada en distonia genética o adquirida. EA: ver estereotipias y tics
Baclofeno oral	5-60 mg/día	Indicada en distonia genética o adquirida. EA: hipotonía, estreñimiento, depresión respiratoria
Baclofeno intratecal	50-1500 µg/día	

Clonazepam	0,5-5 mg/día	Indicada en distonía genética o adquirida. Discinesias paroxísticas no cinesigénicas. EA: depresión respiratoria, dependencia, babeo
Acetazolamida	250-1000 mg/día	Indicada en discinesias inducidas por el ejercicio. EA: acidosis metabólica, trastornos hidroelectrolíticos, hepatotoxicidad
Corea		
Tetrabenazina	50-150 mg/día	Indicada en enfermedad de Huntington y otros trastornos hiperkinéticos. EA: ver estereotipias y tics
Amantadina	100-200 mg/día	Indicada en corea, atetosis, balismo
Ácido valproico	15-25 mg/kg/día	Indicado en corea secundaria, corea de Sydenham. EA: náuseas, vómitos, hiperamonemia, hepatotoxicidad, temblor, pancreatitis, exantema, supresión de médula ósea, efectos teratogénos
Carbamazepina	10-30 mg/kg/día	Indicada en diferentes coreas, corea de Sydenham
Risperidona	0,25-6 mg/día	Indicada en diferentes coreas, corea de Sydenham. EA: ver, estereotipias y tics
Mioclónias		
Piracetam	4,8-24 g/día	La interrupción súbita puede generar convulsiones, trombocitopenia, leucopenia
Levetiracetam	20-60 mg/kg/día	La interrupción súbita puede generar convulsiones, depresión, pancreatitis, pancitopenia
Ácido valproico	15-25 mg/kg/día	Ver corea
Clonazepam	0,5-5 mg/día	Ver distonía
Temblor		
Primidona	25-125 mg/día	Indicada en temblor esencial
Propanolol	1-2 mg/kg/día	Indicada en temblor esencial y temblor distónico. EA: asma bronquial
Topiramato	50-300 mg/día	Indicado en temblor esencial EA: somnolencia, pérdida de apetito, dificultad para denominar
Trihexifenidilo	6-60 mg/día	Indicado en temblor distónico. EA: ver distonía

ST: síndrome de Tourette; **EA:** efectos adversos.

Merecen una consideración especial los siguientes tratamientos:

- **Toxina botulínica.** Su acción farmacológica consiste en bloquear la liberación de acetilcolina en la placa neuromuscular, con la consecuente debilidad, y con una duración de unos 6 meses. Su aplicación periférica mediante inyección en músculos seleccionados se utiliza principalmente en pacientes con espasticidad y distonía. Puede mejorar el tono muscular, mejorar la postura y evitar el dolor. Puede utilizarse también en tics
- **Baclofeno oral e intratecal.** El baclofeno es un agonista del receptor GABA A, ampliamente utilizado para el manejo de la distonía y la espasticidad. Puede utilizarse con administración oral o intratecal, mediante la infusión a través de un catéter conectado a una bomba programable. Se utiliza en espasticidad y en niños con distonía generalizada grave, refractaria al tratamiento vía oral.

- **Estimulación cerebral profunda (DBS, *deep brain stimulation*)**. La neuromodulación se considera un tratamiento seguro y efectivo en niños con distonía aislada de causa genética farmacorresistente. El tratamiento consiste en modular las vías pálido-tálamo-corticales. El globo pálido interno es el objetivo diana para estimular en los casos de niños con distonía. El tratamiento con esta técnica de otros trastornos del movimiento en niños no está estandarizado.
- Dentro de las terapias no farmacológicas, la **fisioterapia** es central en el tratamiento del paciente con trastornos del movimiento. Por otra parte, un tratamiento dietético específico, como es el caso de la dieta cetogénica, es el tratamiento dirigido a la deficiencia del transportador de glucosa cerebral GLUT-1 (gen *SLC2A1*), que puede producir desde discinesias paroxística inducidas por el ejercicio hasta ataxia.

BIBLIOGRAFÍA

- Abdo WF, Van De Warrenburg BPC, Burn DJ, Quinn NP, Bloem BR. The clinical approach to movement disorders. *Nat Rev Neurol*. 2010;6:29-37.
- Koy A, Lin JP, Sanger TD, Marks WA, Mink JW, Timmermann L. Advances in management of movement disorders in children. *Lancet Neurol*. 2016;15:719-35.
- Ortigoza Escobar JD. Movimientos anormales en pediatría. En: García-García J, Cruz O, Mintegi S, Moreno J (eds.). *Manual de Pediatría*. 4.ª edición. Madrid: Ergon; 2019. p. 1250-5.
- Pearson TS, Pons R. Movement disorders in children. *Continuum (Minneap Minn)*. 2019;25:1099-120.
- Sanger TD, Chen D, Fehlings DL, Hallett M, Lang AE, Mink JW, *et al*. Definition and classification of hyperkinetic movements in childhood. *Mov Disord*. 2010;25:1538-49.
- Singer H, Mink JW, Gilbert D, Jankovic J. *Movement disorders in childhood*. 2.ª edición. Londres: Academic Press; 2015.