

Original

Problemática del niño con movimientos en espejo

R. PALENCIA

Neuropediatra. Hospital Universitario. Facultad de Medicina. Valladolid

RESUMEN

Objetivos: Se aborda la problemática que plantea en la infancia la presentación de un paciente con la patología de movimientos en espejo.

Métodos: Se realiza una revisión bibliográfica además de aportar dos casos estudiados personalmente por el autor.

Resultados y conclusiones: Los movimientos en espejo, que pueden ser una manifestación normal del patrón de desarrollo motor del lactante, constituyen una situación rara después de los 10 años de edad, pudiendo asociarse con una patología muy diversa; su patogenia no está aclarada. En ocasiones repercuten de forma significativa en el rendimiento escolar del niño, que a veces es considerado como un deficiente mental; dado que su diagnóstico se realiza durante la exploración, debe descartarse este cuadro en niños con dificultades manuales, requiriendo su atención un tratamiento de apoyo con el fin de mejorar dichas habilidades.

Palabras clave: Movimientos en espejo; Cuerpo calloso; Sincinesias.

Results and conclusions: Mirror movements, which can be a normal manifestation of the infant's motor development pattern, are rare in children over 10 years old; they may be associated with very different conditions and their pathogenesis is not clear. Sometimes, these movements affect significantly the school performance of the child who can, therefore, be considered as a mentally handicapped. Since the diagnosis is made during the examination, this condition should be ruled out in those children with hand difficulties. A support therapy should be considered in order to improve such skills.

Key words: Mirror movements; Corpus callosum; Synkinesis.

INTRODUCCIÓN

Los movimientos en espejo (ME) pueden definirse como movimientos sincinéticos o asociados que se realizan de forma involuntaria por un grupo muscular de una parte del cuerpo, especialmente una extremidad, como respuesta a un movimiento intencionado en el correspondiente grupo muscular o extremidad contralateral⁽¹⁾, sin que la movilización pasiva desencadene el ME; se conocen también como "sincinesia contralateral de imitación" o "sincinesia bimanual".

Los pacientes afectados de esta situación presentan una problemática diversa, con especial repercusión en las habilidades manuales por lo que revisamos esta entidad, completando sus aspectos con la aportación de dos casos personales.

ABSTRACT

Objectives: To update questions related to the presentation of mirror movements by pediatric patients.

Methods: In addition to a bibliographic review, two new cases studied by the author are presented.

Correspondencia: R. Palencia. C/ Colón 8-4ºA. 47006 Valladolid. palenciar@usuarios.retecal.es
Recibido: Marzo 2000 - *Aceptado:* Marzo 2000

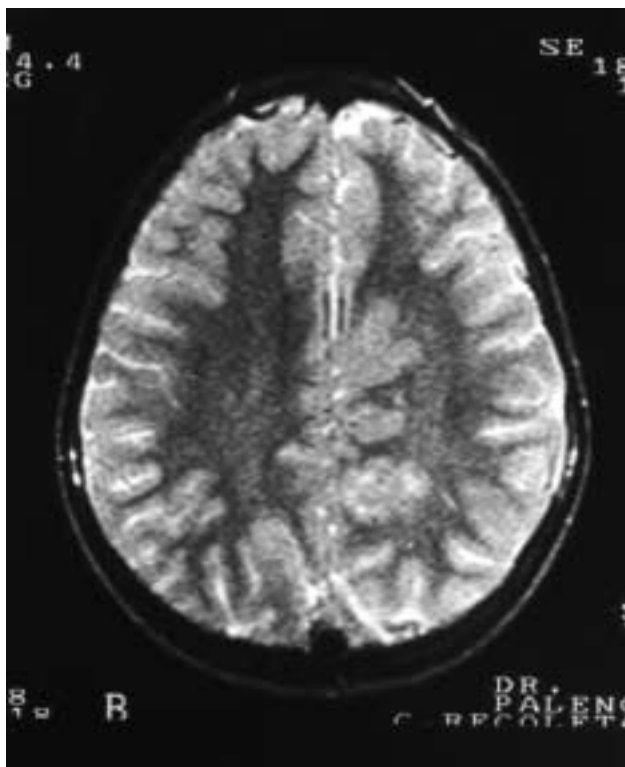


Figura 1. Agenesia parcial del cuerpo calloso en el paciente 1.

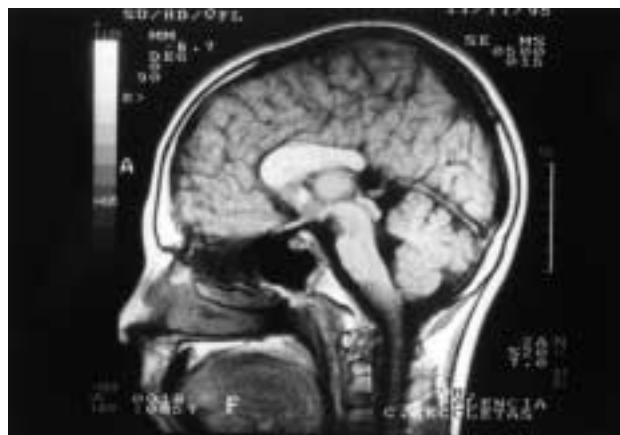


Figura 2. Aspecto de la RM mostrando trastorno de la migración.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Varón. 12 años. Peso en percentil 10-25, talla en percentil 50-75 y perímetro cefálico inferior al percentil 3 (microcefalia). Antecedentes familiares sin relevancia; el embarazo, parto, periodo neonatal sin incidencias y las adquisiciones motoras se realizaron adecuadamente. Presentó dos episodios de crisis convulsivas con fiebre (a los 15 y 18 meses de edad). Los padres han notado, prácticamente desde siempre, que realiza movimientos simultáneos con ambas manos: al utilizar una mano para coger un objeto, dibujar, escribir, saludar, realiza el mismo movimiento con la mano contralateral; ello le ha originado diversos problemas en el colegio en especial en las manualidades, pero también en las actividades de la vida diaria (comer, abrocharse, etc.). La exploración física evidencia la microcefalia, sin hallazgo de signos neurológicos focales, comprobándose la existencia de movimientos en espejo de las extre-

midades superiores; el test de Wisc muestra unos valores más bajos en las pruebas manipulativas (CIV:97, CIM:86, con CIT:91). El electroencefalograma fue normal y la RM evidencia una agenesia parcial de cuerpo calloso con anomalías de la migración neuronal (zona parasagital de hemisferio izquierdo) (Figs. 1 y 2).

Caso 2

Varón 11 años. Antecedentes familiares y personales sin hallazgos destacados. Peso, talla y perímetro cefálico en percentil 2-50. Consulta por cefalea; en la anamnesis refiere dificultad para realizar manipulaciones porque mueve de manera simultánea ambas extremidades superiores; la exploración, TC craneal, EEG y valoración del desarrollo psicomotriz fueron normales y, salvo algunas tareas de manualidades, no tenía dificultades escolares ni el problema repercutía en sus actividades diarias.

COMENTARIOS

En los primeros años de la infancia pueden observarse movimientos asociados fisiológicos, que constituyen una manifestación normal del patrón motor de lactantes y niños, pero desaparecen gradualmente y no se evidencian a partir de los 8-10 años de edad, si bien pueden verse en sujetos normales en edades más tardías de la vida, pero sólo como

respuesta a movimientos muy complicados. En algunos pacientes, en especial con retraso en el desarrollo psicomotor de diversa etiología, no desaparecen según el patrón normal y su persistencia más allá de las edades señaladas se considera como una manifestación de un retraso madurativo (o de daño) cerebral y constituye un importante hallazgo clínico neurológico.

Los ME deben diferenciarse de los que se presentan asociados a las hemiparesias adquiridas y también de las sincinesias de imitación, que son transitorias (constituyendo un patrón motor normal por debajo de los 10 años)⁽²⁾; algunos autores encuentran un claro predominio en el sexo masculino⁽³⁾.

Pueden clasificarse⁽⁴⁾ en los siguientes tipos: familiares, esporádicos y asociados a otras enfermedades. Los familiares se transmiten con un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia incompleta; los casos congénitos esporádicos son muy raros y para algunos autores⁽⁵⁾ podrían estar relacionados con mutaciones de novo en el gen de la forma familiar. Los casos asociados se han observado en pacientes con diversos trastornos neurológicos, tales como lesiones del lóbulo frontal, agenesia del cuerpo calloso (nuestro caso 1 presenta una hipoplasia parcial del mismo), lesiones de médula cervical, así como en diversos síndromes y también en algunos sujetos sin alteración neurológica evidente; se han descrito asociados a diversas entidades: síndrome de Klippel-Feil⁽⁶⁻⁹⁾, a veces con polidactilia y otras anomalías asociadas como escoliosis, espina bífida oculta, ausencia de alguna costilla, sordera de conducción, ectopia renal⁽¹⁰⁾; también se ha visto en pacientes con estenosis aórtica (síndrome de Williams)⁽¹¹⁾, ataxia de Friedreich⁽¹²⁾, Usher⁽⁴⁾ agenesia del cuerpo calloso⁽⁴⁾ (nuestro caso primero presenta una agenesia parcial), oligofrenia fenilpirúvica⁽¹³⁾, esquizofrenia⁽¹⁴⁾, enfermedad de Parkinson, hemiparesia de origen central⁽¹⁵⁾, epilepsia⁽¹⁾, malformación de Arnold-Chiari, meningocele cervical⁽¹⁶⁾. Se han encontrado, así mismo, movimientos en espejo en pacientes con el síndrome de Kallman⁽¹⁷⁻²²⁾, síndrome que se hereda con herencia ligada a X, localizándose la región responsable en la parte terminal de X (Xp22.3), inmediatamente proximal al gen de la sulfatasa esteroide responsable de la ictiosis ligada a X y los pacientes que presentan deleciones de esta zona pueden mostrar, junto al síndrome de Kallman, otras anomalías, como aplasia renal unilateral, ausencia unilateral de

vasos dferentes, sordera neurosensorial y movimientos en espejo⁽²³⁾. También se han comunicado casos de movimientos en espejo en sujetos sin anomalías neurológicas ni defectos físicos^(24,25), como sucede en nuestro paciente 2, aunque en algunos⁽²⁶⁾ se demostró con la práctica de estudios electrofisiológicos que había una vía de conducción rápida que conectaba la corteza motora con motoneuronas espinales ipsi y contralaterales; se ha señalado^(8,27) que la latencia del movimiento voluntario y del movimiento en espejo son idénticas, con independencia del lado donde se lleve a cabo el movimiento voluntario, siendo similares en los dos grupos de músculos el patrón electromiográfico y la duración, lo que sugiere que llegan órdenes similares o parecidas a ambos grupos musculares. La estimulación magnética transcraneal (EMT) muestra diferente respuesta entre los ME y los movimientos asociados fisiológicos en niños normales (que, como ya se ha señalado, pueden estar presentes hasta los 10 años) encontrándose que en los niños con ME la EMT de una corteza motora origina respuestas bilaterales simétricas con igual latencia ipsi y contralateral mientras que los niños normales con movimientos fisiológicos asociados muestran una variación en el comienzo del movimiento entre uno y el otro lado, lo que sugiere que el mecanismo fisiológico de ambos tipos de mecanismos es distinto⁽²⁸⁾; el periodo silente tras la EMT es más corto en los sujetos con ME que en los controles normales⁽²⁹⁾.

La patogenia de este trastorno no está bien establecida, habiéndose postulado (incluso con el apoyo de estudios anatomopatológicos) su relación con una falta parcial de decusación de la vía piramidal a nivel bulbar^(7,30); así mismo, se conjetura con la posibilidad que estos movimientos estén condicionados por un fallo en el desarrollo de los mecanismos inhibitorios de las sincinesias fisiológicas que se observan en los primeros años de vida⁽³¹⁾ y también se han relacionado con la existencia de vías extracallosas que permiten la llegada de un estímulo a la corteza contralateral⁽³²⁾ con activación simultánea de vías córtico-espinales cruzadas⁽³³⁾, destacando algunos autores⁽³⁴⁾ el papel de la corteza motora ipsilateral que juega un importante papel en la producción de los ME, los cuales pueden ser inducidos a través del tracto córtico-espinal ipsilateral no cruzado; en pacientes con síndrome de Kallman y movimientos en espejo se ha descrito una hipertrofia bilateral de la vía córtico-espinal lo que hace pensar que los movimientos en espejo de estos

pacientes resultan del desarrollo anormal de las fibras de la vía córtico-espinal ipsilateral⁽³⁵⁾.

En el estudio de estos movimientos debe de valorarse la localización (parte proximal o distal de las extremidades superiores o inferiores), concomitancia con el movimiento contralateral, que haya o no síntomas frontales o de desconexión del cuerpo calloso, posible existencia de historia familiar, etc.; algunos autores⁽³⁶⁾ han señalado que las características de los movimientos en espejo son diferentes según sea la alteración subyacente (frontal, cuerpo calloso, médula cervical). Es destacable la alta incidencia de trastornos neuropsicológicos asociados (retraso en el lenguaje, torpeza motora, retraso global)⁽³⁾, tal como también se aprecia en nuestros pacientes.

Esta patología, aunque no frecuente en la práctica, debe de tenerse en cuenta en la valoración de un paciente con "dificultades para el aprendizaje", ya que su presencia condiciona de forma significativa el rendimiento del niño, que en ocasiones es considerado como deficiente mental, y requiere una terapia de apoyo para tratar de mejorar sus habilidades manuales.

BIBLIOGRAFÍA

- Rasmussen P. Persistent mirror movements: a clinical study of 17 children, adolescents and young adults. *Dev Med Child Neurol* 1993;**35**:699-707.
- Leinsinger GL, Heiss DT, Jassoy AG, Pfluger T, Hahn K, Danek A. Persistent mirror-movements: functional MR imaging of the hand motor cortex. *Radiology* 1997;**203**:545-552.
- Artigas Pallarés J, Fernández Alvarez E, Lorente Hurtado I. Movimientos en espejo. Revisión de 11 observaciones. *An Esp Pediatr* 1989;**31**:559-563.
- Schott GD, Wyke MA. Congenital mirror movements. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;**44**:586-599.
- Ruggieri V, Amartino H, Fejerman N. Movimientos en espejo congénitos. Tres nuevos casos de una rara entidad. *Rev Neurol* 1999;**29**:731-735.
- Farmer SF, Ingram DA, Stephens JA. Mirror movements studied in a patient with Klippel-Feil syndrome. *J Physiol (Lond)* 1990;**428**:467-484.
- Gunderdson CH, Solitaire GB. Mirror movements in patients with the Klippel-Feil syndrome -neuropathologic observations. *Arch Neurol* 1968;**18**:675-679.
- Baird PA, Robinson CG, Buckler WSJ. Klippel-Feil syndrome - a study of mirror movements detected by electromyography. *Am J Dis Child* 1967;**113**:546-551.
- Nagib MG, Maxwell RE, Chou SN. Klippel-Feil syndrome in children: clinical features and management. *Child's Nervous System* 1985;**1**:255-263.
- da Silva EO. Preaxial polydactyly and other defects associated with Klippel-Feil anomaly. *Hum Hered* 1993;**43**:371-374.
- Glos J, Bzduch V, Lisy L, Jariabkova K. Large mirror movements of upper extremities in Williams syndrome. *Pediatr Neurol* 1993;**9**:414.
- Heck AF. A study of neural and extraneuronal findings in a large family with Friedreich's ataxia. *J Neurol Sci* 1964;**1**:226-230.
- Friedman A, Levinson A. Mirror movements in a case of phenylpiruvic oligophrenia. *J Pediatr* 1954;**44**:553-557.
- Meyer B. Report a family exhibiting hereditary mirror movements and schizophrenia. *J Nerv Ment Dis* 1942;**96**:138-152.
- Nass R. Mirror movements asymmetries in congenital hemiparesis: the inhibition hypothesis revisited. *Neurology* 1985;**35**:1059-1062.
- Odabasi Z, Gokcil Z, Kutukcu Y, Vural O, Yardim M. Mirror movements associated with cervical meningocele: case report. *Minim Invasive Neurosurg* 1998;**41**:99-100.
- Conrad B, Kliebel J, Jetzel WD. Hereditary bimanual synkinesis combined with hipogonadism and anosmia in two brothers. *J Neurol* 1978;**218**:263-274.
- Hou JW, Tsai WY, Wang TR. Detection of KAL-1 gene deletion with fuorescence in situ hibridation. *J Formos Med Assoc* 1999;**98**:448-451.
- Kertzman C, Robinson DL, Sherins RJ, Schwankhaus JD, Mc Clurkin JW. Abnormalities in visual attention in men with mirror movements associated with hypogonadotropic hypogonadism. *Neurology* 1990;**40**:1057-1063.
- Krams M, Quinton R, Mayston MJ, Harrison LM, Dolan RJ, Bouloux PM, et al. Mirror movements in X-linked Kallman's syndrome. II. A PET study. *Brain* 1997;**120**:1217-1228.
- Mayston MJ, Harrison LM, Quinton R, Stephens JA, Krams M, Bouloux PM. Mirror movements in X-linked Kallmann's syndrome. I. A neurophysiological study. *Brain* 1997;**120**:1199-1216.
- Schwankhaus JD, Currie J, Jaffe M, Rose SR, Sherins RJ. Neurologic findings in men with isolated hypogonadotropic hypogonadism. *Neurology* 1989;**39**:223-226.
- Hardelin JP, Leveilliers J, Young J, Phosena M, Legouis R, Kirk J, et al. Xp22.3 deletions in isolated familial Kallman's syndrome. *J Clin Endocrinol Metab* 1993;**76**:827-831.
- Somers AB, Levin HS, Hannay HJ. A neuropsychological study of a family with hereditary mirror movements. *Dev Med Child Neurol* 1976;**18**:791-798.

25. Rasmussen P, Waldeström E. Hereditary mirror movements –a case report. *Neuropadiatrie* 1978;**9**:189-194.
26. Cincotta M, Ragazzoni A, de Scisciolo G, Pinto F, Maurri S, Barontini F. Abnormal projection of corticospinal tracts in a patient with congenital mirror movements. *Neurophysiol Clin* 1994;**24**:427-434.
27. Forget R, Boghen D, Attig E, Lamarre Y. Electromyographic studies of congenital mirror movements. *Neurology* 1986;**36**:1316-1322.
28. Reitz M, Muller K. Differences between congenital mirror movements and associated movements in normal children: a neurophysiological case study. *Neurosci Lett* 1998;**256**:69-72.
29. Cincotta M, Lori S, Gangemi PF, Barontini F, Ragazzoni A. Hand motor cortex activation in a patient with congenital mirror movements: a study of silent period following focal transcranial magnetic stimulation. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1996;**101**:240-246.
30. Avery L, Rentfro CC. The Klippel-Feil syndrome: a pathologic report. *Arch Neurol Psychiatry* 1936;**36**:1068-1076.
31. Walshe FMR. On the role of the pyramidal system in willed movements. *Brain* 1974;**70**:329-354.
32. Cohen L, Meer J, Tarkka I, Bierner S, Leiderman DB, Dubinsky RM, et al. Congenital mirror movements. Abnormal organization of motor pathways in two patients. *Brain* 1991;**114**:381-403.
33. Mayston MJ, Harrison LM, Stephens JA. A neurophysiological study of mirror movements in adults and children. *Ann Neurol* 1999;**45**:583-594.
34. Kanouchi T, Yokota T, Isa F, Ishii K, Senda M. Role of ipsilateral motor cortex in mirror movements. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997;**62**:629-632.
35. Krams M, Quinton R, Ashburner J, Friston KJ, Frackowiak RS, Bouloux PM, Passingham RE. *Neurology* 1999;**52**:816-822.
36. Ichikawa H, Sugita K, Kawamura M, Fukui T, Shiota J. Mirror movements observed in patients skilled in playing the piano –symptomatological study. *Rinsho Shikeigaku* 1995;**35**:368-372.