

Temblor en la infancia como motivo de consulta poco habitual



C. Antúnez Fernández¹, J. M. Ledesma Albarrán²

¹MIR-Pediatría. Hospital Materno Infantil de Málaga. Málaga. España.

²Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil de Málaga. Málaga. España.

PUNTOS CLAVE

- El temblor constituye un motivo de consulta poco habitual en la edad pediátrica.
- La etiología más frecuente es el temblor esencial. Es un temblor de tipo posicional-cinético que generalmente asocia antecedentes familiares y mejora con la ingesta de alcohol.
- Desde Atención Primaria será fundamental una adecuada orientación diagnóstica que permita descartar otras posibles patologías que requieran un abordaje terapéutico diferente.
- El temblor esencial no suele precisar tratamiento salvo en situaciones que comprometan la vida diaria del paciente.

INTRODUCCIÓN

Dentro de los desórdenes del movimiento (disonías, mioclonías, tics, Corea...), el temblor es la afectación más común en la edad pediátrica¹.

Se define como un movimiento rítmico y oscilatorio de una parte del cuerpo con una frecuencia relativamente constante y de amplitud variable. Se produce por contracciones alternantes de musculatura antagonista².

El temblor se clasifica semiológicamente² en:

- **Temblor de reposo:** cuando las extremidades están apoyadas. Típico de síndromes hipocinéticos como los parkinsonismos². Usualmente es fluctuante en cuanto a su amplitud y puede aparecer y desaparecer dependiendo

del grado de reposo, de si el paciente se siente observado y de otros factores, incluyendo el estrés, el nerviosismo o tras ejercicio físico^{2,3}.

- **Temblor de acción:** durante la contracción muscular voluntaria²:
 - Posicional: al mantener una postura contra la gravedad.
 - Cinético: al realizar un movimiento voluntario.
 - Simple: movimientos sencillos, no dirigidos.
 - Intencional: al dirigir la extremidad hacia una diana.
 - Posicional-cinético: sucede al mantener una posición antigravitatoria, pero también al realizar un movimiento voluntario.
 - Isométrico: al ejercer fuerza sobre objetos fijos.

El temblor puede ser normal en personas sanas, suele exacerbarse en situaciones de estrés o ansiedad². Los temblores son normales en lactantes nacidos a término y se pueden prolongar durante varias semanas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial se resume en la [Tabla 1](#).

Temblor fisiológico

Es un temblor benigno, de baja amplitud y alta frecuencia que presentan todas las personas. Suele ser temblor de tipo posicional, prácticamente inapreciable, pero exacerbado en situaciones de estrés o ansiedad.

El temblor fisiológico puede aumentar bajo algunas circunstancias, como las emociones, la ansiedad, el miedo, el estrés y el cansancio. También lo hace en determinados trastornos como la hipoglucemia, el consumo de alcohol, drogas o medicamentos,

Cómo citar este artículo: Antúnez Fernández C, Ledesma Albarrán JM. Temblor en la infancia como motivo de consulta poco habitual. Form Act Pediatr Aten Prim. 2018;11(4):211-4.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del temblor en la infancia.

Etiología	Características
Temblor esencial	<ul style="list-style-type: none"> Tipo posicional-cinético Antecedentes familiares Única manifestación neurológica Miembros superiores, más frecuentemente bilateral Diagnóstico clínico, de exclusión
Temblor fisiológico	<ul style="list-style-type: none"> Benigno, de baja amplitud y alta frecuencia. Suele ser posicional, prácticamente inapreciable, pero exacerbado en situaciones de estrés o ansiedad Evitar los desencadenantes y tranquilizar a la familia
Temblor cerebeloso	<ul style="list-style-type: none"> Piernas y brazos, a veces cabeza Suele ser de baja frecuencia (3-5 Hz) Es de tipo intencional Dificultad en la maniobra dedo-nariz Puede asociar disartria, dismetría, ataxia o inestabilidad. Es necesaria la realización de pruebas de imagen
Enfermedad de Wilson	<ul style="list-style-type: none"> Temblor aparece en las primeras décadas de la vida Trastorno hereditario que produce acúmulo de cobre en los distintos órganos; su depósito a nivel cerebral es el responsable de la clínica neurológica Sin tratamiento tiene un desenlace fatal Diagnóstico: biopsia hepática + niveles de ceruloplasmina elevada en suero El anillo de Kayser-Fleischer, es patognomónico
Temblor parkinsoniano	<ul style="list-style-type: none"> Temblor de reposo Se incrementa con el estrés Desaparece con la realización de movimientos voluntarios dirigidos Bradicinesia o rigidez no suelen aparecer hasta estadios más avanzados
Temblor secundario a distonías	<ul style="list-style-type: none"> Movimiento serpenteante o de torsión que produce una postura anormal de las extremidades, el tronco o a nivel de la musculatura facial o cervical Puede ser focal, segmentaria o generalizada Suele asociar alteraciones en la emisión del lenguaje Suele ser precisa la realización de electromiografía para el diagnóstico

el síndrome de abstinencia en drogodependientes o trastornos del tiroides. Por lo común desaparece una vez que lo hace la causa que lo provoca.

Entre las sustancias que pueden producir temblor se encuentran la cafeína y medicamentos como el salbutamol, la teoflina, el metilfenidato, el ácido valproico, la fluoxetina, el haloperidol, el litio, la metoclopramida, la fenilpropanolamina y la pseudoefedrina.

El tratamiento es evitar los desencadenantes y tranquilizar a la familia^{2,4}.

Temblor cerebeloso

Suele afectar a las piernas y los brazos, a veces también a la cabeza. Suele ser de baja frecuencia (3-5 Hz). Es de tipo intencional, es decir, al realizar un movimiento dirigido a una diana.

En la exploración suele observarse dificultad en la maniobra dedo-nariz o al realizar movimientos como comer con una cuchara. Puede asociar disartria, dismetría, ataxia o inestabilidad. Si asocia rigidez o bradicinesia hay que pensar en que exista afectación de la vía extrapiramidal de forma concomitante.

Si este tipo de temblor es detectado, será necesaria la realización de pruebas de imagen ya que puede suponer la existencia de patología tumoral, afectación troncoencefálica de causa infecciosa, infiltrativa...^{4,5}

Temblor parkinsoniano

Es un temblor de reposo, que se incrementa con el estrés y desaparece con la realización de movimientos voluntarios dirigidos. En ocasiones asocia temblor de acción. Signos como bradicinesia o rigidez no suelen aparecer hasta estadios más avanzados⁵. Los síntomas se desarrollan insidiosamente, a menudo pasados los 50 años, aunque los casos más precoces pueden aparecer entre los 20 y los 30 años.

Enfermedad de Wilson

Entidad que debe ser sospechada si el temblor aparece en las primeras décadas de la vida.

Es un trastorno hereditario que produce acúmulo de cobre en los distintos órganos; su depósito a nivel cerebral es el responsable de la clínica neurológica. Sin tratamiento tiene un desenlace fatal. Aproximadamente un 40% de los pacientes acude con síntomas neurológicos y la distonía es la manifestación más frecuente, pero hay que englobar el temblor dentro de las posibles formas de aparición.

Las pruebas de imagen pueden ser útiles pero el diagnóstico debe ser mediante biopsia hepática que objetivará un incremento del contenido de cobre en dicho órgano y niveles de ceruloplasmina elevada en suero. El anillo de Kayser-Fleischer, un anillo de color amarillo-marrón en torno a la córnea es patognomónico^{2,6}.

Temblor secundario a distonías

La distonía es un movimiento serpenteante o de torsión que produce una postura anormal de las extremidades, el tronco o a nivel de la musculatura facial o cervical. Puede ser focal, segmentaria o generalizada. Suele asociar alteraciones en la emisión del lenguaje, que se aprecia interrumpido y forzado.

Se debe a la contractura simultánea de los músculos agonistas y antagonistas. Con el tiempo se hace evidente hipertrofia de los músculos afectados. Suele ser necesaria la realización de una electromiografía para el diagnóstico².

Otras causas

Otras causas de temblor en la infancia son la patología tiroidea o la ingesta de metales pesados². En el lactante se debe considerar la posibilidad de causa orgánica, entre ellas la encefalopatía hipóxico-isquémica, el síndrome de abstinencia, hipoglucecias, la hipomagnesemia, la hemorragia intracraneal...³

TEMBLOR ESENCIAL

Epidemiología y patogenia

El temblor esencial es de tipo posicional-cinético. Se estima su incidencia en torno a un 0,4-4% de la población mundial, que se incrementa con la edad⁴.

Su patogenia se desconoce, parece existir un componente genético asociado ya que suelen existir antecedentes familiares en la mayoría de los pacientes^{2,7}.

Sin embargo, dada la variabilidad existente en cuanto a la edad de aparición, la presencia de casos esporádicos y la ausencia de concordancia en gemelos monocigóticos, se baraja la hipótesis de que factores medioambientales jueguen un papel importante en su etiología⁴.

Se estima que existen antecedentes familiares en aproximadamente un 30-70% de los casos e incluso en torno al 80% en aquellos en los que aparecen síntomas antes de los 40 años de edad⁷. No se han identificado qué genes son los responsables, sin embargo, la presencia de casos familiares sugiere un patrón de herencia autosómica dominante con baja penetrancia^{7,8}.

Algunos estudios sugieren que la neuropatología de este tipo de temblor se localiza a nivel del *locus ceruleus* y el cerebelo⁸.

Clínica

La clínica puede comenzar a partir de los 2 años, pero de forma característica la edad de inicio habitual es la prepuberal o la adolescencia. Suele tener una evolución lenta y progresiva a lo largo de los años⁴. Es una patología heterogénea con gran variabilidad en cuanto a su gravedad^{2,3}.

Suele afectar principalmente a las manos y los brazos de forma bilateral, aunque puede ser asimétrico^{2,4}. En ocasiones también afecta a la cabeza y la voz y, menos frecuentemente, a la cara, las piernas o el tronco.

El temblor en las piernas es infrecuente y obliga a realizar un diagnóstico diferencial con la enfermedad de Parkinson. Si se produce afectación de la voz, suelen afectarse también la cabeza y es necesario realizar un diagnóstico diferencial con la distonía cervical².

En la mayoría de los casos, la frecuencia del temblor es de entorno a 6-12 Hz. Típicamente se incrementa con movimientos finos dirigidos, tales como beber de un vaso o tocarse la nariz con un dedo. Otras circunstancias en las que se puede ver aumentado son el estrés o el cansancio.

Por definición, el temblor debe ser la única manifestación neurológica, aunque estudios recientes barajan la posibilidad de que padecer temblor esencial se asocie con un mayor riesgo de demencia en la edad adulta⁹.

Este tipo de temblor mejora típicamente con la ingesta de alcohol y, al contrario que el temblor fisiológico, no se exacerba con la ingesta de cafeína^{2,3}.

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico siempre y cuando se descarten otras entidades subyacentes.

Criterios diagnósticos¹⁰:

- Criterios mayores:
 - Temblor cinético bilateral de las manos y los antebrazos, pero no de reposo.
 - Ausencia de otros signos neurológicos, salvo el fenómeno de rueda dentada.
 - Temblor cefálico aislado, sin signos de distonía.
- Criterios menores:
 - Duración >3 meses.
 - Antecedentes familiares positivos.
 - Mejoría con el alcohol.

Para llegar al diagnóstico se deben cumplir al menos dos de los criterios mayores asociado a un criterio menor.

Es necesario realizar una evaluación neurológica detallada para identificar las características específicas del temblor, incluyendo la amplitud, frecuencia o localización; y para identificar otras alteraciones asociadas.

Qué factores lo precipitan, agravan o disminuyen es importante para orientar el diagnóstico diferencial, sin olvidar incluir la ingesta de fármacos en nuestra anamnesis¹¹.

No existen hallazgos diagnósticos característicos en las pruebas de imagen ni marcadores bioquímicos que puedan orientar el diagnóstico.

Es imprescindible excluir otras causas de temblor como alteraciones tiroideas, enfermedad de Wilson o ingesta de metales pesados⁴.

Tratamiento

En general, no suele precisar tratamiento.

Según las guías de la Academia Americana de Neurología, el tratamiento con β -bloqueantes (por ejemplo, el propranolol, fármaco de elección en caso de precisar iniciar tratamiento en pacientes de edad pediátrica sin otra patología asociada) o anticonvulsivantes (por ejemplo, primadona) se debe iniciar si produce alteración funcional o repercusión en el ámbito social⁴.

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA EN ATENCIÓN PRIMARIA

Nuestra estrategia diagnóstica se basará en:

- **Anamnesis detallada:** deberán ser recogidos aquellos posibles factores precipitantes, agravantes o que produzcan una mejoría del temblor, como traumatismos, ingesta de alcohol, medicaciones previas, estrés o cansancio. Se preguntará acerca de antecedentes familiares.
- **Exploración física:** valorar la frecuencia, regularidad y localización del temblor. Se explorará la presencia de temblor en reposo, durante la elevación de la extremidad en posición antigravitatoria y durante la realización de movimientos dirigidos. Pruebas como dedo-nariz o beber de un vaso pueden ser útiles. Si existe temblor intencional, hay que valorar la presencia de nistagmos, disartria o dismetría. En aquellos pacientes con temblor de reposo, descartar rigidez o bradicinesia asociados⁵. En pacientes de menor edad con escasa colaboración, estrategias como apilar torres o dibujar figuras simples pueden ser útiles para valorar la presencia de temblor. Si este no es observado, puede ser útil la grabación de vídeos por parte de su familia en domicilio. El diagnóstico es clínico, sin embargo, pruebas de laboratorio y, en ocasiones, de imagen pueden ayudar a excluir determinadas etiologías⁴. Las pruebas complementarias que solicitar serán:
 - **Análítica sanguínea** completa que incluya hemograma, bioquímica, enzimas hepáticas, coagulación, perfil tiroideo y niveles de cobre.

- Si existiera alta sospecha de enfermedad de Wilson, solicitaremos niveles de cobre en orina de 24 horas y niveles de ceruloplasmina en sangre.
- Tóxicos en orina.

- **Resonancia magnética nuclear:** solo ante sospecha de patología estructural o enfermedad de Wilson, no está indicada en el resto de los casos.

La derivación a Neurología se realizará cuando la causa del temblor sea incierta, si se sospecha patología orgánica o si interacciona con la vida diaria (con vistas a posible necesidad de tratamiento farmacológico).

BIBLIOGRAFÍA

1. Louis ED. "Essential tremor" or "the essential tremors": is this one disease or a family of diseases? *Neuroepidemiology*. 2014;42:81-89.
2. García Romero MM, Pascual Pascual SI. Espasticidad, distonía y otros trastornos del movimiento. En: Gómez Andrés D (ed.). *Manual de diagnóstico y terapéutica en Pediatría*. 6.ª ed. Madrid: Panamericana; 2018. p. 2039-46.
3. Pomeranz AJ, Busey SL, Sabnis S, Behrman RE, Kliegman RM. Movimientos involuntarios. *Estrategias diagnósticas en Pediatría*. 16.ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2002. p. 202-5.
4. Liu H, Pringsheim T, Thompson GC. Two children with tremor. *CMAJ*. 2015;187:512-7.
5. Daniel Tarsy, MD. Essential tremor: clinical features and diagnosis. En: Uptodate [en línea] [consultado el 11/10/2018]. Disponible en: www.uptodate.com/contents/essential-tremor-clinical-features-and-diagnosis
6. Aggarwal A, Bhatt M. Advances in treatment of Wilson disease. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y)*. 2018;8:525.
7. Clark LN, Louis ED. Challenges in essential tremor genetics. *Rev Neurol (Paris)*. 2015;171:466-74.
8. Shatunov A, Sambuughin N, Jankovic J, Elble R, Lee HS, Singleton AB, et al. Genomewide scans in Northe American families reveal genetic linkage of essential tremor to a region on chromosome 6p23. *Brain*. 2006;129:2318-31.
9. Louis ED. Understanding essential tremor: progress on the biological front. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2014;14:450.
10. Thawani SP, Schupf N, Louis ED. Essential tremor is associated with dementia: prospective population-based study in New York. *Neurology*. 2009; 73:621-5.
11. Bain P, Brin M, Deuschl G, Elble R, Jankovic J, Findley L, et al. Criteria for the diagnosis of essential tremor. *Neurology*. 2000;54:S7.