



Hospital Universitario
12 de Octubre



Tics y otros movimientos anormales

**III Curso de Urgencias en Neuropediatría
14-11-2015**

Dra. Ana Camacho
Sección de Neurología Infantil
Hospital Universitario 12 de Octubre

Table 1.1 Movement disorders

Mov. hiperkinéticos

Tics

Corea/atetosis

Mioclónías

Distonía

Temblor

Etereotipias

Mov. hipokinéticos

Parkinsonismo

Situaciones en Urgencias

- A. Movimientos anormales *de novo*

- B. Descompensación o agravamiento de un trastorno del movimiento ya conocido

Tics y síndrome de Tourette



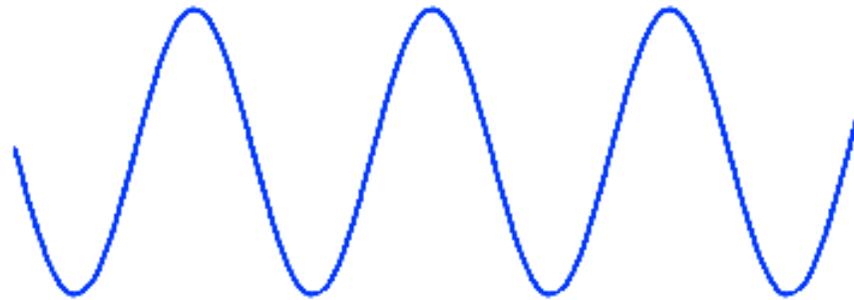
M. le Dr GILLES DE LA TOURETTE,
Médecin des Hôpitaux de Paris, directeur en chef
du service médical de l'Exposition de 1900.
Cliché E. Prou.

¿Qué son los tics?: son movimientos involuntarios

- Breves
- Repetitivos, patrón fijo
- Se preceden de una sensación desagradable que se alivia tras realizarlos (>10 años)
- Se pueden controlar de forma voluntaria temporalmente
- Se incorporan al movimiento intencionado
- Pueden persistir durante el sueño

3-18% varones
1-10% mujeres

¿Qué son los tics?: son movimientos anormales



- Fluctúan:
 - Aumentan con el estrés, el calor, la sugestión y “en casa”
 - Disminuyen con la concentración

Clasificación de los tics

TIPO

Simple

MOTOR

parpadear
hacer muecas
sacar la lengua
estirar el cuello
mover los labios
sonarse la nariz
elevar hombros

VOCAL

ladrar
toser
gruñir
bostezar
aclarar la garganta
gritar
ruidos nasales

Complejos

movimientos de dedos
golpear
saltar
sacudir muñecas
ecopraxia
copropraxia

silbar
tartamudear

coprolalia
ecolalia
palilalia

Clasificación de los tics

- Clónicos (<100ms)
- Distónicos (>300ms)
- Tónicos o isométricos (>500ms)

Categorías diagnósticos

- TICS “PROVISIONALES” (TRANSITORIOS)
4 semanas-1 año
- TICS MOTORES PERSISTENTES (CRÓNICOS)
Sólo tics motores >1 año (remisiones no superiores a 3 meses)
- TICS VOCALES PERSISTENTES (CRÓNICOS)
Sólo tics fonatorios >1 año (remisiones no superiores a 3 meses)
- TRASTORNO DE TOURETTE
- TRASTORNO POR TICS NO ESPECIFICADO

Criterios del Trastorno de Tourette (DSM-V)

- Los **tics motores** múltiples y uno o más **tics vocales** han estado presentes en algún momento durante la enfermedad, aunque no necesariamente de forma concurrente
- Los tics pueden aparecer intermitentemente en frecuencia pero persisten durante **más de 1 año** desde la aparición del primer tic
- Comienza **antes de los 18 años**
- No se debe a fármacos ni a otras enfermedades

Síndrome de Tourette epidemiología

- Prevalencia: **1%** de niños (0.3-0.9%, Sharf, Mov Disord 2014)
- Hombre/mujer 4:1
- Herencia AD con mayor penetrancia por línea paterna
- Variabilidad intrafamiliar

Tics



Tics/síndrome de Tourette

- Los tics motores se inician en la cara y cuello
- Tic motor más frecuente: parpadeo
- Los tics fonatorios aparecen años después
- Copropraxia y coprolalia raras (comorbilidad psiquiátrica)

!!! Los tics pueden motivar consultas a oftalmología, alergia u ORL antes de ser diagnosticados!!!

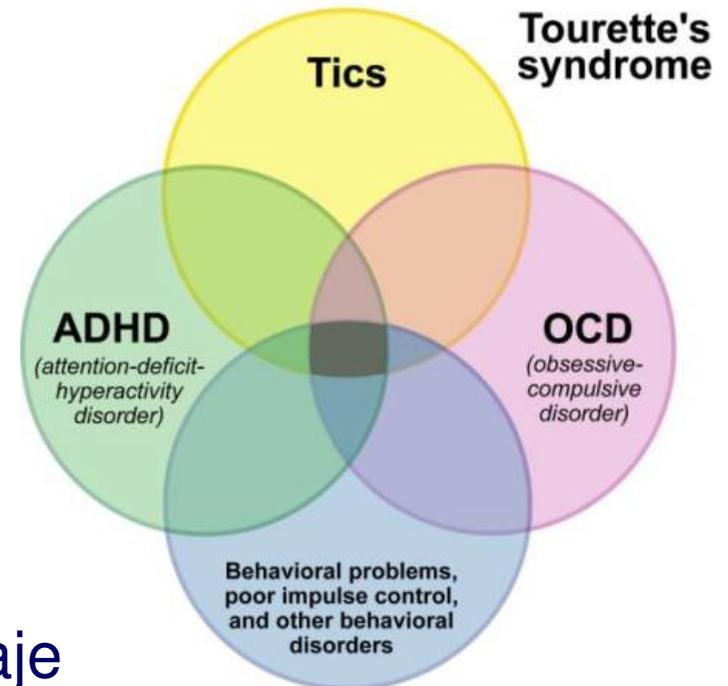
Síndrome de Tourette

historia natural

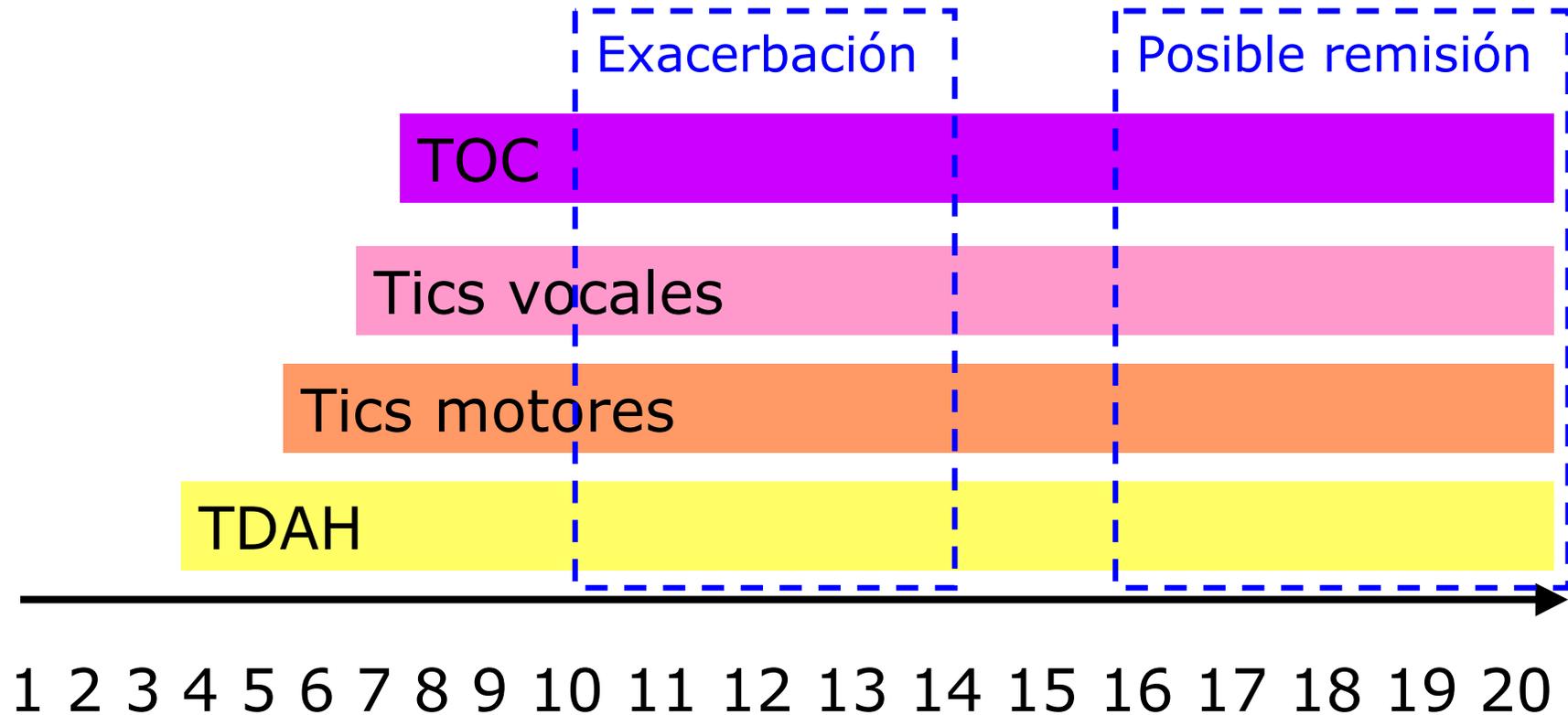
- Inicio **6-7 años** (4-13 años)
- Exacerbación **10-11 años**
- Mejoría **>15-18 años**
 - la mitad (un tercio) de los adultos no tienen tics
 - Pappert et al, Neurology 2003 (N=36/56: 90% mantienen tics)
- Tourette “maligno”: tics difíciles de controlar + 2 comorbilidades psiquiátricas

Síndrome de Tourette

- Patología comórbida (80%):
 - **TDAH**
 - **TOC**
 - Fobias/ansiedad/depresión
 - Problemas de sueño
 - Trastornos del lenguaje/aprendizaje
 - Alteración de las funciones ejecutivas
 - Problemas de conducta/autolesiones



Síndrome de Tourette



Síndrome de Tourette

bases biológicas

Genética: se desconoce el gen responsable

Neuroimagen: normal; no hay “lesiones”

Neuroquímica:

- Desinhibición del circuito córtico-estriato-tálamo-cortical
- Implicación del núcleo caudado
- Importancia de la dopamina y otros neurotransmisores

Inmunología: implicación del Streptococcus β hemolítico

Tics; diagnóstico

- **DIAGNÓSTICO CLÍNICO:**

anamnesis + exploración neurológica NORMAL + sólo TICS

Hay que verlos

Tics: diagnóstico diferencial

- ✓ Estereotipias/manierismos
- ✓ Conductas autolesivas
- ✓ Inquietud psicomotora, hiperactividad
- ✓ Compulsiones
- ✓ Reacciones de sobresalto
- ✓ Crisis epilépticas

TABLE 1. Causes of tics

-
- A. Primary
 - 1. Tourette syndrome
 - 2. Transient motor or phonic tics (<1 year)
 - 3. Chronic motor or phonic tics (>1 year)
 - B. Secondary
 - 1. Inherited
 - a. Huntington's disease
 - b. Primary dystonia
 - c. Neuroacanthocytosis
 - d. Neurodegeneration with brain iron accumulation
 - e. Tuberous sclerosis
 - f. Wilson's disease
 - 2. Infections: encephalitis, Creutzfeldt-Jakob disease, neurosyphilis, Sydenham's disease
 - 3. Drugs: amphetamines and other CNS stimulants, cocaine, carbamazepine, phenytoin, phenobarbital, lamotrigine, antipsychotics, and other dopamine receptor–blocking drugs (tardive tics, tardive tourettism)
 - 4. Toxins: carbon monoxide
 - 5. Developmental: static encephalopathy, mental retardation syndromes, chromosomal abnormalities, autistic spectrum disorders (Asperger syndrome)
 - 6. Chromosomal disorders: Down syndrome, Klinefelter syndrome, XYY karyotype, fragile X syndrome, triple X and 9p mosaicism, partial trisomy 16, 9p monosomy, paracentric inversion, 15q13;q22.3, Beckwith-Wiedemann syndrome
 - 7. Head and peripheral trauma
 - 8. Other: stroke, neurocutaneous syndromes, schizophrenia, neurodegenerative diseases
 - C. Related manifestations and disorders
 - 1. Stereotypies/habits/mannerisms/rituals
 - 2. Self-injurious behaviors
 - 3. Motor restlessness
 - 4. Akathisia
 - 5. Compulsions
 - 6. Excessive startle
 - 7. Jumping Frenchman, “ragin’ Cajuns” of Louisiana, latah of the Malays, and myriachit of Siberia
-

TABLE 1. Causes of tics

-
- A. Primary
1. Tourette syndrome
 2. Transient motor or phonic tics (<1 year)
 3. Chronic motor or phonic tics (>1 year)
- B. Secondary
1. Inherited
 - a. Huntington's disease
 - b. Primary dystonia
 - c. Neuroacanthocytosis
 - d. Neurodegeneration with brain iron accumulation
 - e. Tuberous sclerosis
 - f. Wilson's disease
 2. Infections: encephalitis, Creutzfeldt-Jakob disease, neurosyphilis, Sydenham's disease
 3. **Drugs:** amphetamines and other CNS stimulants, cocaine, carbamazepine, phenytoin, phenobarbital, lamotrigine, antipsychotics, and other dopamine receptor-blocking drugs (tardive tics, tardive tourettism)
 4. Toxins: carbon monoxide
 5. Developmental: static encephalopathy, mental retardation syndromes, chromosomal abnormalities, autistic spectrum disorders (Asperger syndrome)
 6. Chromosomal disorders: Down syndrome, Klinefelter syndrome, XYY karyotype, fragile X syndrome, triple X and 9p mosaicism, partial trisomy 16, 9p monosomy, paracentric inversion, 15q13;q22.3, Beckwith-Wiedemann syndrome
 7. Head and peripheral trauma
 8. Other: stroke, neurocutaneous syndromes, schizophrenia, neurodegenerative diseases
- C. Related manifestations and disorders
1. Stereotypies/habits/mannerisms/rituals
 2. Self-injurious behaviors
 3. Motor restlessness
 4. Akathisia
 5. Compulsions
 6. Excessive startle
 7. Jumping Frenchman, "ragin' Cajuns" of Louisiana, latah of the Malays, and myriachit of Siberia
-

**psicoestimulantes
lamotrigina
carbamazepina
fenitoína
fenobarbital
bloqueantes DA**

Tics; diagnóstico

- **DIAGNÓSTICO CLÍNICO:**

anamnesis + exploración neurológica NORMAL + sólo TICS

Hay que verlos

- No es preciso realizar pruebas complementarias, salvo que se quieran descartar otros diagnósticos

Manejo de los tics

- A. Cuándo tratar y cómo tratarlos
- B. Influencia de los psicoestimulantes en los tics
- C. PANDAS

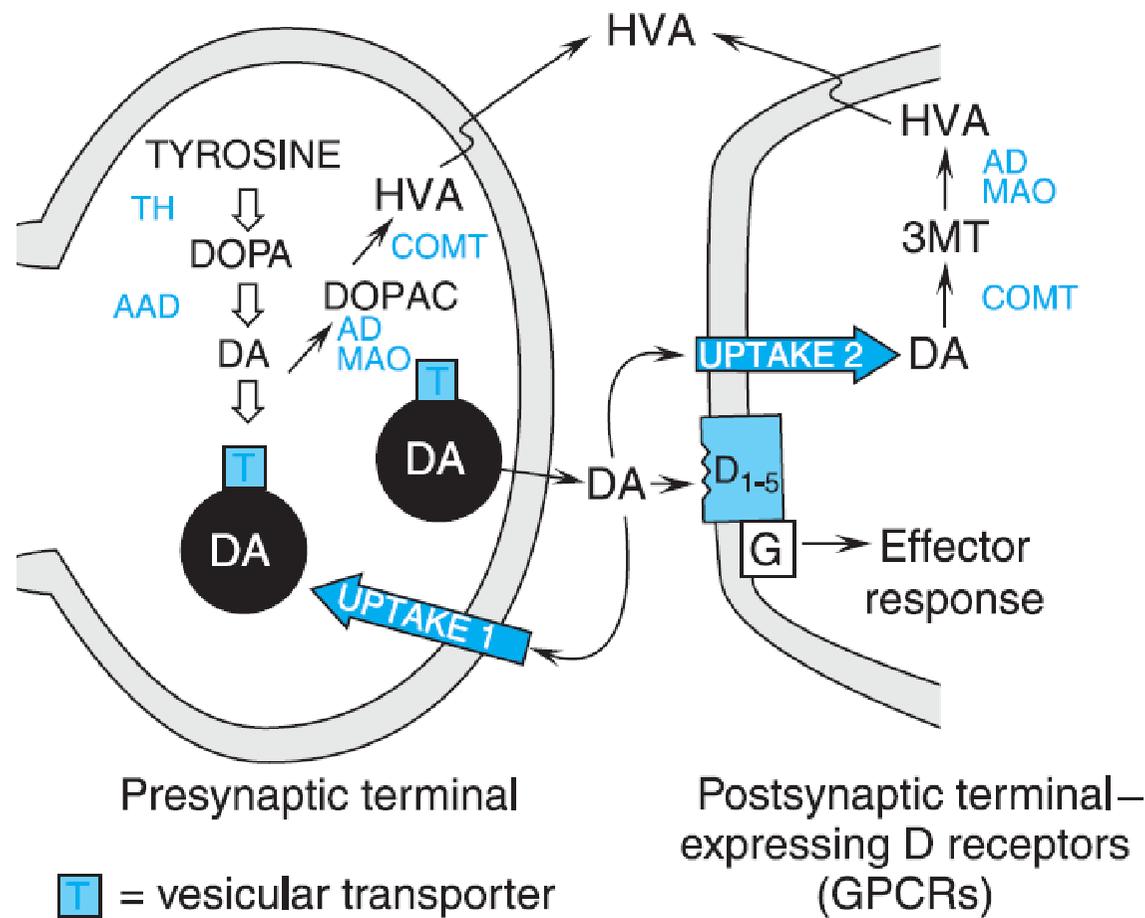
Tratamiento farmacológico

- **Tics**: sólo cuando sean un problema para el niño
 - Escalada lenta
 - Vacaciones de fármaco
 - Dosis y duración adecuada
 - Vigilar efectos secundarios

El tratamiento es sólo sintomático

El objetivo es reducir el número de tics para llevar una vida normal

Tratamiento farmacológico



Tratamiento farmacológico

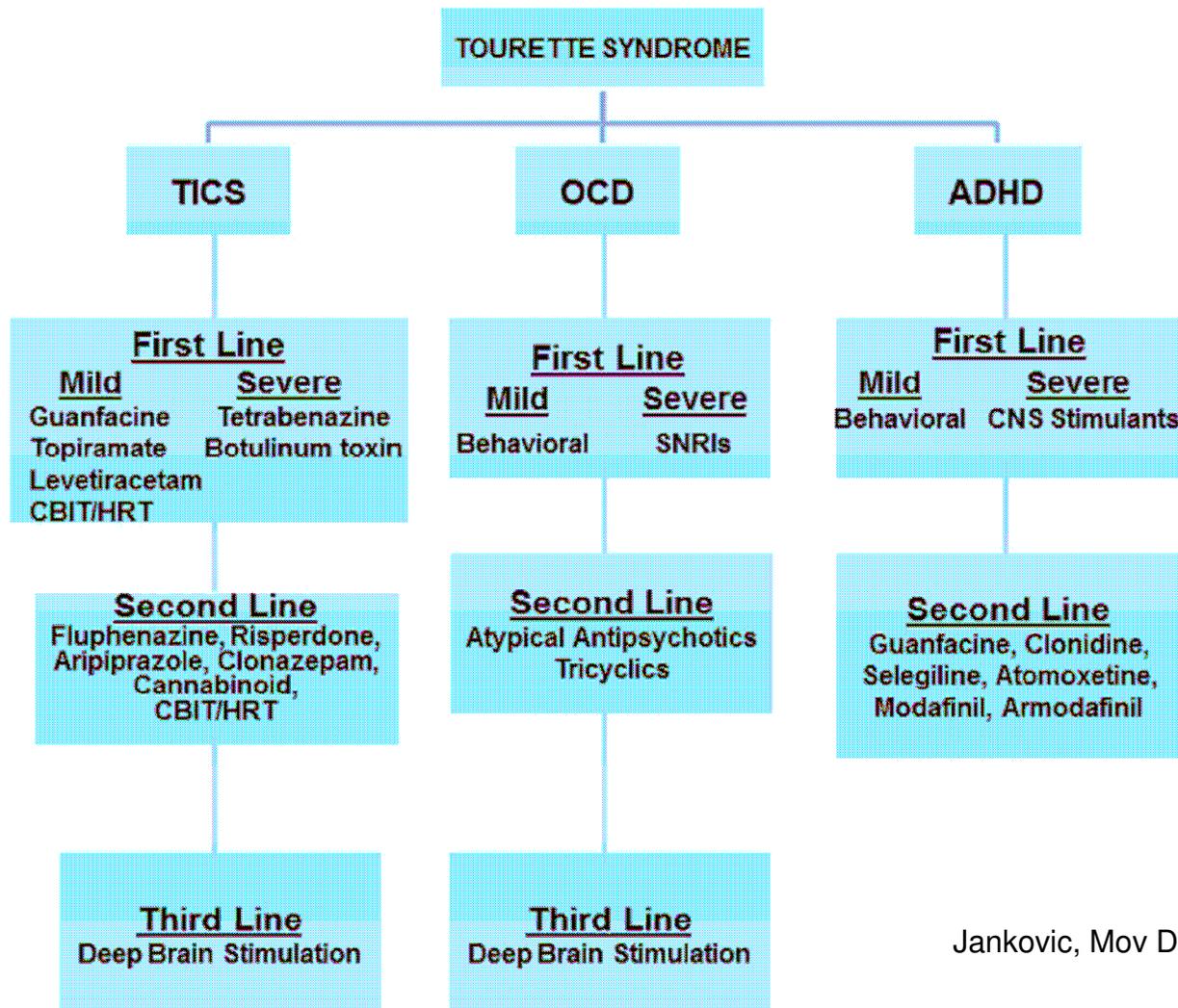
- Alfa-agonistas (clonidina, guanfacina)
- Antipsicóticos clásicos (haloperidol, pimocide, risperidona)
- Antipsicóticos atípicos (olanzapina, aripiprazol, flufenazina)
- Tetrabenazina
- Benzodiacepinas
- Topiramato...

Tratamiento farmacológico

Fármaco	Evidencia	Dosis (2-3 dosis)	Efectos secundarios
Clonidina	A	0.05 → 0.5mg	Hipotensión ortostática, sedación
Guanfacina	A	0.5 → 4mg	Hipotensión ortostática, sedación
Haloperidol	A	0.25 → 20mg	Extrapiramidales, sedación, ↑apetito,
Pimozide	A	0.5 → 10mg	Extrapiramidales, sedación, ↑apetito
Risperdona	A	0.5 → 6 mg	Extrapiramidales, sedación, ↑apetito
Olanzapina	B	5 → 10mg	Acatisia, sedación, ↑apetito
Aripiprazol	B	2.5 → 10mg	Náusea, sedación, extrapiramidales
Flufenazina	C	0.5 → 12mg	Extrapiramidales, sedación, ↑apetito
Tetrabenazina	C	12.5 → 100mg	Insomnio/comnolencia, parkinsonismo
Topiramato	B	50 → 200mg	Anorexia, alt. cognitiva, parestesias
Toxina botulínica	B	Depende de localización	Efectos locales zona inyección

Tratamiento farmacológico

Therapeutic Algorithm



Tics y psicoestimulantes

¿Los psicoestimulantes provocan o empeoran los tics?

Tics y psicoestimulantes

¿Los psicoestimulantes provocan o empeoran los tics?

- Lowe TL, Cohen DJ, Detlor J, Kremenitzer MW, Shaywitz BA. Stimulant medications precipitate Tourette's syndrome. JAMA 1982;247:1168-1169
- Contraindicados en prospecto en pacientes con tics
- Pero el 20% de TDAH tendrán tics
- Carácter fluctuante de los tics
- Luego la asociación puede ser casual más que causal

Tics y psicoestimulantes

- **Metanálisis** (Cohen et al, J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2015;54(9):728–736): **22 trials**
 - Tics como efecto secundario. Aparece en el 5-7%
 - No asociación estadística
 - Riesgo de 0.99% (95% CI=0.78–1.27)
- **Conclusiones:**
 - La aparición de tics tras iniciar tratamiento psicoestimulante es frecuente
 - No asociación con la medicación (pasa lo mismo con placebo)
 - Si fallan agonistas alfa 2, dar psicoestimulantes

Tourette Syndrome and comorbid ADHD: Current pharmacological treatment options

Renata Rizzo^{a,*}, Mariangela Gulisano^a, Paola V. Cali^a, Paolo Curatolo^b

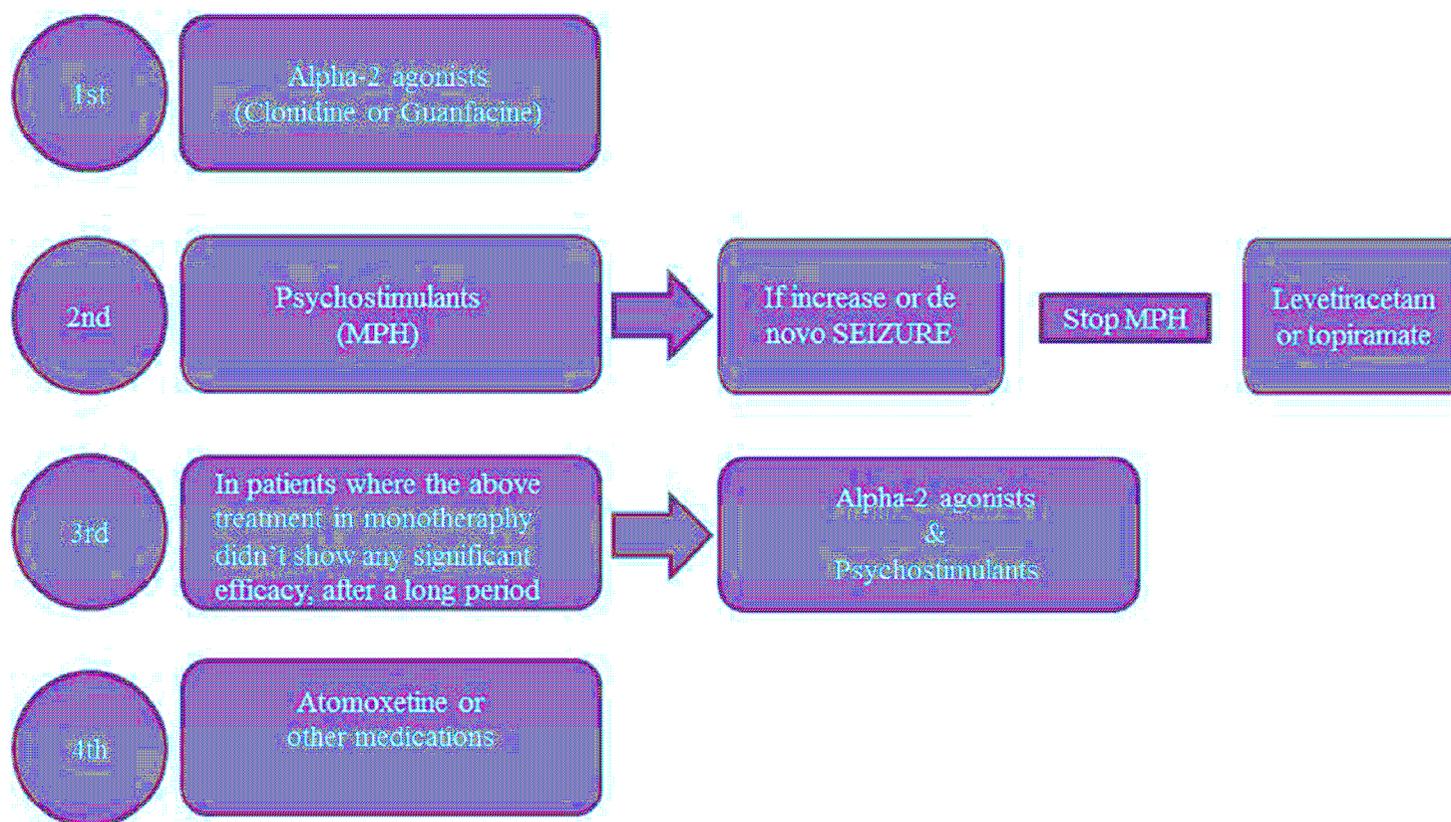


Fig. 1 – Therapeutic algorithm.

Streptococcus β hemolítico



PANDAS

Pediatric **A**utoimmune **N**europsychiatric **D**isorder **A**ssociated with
Streptococcal infections

Swedo 1998, Am J Psychiatry (50 pacientes):

- TOC y/o tics
- Prepuberal
- Inicio agudo o exacerbación (brotes)
- Relación temporal con Estreptococo (6 semanas)
- Puede haber otras alteraciones neuropsiquiátricas (depresión, TDAH, alteración cognitiva, anorexia, movimientos anormales, alt. sueño...)

PANDAS

Pediatric **A**utoimmune **N**europsychiatric **D**isorder **A**ssociated with
Streptococcal infections

- Diagnóstico controvertido
- Variante de corea de Sydenham??
- Hipótesis: respuesta disimmune a la infección con inflamación de redes neuronales en ganglios basales
- No existe marcador biológico
- Tratamiento con antibióticos?
-

PANS o CANS

Pediatric or Childhood Autoimmune Neuropsychiatric Syndrome

1. TOC y/o anorexia de inicio brusco +
2. Dos de los siguientes
 - Ansiedad
 - Depresión/labilidad emocional
 - Irritabilidad, agresión u oposicionismo
 - Regresión conductual
 - Deterioro cognitivo
 - Alteración sensitiva o motora
 - Cambios somáticos

Estereotipias motoras

¿Qué son las estereotipias?: son movimientos involuntarios

- Con un patrón determinado
- Repetitivos y coordinados
- Rítmicos
- Duran segundos-minutos
- Se agrupan en racimos
- Varias veces al día
- Desencadenantes: estrés, fatiga, emociones, aburrimiento
- Desaparecen con la distracción
- No son intencionados (aunque lo parezcan..)

Estereotipias

- Secundarias; asociadas a:
 - Deficiencia cognitiva
 - Trastorno del espectro autista
 - Deficiencia sensorial
- Primarias o fisiológicas:
 - Comunes (chuparse dedo, morderse uñas, body-rocking)
 - Mov. cefálicos (nodding)
 - Estereotipias motoras complejas (prevalencia 2-4%)

Diagnóstico diferencial

	Tics	Estereotipias
Edad inicio	6-7 años	<2 años
Patrón	Variable, fluctuante	Fijo, predecible
Movimientos	Parpadeo, mueca facial	Brazos-antebrazos, aleteo, balanceo
Ritmo	Rápido, brusco, aleatorio	Rítmico
Duración	Intermitente, corto, abrupto	Intermitente, continuo, prolongado
“Urgencia premonitoria”	Sí	No
Desencadenante	Excitación, estrés	Excitación, estrés
Supresión	Breve (con tensión interna)	Con distracción (sin esfuerzo)
Hª familiar	Frecuente	Posible
Tratamiento	Buena respuesta a fármacos	Mala respuesta a fármacos

Original Article

Primary Complex Motor Stereotypies in Older Children and Adolescents: Clinical Features and Longitudinal Follow-Up

Christopher Oakley MD^a, E. Mark Mahone PhD^{a,b}, Christina Morris-Berry BS^a, Tina Kline^a, Harvey S. Singer MD^{a,*}

^aJohns Hopkins University School of Medicine, Baltimore, Maryland

Pediatr Neurol 2015; 52: 398-403

^bDepartment of Neuropsychology, Kennedy Krieger Institute, Baltimore, Maryland

- N=49
- Entrevista telefónica 6-20 años después
 - Inicio < 3 años (98%)
 - 48/49 persisten estereotipias
 - Comorbilidad (92%): ansiedad, TDAH, TOC, tic

Ideas importantes sobre tics

- Son frecuentes
- Eminentemente pediátricos
- Bueno pronóstico, en general
- Diagnóstico clínico
- Hay tratamiento
- *“Los tics los tiene uno, pero los ven los demás”*



Hospital Universitario
12 de Octubre

