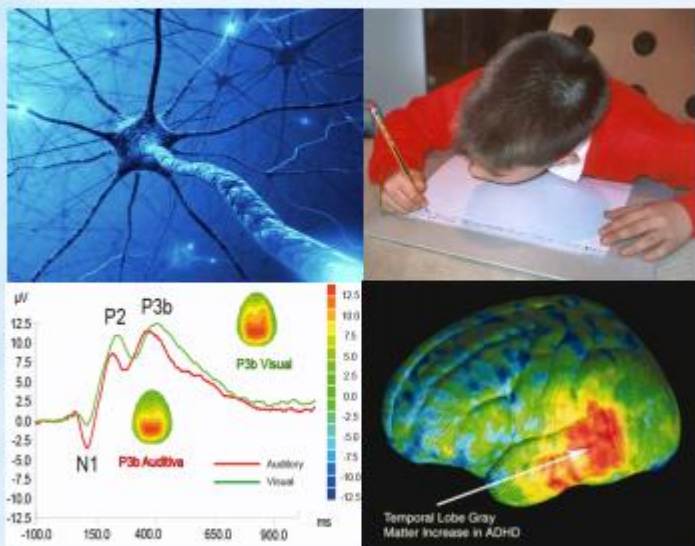


Abordaje Multidisciplinar de los Trastornos del Neurodesarrollo en la Infancia (X)

Organizado por:
Servicio de Pediatría. B. García Cuartero. Jefe de Servicio



6 y 7 de Noviembre de 2014

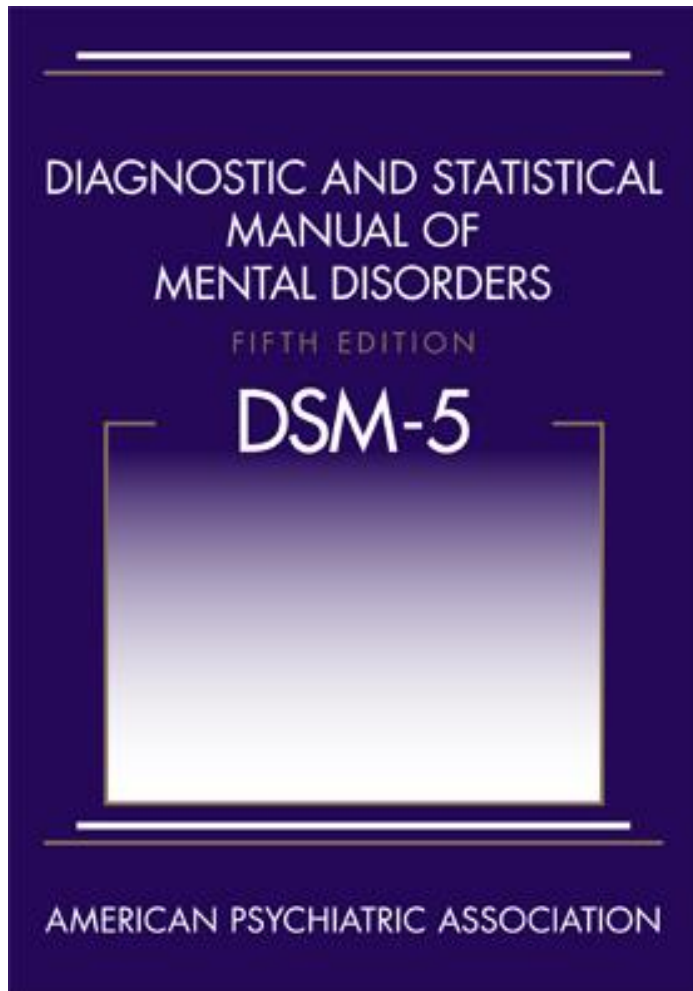
Salón de Actos. Planta 0 centro.
Hospital Universitario Ramón y Cajal

*Evaluación y tratamiento
de los problemas motores
en los trastornos
del neurodesarrollo*

*Dr. Jesús Eirís
Complejo Hospitalario Universitario
Santiago de Compostela*

Trastornos del neurodesarrollo

DSM-5



Trastorno del desarrollo de la coordinación - DSM-5

Criterios diagnósticos

- A. La adquisición y ejecución de destrezas motrices coordinadas está sustancialmente por debajo de la esperable por la edad cronológica y oportunidades de aprendizaje. Las dificultades se manifiestan como torpeza (ej, caídas de las manos o tropiezos con objetos) así como lentitud e imprecisión en la ejecución de habilidades motrices (ej, coger un objeto, usar tijeras o cuchillos, montar en bicicleta o practicar deportes).
- B. La afectación motriz especificada interfiere significativa y persistentemente con las actividades de la vida cotidiana esperables por la edad cronológica (ej, autocuidado y auto-mantenimiento) y repercute en la evolución académica y actividades de trabajo, ocio y juego.
- C. El inicio de los síntomas tiene lugar en etapas precoces del desarrollo
- D. Lo síntomas no se explican mejor por discapacidad intelectual o afectación visual ni son atribuibles a otros procesos neurológicos que afectan al movimiento (ej, parálisis cerebral, distrofia muscular o enfermedad neurodegenerativa)



DSM-5. Modificaciones en la clasificación

DIAGNOSTIC AND STATISTICAL
MANUAL OF
MENTAL DISORDERS
FIFTH EDITION

DSM-5

AMERICAN PSYCHIATRIC ASSOCIATION

Trastorno de tics

DSM-IV-TR

- Trastorno de Tourette
- Trastorno de tics motor o vocal crónico
- Trastorno de tics transitorio
- Trastorno de tics no especificado

DSM-5

- Trastorno de Tourette
- Trastorno de tics motor o vocal crónico
- Trastorno de tics provisional
- Otros trastornos de tics

ESPECIFICADOS
NO ESPECIFICADOS

Tics DSM-5

Globalmente, se ha pretendido **simplificar y clarificar** los criterios diagnósticos así como **reducir la categoría** de trastorno de tics no especificado, **sin variar** de manera sustancial la práctica clínica ni el pasado o futuro de la investigación al respecto.

COMORBILIDADES DIFERENTES

Vocales: 58%		Motores: 12%
TDAH	33%	12%
TOC	8%	0%

CONSIDERACIONES GENERALES

A	DEFINICION HOMOGENEA SUPRESION TERMINO "ESTEREOTIPADO"
	El tic es un movimiento o vocalización de carácter rápido, recurrente y no rítmico
LAS VOCALIZACIONES SON TICS VOCALES	
Preservar validez estudios epidemiológicos Tics motores y vocales: factores independientes Comorbilidades diferentes	
CAMBIOS EN LOS CRITERIOS DE TIEMPO	
B C	Se mantienen 12 meses para concepto "crónico" Se mantiene la edad 18 años como límite de inicio Desaparece "período libre de tics no > 3 meses" Supresión de categoría T. Tics transitorio Nueva categoría: T. Tics provisional
D	SE MANTIENEN CRITERIOS DE EXCLUSION SUPRESION "estimulantes" como causantes de tics
SUPRESION TRASTORNO DE TICS NO ESPECIFICADO NUEVA CATEGORIA: OTROS TRASTORNOS DE TICS	

Tics DSM-5

Trastorno de Tourette

A	En algún momento a lo largo de la enfermedad ha habido tics motores múltiples y uno o más tics vocales , aunque no necesariamente de modo simultáneo . (El tic es un movimiento o vocalización de carácter rápido, recurrente y no rítmico)
B	Los tics pueden aumentar y disminuir en frecuencia, pero han persistido durante más de 1 año desde su aparición
C	El inicio es anterior a los 18 años
D	El problema no se debe a los efectos directos de una sustancia (ej, cocaína) o a una enfermedad (ej, E de Huntington o encefalitis postviral).

Trastorno de tics motor o vocal crónico

A	En algún momento a lo largo de la enfermedad ha habido tics motores o vocales múltiples de forma no simultánea. (El tic es un movimiento o vocalización de carácter rápido, recurrente y no rítmico)	
B,C,D	Igual que Tourette	
E	No se cumplen criterios para el diagnóstico de Tourette	
Especificar	1.- Tics motores sólo	2.- Tics vocales sólo

Tics DSM-5

Trastorno de tics provisional

A	Tics motores y/o vocales múltiples o aislados (El tic es un movimiento o vocalización de carácter rápido, recurrente y no rítmico)
B	Los tics han estado presentes un tiempo inferior a 1 año desde su inicio
C	El inicio es anterior a los 18 años
D	El problema no se debe a los efectos directos de una sustancia (ej, cocaína) o a una enfermedad (ej, E de Huntington o encefalitis postviral).
E	No se cumplen criterios para el diagnóstico de Tourette ni de trastorno de tics motor o vocal crónico

Todo tic de duración inferior a 1 año es un TIC PROVISIONAL
Desaparece la categoría TIC TRANSITORIO (superior a 4 semanas e inferior a 1 año)

Tics DSM-5

Otros trastorno de tics especificados

- Trastorno de tics causante de una afectación significativa a nivel social, ocupacional o en otras áreas de adaptación
- No se cumplen los criterios completos de las categorías diagnósticas anteriores
- **Se especifica la razón concreta del incumplimiento de los criterios** de una de las categorías principales de tics o de otro trastorno del neurodesarrollo.
- El diagnóstico se efectuaría expresando 'otro trastorno de tics especificado', seguido de la razón específica (por ejemplo, 'de inicio posterior a los 18 años')

Otros trastorno de tics no especificados

- Trastorno de tics causante de una afectación significativa a nivel social, ocupacional o en otras áreas de adaptación
- No se cumplen los criterios completos de las categorías diagnósticas anteriores
- **No se especifica la razón concreta del incumplimiento de los criterios** de una de las categorías principales de tics o de otro trastorno del neurodesarrollo.

Clasificación de los tics

Tipo	Simple	Complejo
MOTORES	Súbito, corto y no propositivo Limitado a un grupo muscular 1) Cara y cuello (Parpadeo, movs oculares, nasales, labios, mandíbula, sacudidas de cuello, sonrisa sardónica, cambios en la mirada) 2) Extremidades (sacudidas, contracciones, elevación de hombros) 3) Otras localizaciones	Más lentos y prolongados, “Propositivos” Varios grupos musculares - Sacudidas cefálicas, flexiones de tronco, saltos estiramientos, contorsiones, tocar a personas, volver a caminar los pasos, patadas, copropraxia - A veces sostenidos, con apariencia distónica - Repetir movimientos observados en otra persona (ecopraxia), autolesivos (sacudidas cervicales bruscas, estallidos de dedos, lamer los labios y hacerse heridas).
FONICOS	Súbito, no propositivo - Frecuentemente “pseudoalérgico” (tos, gruñidos aclaramientos de garganta, olfateos) - Algunas veces no vocales (expiraciones por boca o nariz, sorber, chasquidos con la lengua, silbidos)	Frecuentemente súbitos -Verbalizaciones “propositivas o con sentido” (sílabas, palabras, frases, coprolalia, emisiones inoportunas) -Pueden ser imitativas (ecoicas) - Anomalías en el habla (cambios en la longitud de la palabra por bloqueos, repeticiones o palilalia)

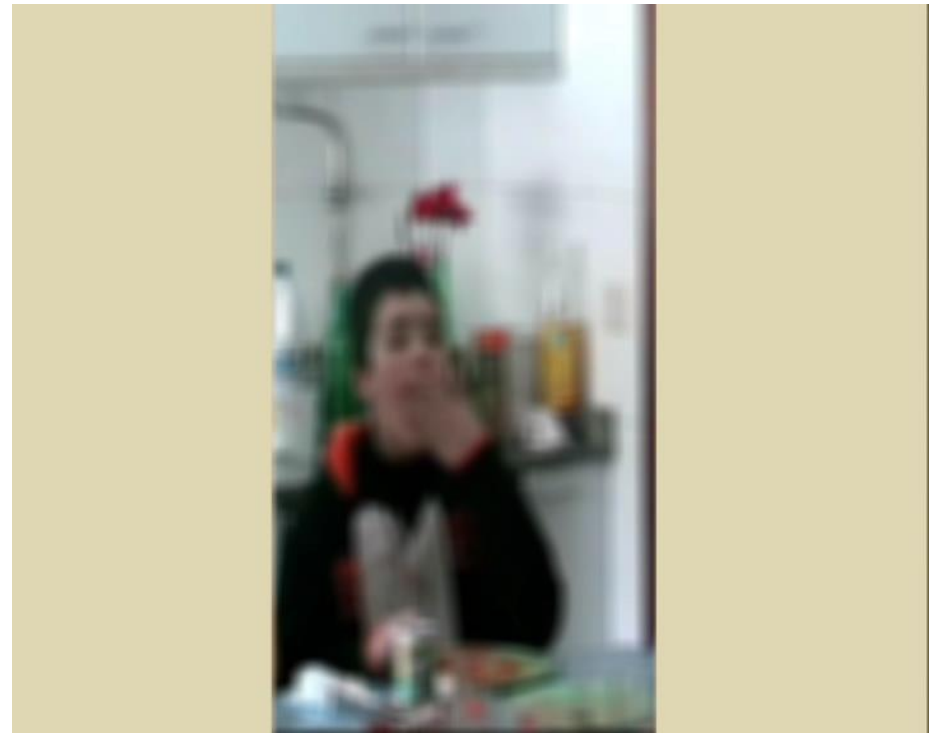
Características de los tics

No interrumpen las actividades diarias

Pueden persistir durante el sueño

Pueden ser autorreproducibles a demanda

Pueden ser parcialmente autocontrolables

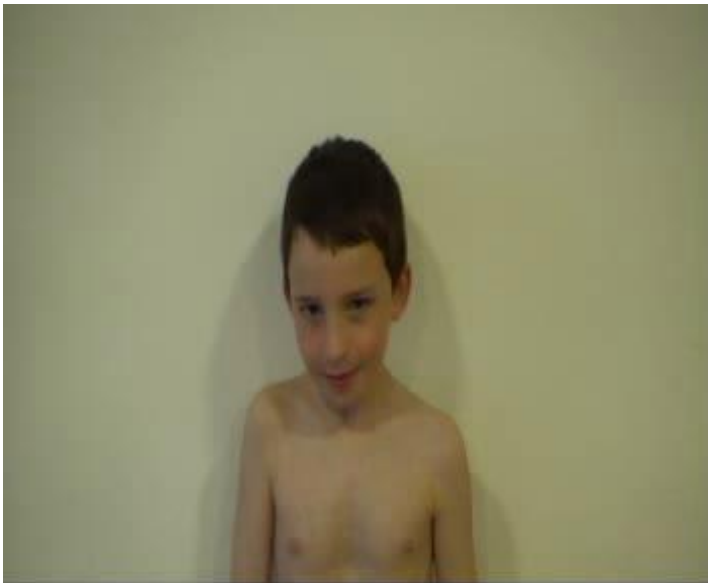


Formas poco habituales de tics

Diferenciación con otros procesos



#



#



Diferenciación con otros procesos

Movimientos acompañantes y movimientos secundarios

1. Del cuello
2. De los miembros
3. De las extremidades
4. De la cara
 - a) muecas complejas
 - b) Tensión de labios
 - c) Pestañeo de ojos
 - d) Cierre de labios
 - e) Temblor de labio, lengua, mandíbula
 - f) Dilatación de las alas nasales
 - g) Fruncimiento del ceño
 - e) Protrusión de la lengua



Espasmofemia

Diferenciación con otros procesos



ESTREMECIMIENTOS O SHUDDERINGS

Temblores o sacudidas

Rápidos y breves (15")

Habitualmente en cabeza y brazos

Mioclonías periorales



APRAXIA OCULOMOTORA CONGENITA

Reconocimiento a partir de los 6 meses

Afectación mov. sacádicos horizontales

Preservación mov. sacádicos verticales

Secuencia óculo-cefálica distintiva

Reajuste o "tilt" cefálico característico

Diferenciación con otros procesos

Tics secundarios. Coexistencia con estereotipias



Tics secundarios

1. Tics inducidos por sustancias
2. Intoxicación monóxido de carbono
3. Post-encefalitis
4. Post cirugía cardíaca (bypass, hipotermia)
5. Post TCE
6. Enf. metabólicas, neurodegenerativas
 - a) Wilson
 - b) Huntington
 - c) Porfiria
 - d) Neuroacantocitosis



Coexistencia con estereotipias

Tratamiento de los tics

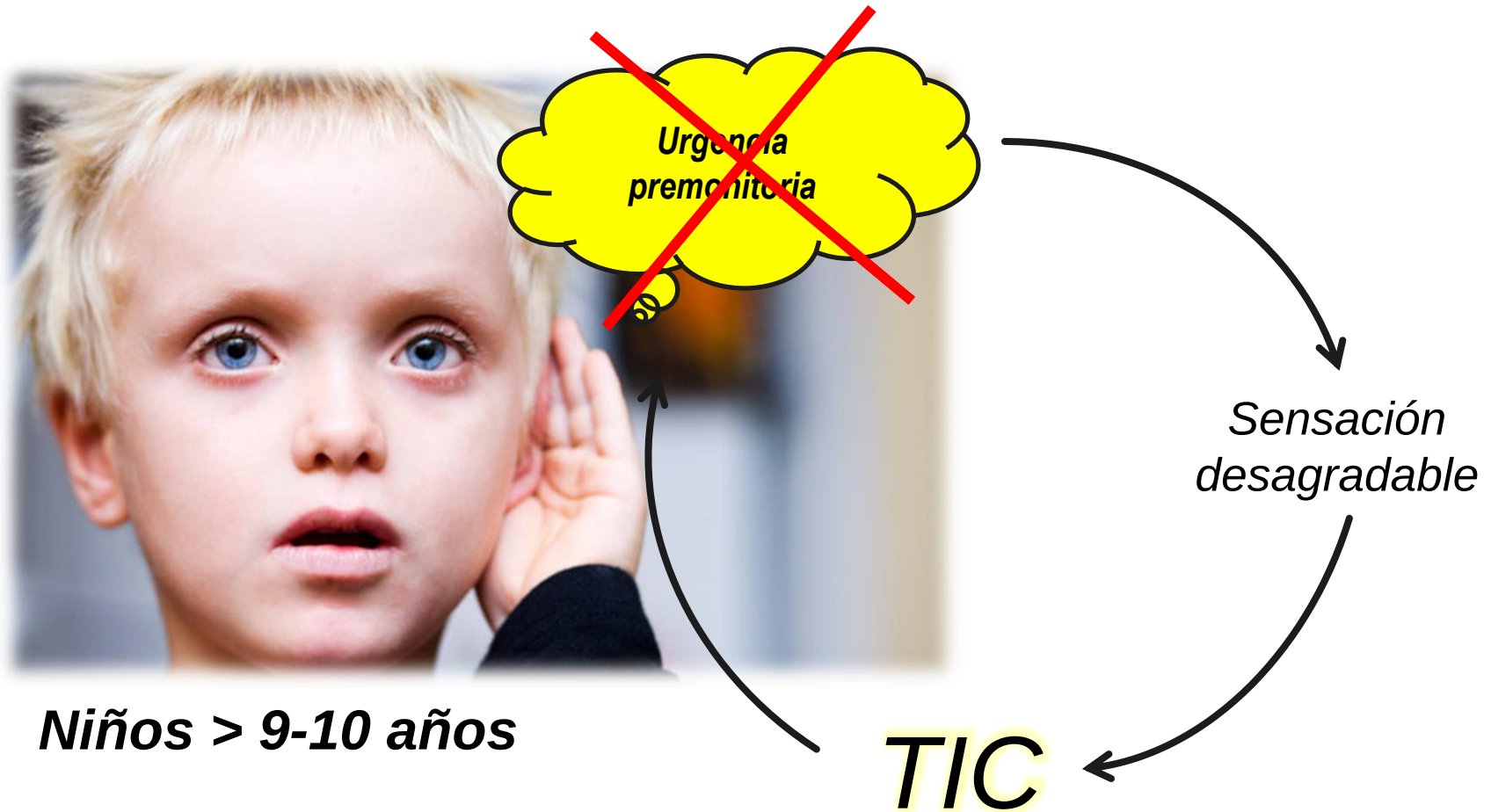
Tratamiento dirigido a los tics	Tratamiento de la comorbilidad
Intervenciones farmacológicas Intervenciones no farmacológicas Cirugía	TOC
	TDAH
	Trastorno de ansiedad
	Trastorno del estado de ánimo
	Trastorno de conducta/TOD
	Trastorno del aprendizaje

Tratamiento farmacológico

Agonistas α_2 adrenérgicos	Clonidina*	0.025-0.4 mg/día/3-4 dosis
	Guanfacina	0.5-4 mg/día/1-2 dosis
Neurolépticos clásicos	Haloperidol*	0.25-4 mg/día/ 2 dosis
	Pimozide*	0.5-8 mg/día/2 dosis
Neurolépticos atípicos	Risperidona*	0.25-3 mg/día/2 dosis
	Ziprasidona*	10-100 mg/día/2 dosis
	Aripripazol*	2,5-20 mg/día/2 dosis
	Olanzapina*	2.5-12.5 mg/día/2 dosis
Benzodiacepinas	Clonazepam	0.125-1.5 mg/día/1-3 dosis
Otros	Toxina botulínica	

Tratamiento de los tics

Terapia de reversión de hábitos



Terapia de reversión de hábitos

Tiene por objeto interferir con el refuerzo negativo	
Entrenamiento en la consciencia	del TIC de la urgencia premonitoria
Entrenamiento en técnicas de relajación	
Aprendizaje de respuesta competitiva	Interfiere con o sustituye al TIC Más aceptable socialmente que el TIC
Contención social	Ayuda y motivación familiar, amigos, educadores Manejo de contingencias

Terapia de reversión de hábitos

Comenzar con los tics más notorios

Mantenimiento de la respuesta competitiva durante un minuto o más

Modelado gradual de la respuesta (en velocidad o amplitud del tic)

Tic	Respuesta competitiva
Movimientos de los brazos	Presionar con la mano sobre el muslo o el abdomen y extender el codo hacia la cadera
Parpadeo	Mantenimiento voluntario y sistemático de un parpadeo consciente a una frecuencia de 3-/segundo
Movimientos de las piernas	Apoyar los pies en plano y presionar contra el suelo. En posición de pie, bloquear las rodillas.
Tics vocales	Mantener respiración diafragmática con un patrón de inhalación/exhalación consciente en un contexto proclive a los tics.
Movimientos faciales	Apretar la mandíbula mientras se mantienen los labios presionados

Tratamiento de los tics

Modificaciones en las recomendaciones

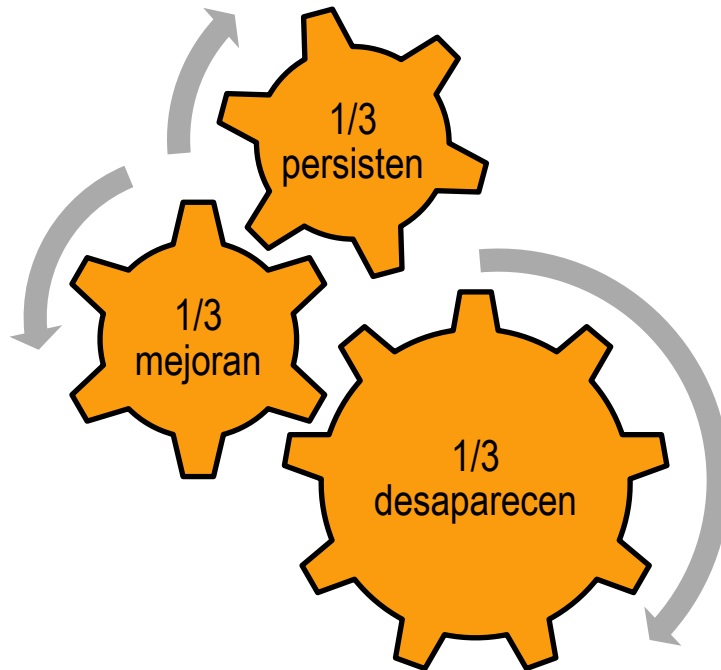
Clásicas - Intuitivas	Actuales - Contraintuitivas
• Ignorar los tics • No pueden controlarse • No intervención punitiva externa • Terapias conductuales no eficaces • No debe de intentarse su supresión • El intento de supresión empeora la UP • La supresión desencadena nuevos tics	• Mayor concienciación de los tics • Aprender a controlarlos • Refuerzo positivo • Uso de estrategias conductuales • Los tics no empeoran con terapias conductuales • La urgencia premonitoria tiende a desvanecerse • Las TC no favorecen la aparición de nuevos tics

Características de los tics

Evolución a largo plazo

Regla de los “tercios”

Regla de los “20”



A los 20 años persisten en el 20% o menos de los casos

Diferenciación con otros procesos

Discinesias paroxísticas Cinesigénicas

DP familiares	Cinesigénicas PKD
	Kertesz (1967)
Localización	Uni o bilateral
Duración	1-5 minutos
Frecuencia	100/día – 1/mes
Edad inicio	6-16 años
Herencia	AD
Sexo (V/H)	4/1
Desencadenantes	Movimientos bruscos, tensión
Tratamiento	CBZ, FB, DPH, L-DOPA

Gene ¹	Test Method	Mutations Detected ²
	Sequence analysis	Sequence variants ⁴
<i>PRRT2</i>	Deletion/ <u>duplication</u> analysis ⁵	Partial and whole- <u>gene</u> deletions and/or duplications

16p11.2-p12.1



DYT-10	16p11.2-q12.1	Paroxysmal Kinesogenic Dyskinesias	Autosomal Dominant	Attacks of dystonia brought on by sudden movements EKD1, "paroxysmal kinesigenic choreoathetosis", PKC
--------	---------------	------------------------------------	--------------------	---

Trastorno de movimientos estereotipados

Criterios DSM-5

A	Comportamiento motor repetitivo, que parece impulsivo, y aparentemente carente de sentido (p. ej., sacudir o agitar las manos, balancear el cuerpo, head banging, body rocking o golpearse).	
B	La conducta motora repetitiva ocasiona una interferencia social, académica o en otras actividades y puede conllevar autolesiones.	
C	Su inicio tiene lugar en etapas precoces del desarrollo	
D	La conducta motora repetitiva no es atribuible a los efectos fisiológicos de una sustancia o enfermedad neurológica y no se explica mejor por otro trastorno mental o factor ambiental conocido (ej, síndrome de Lesch-Nyhan, discapacidad intelectual, exposición prenatal al alcohol) Nota de codificación: usar código adicional para identificar el proceso médico, genético o el trastorno del neurodesarrollo asociado	
Especificar gravedad	LEVE	Los síntomas se suprimen fácilmente mediante estímulos sensitivos o distracción
	MODERADA	Los síntomas requieren medidas protectoras explícitas, así como modificación conductual
	GRAVE	Se necesita monitorización y medidas protectoras continuas para prevenir lesiones graves

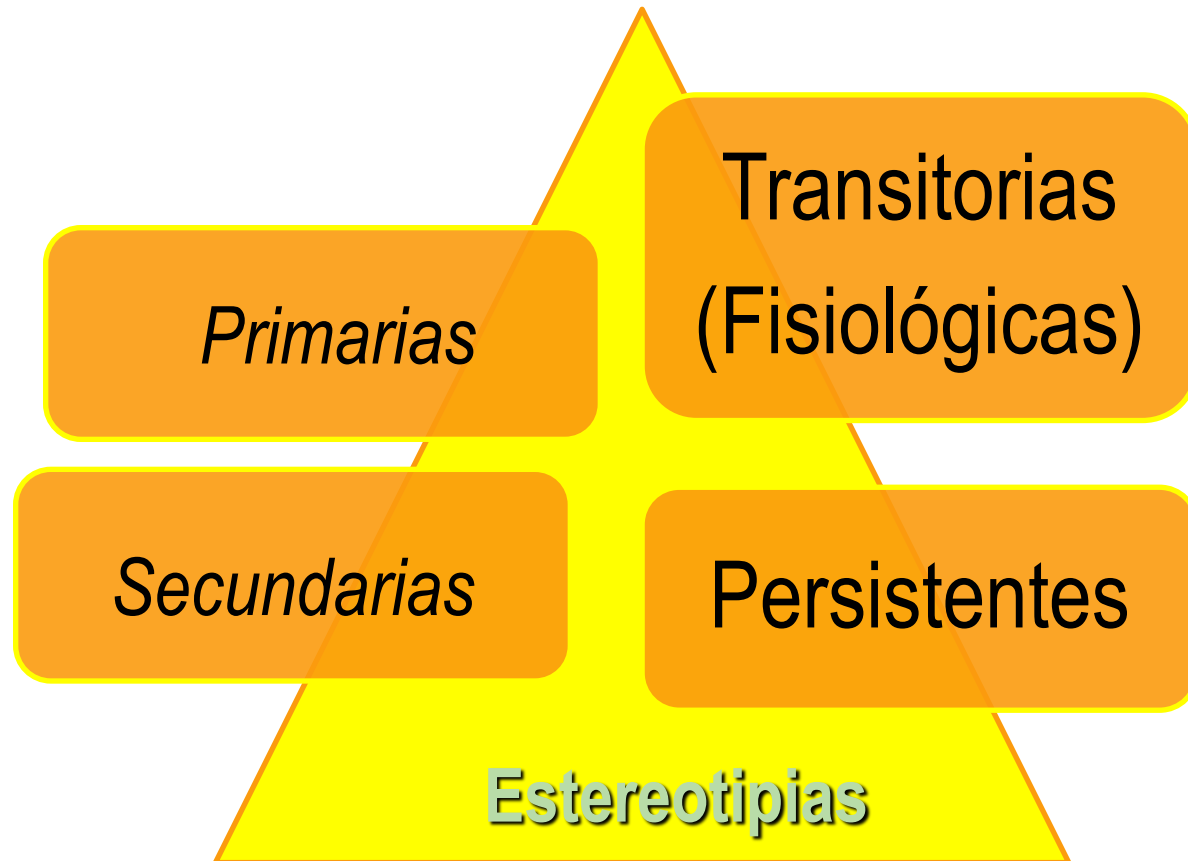
Estereotipias. Características clínicas

- Involuntarias, rítmicas, repetitivas, fijas (modo, forma, amplitud y localización)
- Repertorio individual, aunque algunas se modifican con el tiempo
- Comienzan antes de los 3 años de edad y en el 80% antes de los 2 años
- La mayoría son ajenos a su presencia.
- No están presentes durante el sueño
- No existe urgencia premonitoria
- Duración entre segundos y minutos
- Pueden presentarse prácticamente durante todo el día
- Precipitantes: ensimismamiento, emoción, estrés, fatiga, aburrimiento
- Cesan tras distracción (contacto físico, llamar por el nombre) pero reaparecen

Algunas características distintivas

Estereotipias	Tics
Comienzo más temprano (< 3 años)	Comienzo más tardío (4-7 años)
Constantes y fijos en el tiempo	Variables, cambiantes con el tiempo
Brazos, manos, cuerpo entero	Ojos, cara, cabeza, hombros
Rítmicos y prolongados	Cortos, rápidos
No urgencia premonitoria	Urgencia premonitoria
Rápido cese con la distracción	Pueden empeorar con distracción

Clasificación



Estereotipias primarias

Predominantes en niños sanos
(estereotipias fisiológicas) (3-4%)

- Succión de la mano
- Succión del dedo
- Succión de la lengua con los labios
- Morderse las uñas
- “Body rocking”
- Jactatio capitis ó “Head banging”
- Rotar las muñecas
- Rotar los pies
- Balanceos
- Aleteos manuales



Estereotipias secundarias

Prevalentes en procesos patológicos
(ej, TEA, DI, T. sensoriales)

Morderse la mano (callosidades)

Protrusión lingual continua

Bruxismo en vigilia

Lavado de manos

Entrelazamiento de los dedos

Aplausos desmotivados

Toqueteos de objetos

Manipulaciones repetidas

Balances

Saltos

Deambulaci3n de puntillas

Correteos no propositivos

Giros corporales

Posturas bizarras



Pueden facilitar el reconocimiento de entidades patológicas específicas



Tratamiento de las estereotipias

EUROPEAN JOURNAL OF BEHAVIOR ANALYSIS

2011, 12, 7 - 26

NUMBER 1 (SUMMER 2011)

Assistive Technology for Behavioral Interventions for Persons with Severe/Profound Multiple Disabilities: A Selective Overview

Giulio E. Lancioni
University of Bari

Nirbhay N. Singh
ONE Research Institute

Mark F. O'Reilly
Meadows Center for Preventing Educational Risk
University of Texas at Austin

Jeff Sigafos
Victoria University of Wellington

Persons with severe/profound multiple disabilities are often unable to interact with their immediate environment and control relevant stimuli. Some of these persons may also present behavioral problems (e.g., stereotypies) and inadequate postures (e.g., head forward tilting). The possibility of implementing successful behavioral programs with these persons may largely depend on the availability of assistive technology. The forms of assistive technology that may be particularly relevant for these persons include microswitches, voice output communication aids (VOCAs), and microswitch clusters. Microswitches are technical devices that a person can use to control relevant/pleasant environmental events on his or her own. VOCAs are devices set to translate simple non-verbal behaviors into synthesized or digitized verbal messages (e.g., attention requests). Microswitch clusters are combinations of microswitches that are used to increase the person's adaptive responding and reduce problem behavior in an integrated approach. This paper presents a number of illustrative cases for the abovementioned forms of assistive technology in order to provide the reader a general picture of the evidence available and to discuss the implications of this evidence for education and rehabilitation programs.

Key words: multiple disabilities, microswitches, VOCAs, microswitch clusters, learning

SECUNDARIAS

A considerar en función de repercusión
(especificadores de gravedad)
Deterioro funcional/aceptación social

En general difícil y poco eficaz

Conductuales Contención mecánica
(↑ +) respuestas adaptativas
Microswitch clusters

Fármacos Neurolépticos atípicos
Benzodiacepina
IRSS
Agonistas adrenérgicos
β-bloqueantes

Conclusiones

Trastornos motores en los trastornos del neurodesarrollo Tics y estereotipias

Los tics, las estereotipias y el trastorno del desarrollo de la coordinación se incluyen en la categoría de trastornos del neurodesarrollo.

Pueden presentarse de forma aislada o asociada a otros procesos patológicos, incluyendo otros trastornos del neurodesarrollo

Su identificación ha de llevar a valorar la existencia de otros trastornos del neurodesarrollo o patologías diferentes a las que se asocian

Su cualidad de procesos comórbidos implica que pueden modificar el proceso al que se asocian y verse modificados a su vez por éste

Por la frecuente asociación con otros trastornos del neurodesarrollo, las personas implicadas en la valoración y tratamiento de éstos deben de saber indentificarlos, tratarlos y diferenciarlos de otros procesos a los que pueden remedar