

Trastorno funcional del movimiento en pediatría, a propósito de un caso.

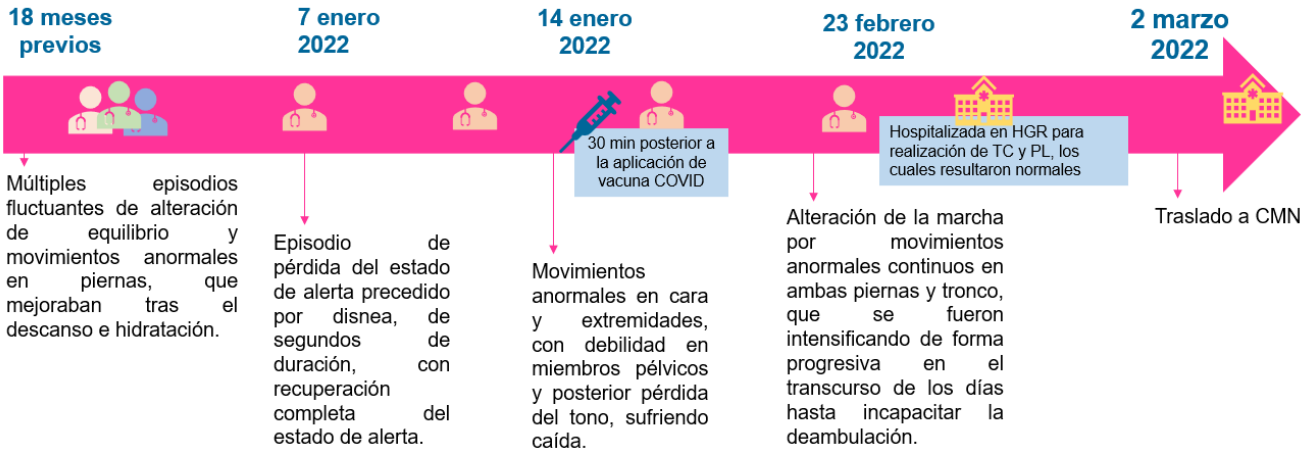
Idarmis Brisseida Reyes Cortés¹, Francisco Miguel Mercado Silva², Paloma Isabel Huerta Castillo³, Adriana Martínez Espínola³, Mirian Joselyn Pérez González³, Lucero Guadalupe García Arredondo³.

¹Residente de Neurología. ²Médico adscrito y profesor titular del departamento de Neurología pediátrica. ³Residente neurología pediátrica. Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional de Occidente, Hospital de Pediatría, Guadalajara, Jalisco, México.

Introducción: los trastornos neurológicos funcionales (TNF) son aquellos donde se presentan síntomas de afección neurológica que no se deben a una causa orgánica identificable y que en muchas ocasiones presentan signos incompatibles con la anatomía y fisiología conocida¹. Sin embargo, cada día se identifican más redes de circuitos neuronales involucradas. Tienen una prevalencia infraestimada, en la población pediátrica de 2-4 por cada 100,000, y representa 2-4% de los niños llevados a revisión con un neurólogo pediatra especialista en trastornos del movimiento¹; la realización de una anamnesis y una exploración física detalladas, así como la caracterización precisa de los movimientos anormales, permitirán en la gran mayoría de las ocasiones establecer un diagnóstico certero. A continuación, se presenta el caso de un adolescente con múltiples visitas a médicos por movimientos anormales (corea) de tipo funcional y se demuestra cómo el establecimiento del diagnóstico y manejo multidisciplinario permitió la rápida y plena mejoría de la paciente.

Caso clínico: mujer de 14 años, hija única de padres sanos, tía con síndrome de Asia y otra tía con esclerosis múltiple, con único antecedente al nacer de haber requerido dos ciclos de ventilación con presión positiva, se egresó en binomio, con lactancia materna por 3 meses, alcanzando hitos del neurodesarrollo de forma normal. Aprovechamiento de excelencia en la escuela y que además trabajaba haciendo marquesitas.

Con el siguiente padecimiento:



A la exploración neurológica con funciones mentales, nervios del cráneo, sistema motor y sensitivo sin alteraciones, con disimetrías hipométricas que alternaban con disimetrías hipermétricas en extremidades, sin disidiococinesias ni alteraciones del tono ni presencia de nistagmus asociado, alteración de la marcha sin patrón específico y con aparente inestabilidad troncal, con base de sustentación estrecha, movimientos en piernas de tipo coreo-atetósicos pero bizarros, con amenaza de caída pero sin caer al suelo, además de fenómeno de embellecimiento y belle indifference, no se encontró fenómeno de enmascaramiento ni de mirroring.

Laboratorios, RNM de cráneo y citoquímico de LCR normales, debido a lo anterior, se sospechó de forma inmediata de un trastorno funcional. Se explicó a la paciente y a sus padres el diagnóstico y se instauró manejo interdisciplinario con Paidosiquiatría y psicología, quienes iniciaron terapia cognitiva-conductual y manejo médico con ISRS, con lo cual mostró una mejoría asombrosamente rápida, con recuperación plena y sin secuelas.

Discusión: durante las últimas décadas se ha podido identificar que los pacientes con TNF poseen circuitos de redes neuronales con funcionamiento e integración aberrante en las vías de procesamiento emocional, que incluyen áreas límbicas y paralímbicas, circuitos de la región orbitofrontal y ventromedial de corteza prefrontal, parahipocampo e hipocampo, y sus conexiones con la ínsula, amígdala dorsal, sustancia gris periacueductal e hipotálamo, lo que provoca una mayor reactividad emocional y respuestas de alerta y defensa, con incremento de la habituación y sensibilización de la amígdala ante estímulos emocionales negativos con una regulación insuficiente por parte de la corteza prefrontal, generando respuestas disociativas que, en el caso de los TNF del movimiento, implican la activación de circuitos motores como el giro precentral y área motora suplementaria, desencadenando la presencia de movimientos anormales². En niños, la presencia de TNF es rara e incrementa con la edad, siendo 3 veces más común en los mayores de 10 años, edad en que la incidencia aumenta de 0.26 a 3.04 por 100,000, así mismo, existe un predominio de mujeres 3 a 1³, los movimientos anormales se presentan en 43% de los casos, un 33% con alteraciones a la marcha, y en el 69% el curso es polisintomático¹, como en este caso, donde además, la paciente presentaba episodios con pseudocrisis, ataxia, debilidad y arresto del estado de conciencia. Los síntomas suelen tener instauración

abrupta y en la gran mayoría, es posible la identificación del factor desencadenante¹, algunos factores de riesgo incluyen la coexistencia de enfermedad neurológica en el paciente o en familiares, antecedente de maltrato, abuso o negligencia o de estresores físicos y emocionales importantes¹, consideramos que éste ultimo pudo haber sido el desencadenante en nuestra paciente. Previamente se creía que los TNF eran un diagnóstico de exclusión, sin embargo, hoy se sabe que esto es concepto erróneo, pues la rápida instauración de un tratamiento adecuado, permite la curación incluso completa, por lo que la anamnesis y exploración neurológica detallada son de vital importancia, ya que la presencia de signos y síntomas inconsistentes a los esperados deberán alertarnos, en el caso de nuestra paciente, el antecedente de episodios fluctuantes que mejoraban tras el descanso, las características atípicas de crisis epilépticas así como la observación de disimetrías hipométricas que alternaban con disimetrías hipermétricas, sin ningún otro signo de afectación cerebelosa, con aparente ataxia pero con base de sustentación estrecha, alteración de la marcha sin un patrón específico, movimientos en piernas de tipo coreo-atetósicos bizarros, con amenaza de caída pero sin caer al suelo, además de fenómeno de embellecimiento y en ocasiones de belle indifference, sin fenómeno de enmascaramiento ni mirroring sugestivos de organicidad, fueron esenciales para establecer el diagnóstico. Es importante explicar de forma empática y clara al paciente y a sus padres la entidad, y establecer de esta manera un manejo oportuno y multidisciplinario en conjunto con psicología y psiquiatría, permitiendo la confrontación y aceptación del diagnóstico ya que, de esta manera, el 96% de los pacientes logrará una recuperación completa y sin remisiones¹.

Conclusiones: los TFN en pediatría son una entidad clínica con bases fisiopatológicas y moleculares establecidas, sin embargo, aun existe un gran desconocimiento entre el personal médico y de atención a la salud en general, lo que lleva a un retraso diagnóstico sumamente prolongado, de hasta décadas¹, o lo que es peor, a una desacreditación del padecimiento, lo que puede llevar a que el pacientito sea sometido a procedimientos invasivos que implican costos económicos y riesgos a la salud innecesarios, produciendo un impacto negativo directo en el pronóstico por la ausencia de un tratamiento adecuado y oportuno, por ello, es crucial que el neurólogo pediatra interroge y explore minuciosamente al paciente y de esta manera, logre la identificación de síntomas y/o signos que permitan un alto índice de sospecha o incluso confirmar el diagnóstico.

Fuentes consultadas:
1.- Mink, J. W. (2013). Conversion disorder and mass psychogenic illness in child neurology. Annals of the New York Academy of Sciences, 1304(1), 40–44. <https://doi.org/10.1111/nyas.12298>
2.- Drane1, D. L., Fani, N., Hallett, M., Khalsa, S. S., Perez, D. L., & Roberts, N. A. (2020). A Framework for Understanding the Pathophysiology of Functional Neurological Disorder. CNS Spectrum, 4, 1–7. <https://doi.org/10.1017/S1092852920001789>
3.- Grattan-Smith, P. J., & Dale, R. C. (2016). Pediatric functional neurologic symptoms. In Handbook of Clinical Neurology (1st ed., Vol. 139). Elsevier B.V. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-801772-2.00040-0>