

Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Correspondencia: revistaorl@revistaorl.com
web: www.revistaorl.com

Caso clínico

Tortícolis paroxístico benigno infantil (TPBI)

Benign paroxysmal torticollis in infancy (BPTI)

José Ignacio Benito-Orejas*, Alejandra Melero-González**, Selma Vázquez-Martín*

*Servicio de Otorrinolaringología y Patología Cérvicofacial. **Servicio de Pediatría (Unidad de Neurología). Hospital Clínico Universitario. Valladolid. España
jibenito@ono.com

Recibido: 19/09/2015

Aceptado: 05/10/2015

Publicado: 17/10/2015

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses

Imágenes: Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Licencia CC BY-NC-ND. [Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-SinDerivar 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

Política de derechos y autoarchivo: se permite el autoarchivo de la versión post-print (SHERPA/RoMEO)

Referencia del artículo:

Benito-Orejas JI, Melero-González A, Vázquez-Martín S. Tortícolis paroxístico benigno infantil (TPBI). Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2015 Oct. 6 (23): 185-192

Resumen	Introducción y objetivos: El torticollis paroxístico benigno de la infancia (TPBI) es una enfermedad benigna, rara y sorprendente, que se caracteriza por episodios recurrentes de inclinación lateral de la cabeza en niños pequeños. Se trata de una patología posiblemente infradiagnosticada, pero que por lo alarmante que puede resultar alguno de sus síntomas suele conllevar la práctica de múltiples exploraciones. Con el propósito de difundir entre nosotros su conocimiento, lo ilustramos con 2 casos clínicos. Descripción: Se trata de dos niños que hacia los 2 años comienzan a desarrollar el TPBI. Su evolución fue benigna, el diagnóstico se obtuvo tras la negatividad de las exploraciones complementarias y en ambos detectamos el antecedente de migrañas familiares. Discusión: El diagnóstico del TPBI es clínico, aunque la presencia de síntomas añadidos, tales como vómitos, palidez, movimientos oculares, etc., y su escasa frecuencia, suelen incrementar las dificultades diagnósticas. La etiología es discutida pero la fisiopatología se supone que guarda estrecha relación con los síndromes periódicos de la infancia, formando parte de los equivalentes migrañosos. Conclusión: El conocimiento de esta patología es la mejor manera de diagnosticarla, pues su manejo es fundamentalmente clínico. Aunque no haya tratamiento para las crisis ni para su prevención, deberemos tranquilizar a los padres, explicándoles el carácter benigno y autolimitado del proceso, a pesar de su recurrencia.
Palabras clave	Torticollis; trastornos migrañosos; recurrencia; niño.
Summary	Introduction and objectives: Benign paroxysmal torticollis of infancy (BPTI) is a rare and surprising benign disease, characterized by recurrent episodes of lateral tilt of the head, in young children. It's an uncommon pathology, possibly under-diagnosed, but by the alarming that some of your symptoms can be, often lead to the practice of multiple explorations. With the purpose of spreading knowledge among us, we present 2 clinical cases. Clinical case: to illustrate this process we refer the clinic of 2 boys which began to develop the BPTI towards the age of 2 years. Its evolution was benign, the diagnosis was obtained after the negativity of the complementary examinations and both detect the common history of migraines in the family. Discussion: The diagnosis of the BPTI is clinical, but the presence of additional symptoms, such as vomiting, pallor, eye movements; and her low frequency, tend to increase the diagnostic difficulties. Its etiology is discussed, but the pathophysiology is supposed that you linked childhood periodic syndromes, forming part of the migraine equivalents. Conclusion: We believe that knowing this pathology is the best way to diagnose it, because its management is mainly clinical. Although there is no treatment for attacks or for their prevention, we have to reassure parents, explaining the benign and self-limiting character of the process, despite its recurrence.
Keywords	Torticollis; migraine disorders; recurrence; child.

Introducción

Los equivalentes migrañosos son un grupo de enfermedades neurológicas caracterizadas por su periodicidad, la forma paroxística de presentación, el componente hereditario, la historia familiar de migraña, su frecuente evolución hacia los tipos clásicos de migraña y la falta de cefalea en su sintomatología, lo que en ocasiones hace que el diagnóstico sea complejo. A lo largo del tiempo, también han sido denominados precursores migrañosos y síndromes periódicos de la infancia. Los 6 cuadros clínicos que muestran estas características son el torticollis paroxístico benigno de la infancia (TPBI), el vértigo paroxístico benigno de la infancia (VPBI), la migraña abdominal, los vómitos cíclicos, el aura sin migraña y la migraña confusional. Tres de estos

procesos tienen criterios definidos por la *International Headache Society* [1], como síndromes periódicos de la infancia precursores de migraña: los vómitos cíclicos, la migraña abdominal y el VPBI, facilitando a los pediatras su diagnóstico. La prevalencia de los equivalentes migrañosos varía del 1,8 al 4%, alcanzando un 9,8% si sólo se considera a la población migrañosa, siendo el TPBI junto con los vómitos cíclicos los menos frecuentes [2].

El TPBI fue descrito en 1969 por Snyder [3] y se trata de un trastorno autolimitado que se caracteriza clínicamente por episodios recurrentes de inclinación lateral de la cabeza acompañados generalmente de una ligera rotación del mentón hacia el lado opuesto [4] (figura 1). A veces también asocia una inclinación del tronco hacia el mismo lado de la cabeza. Es muy poco frecuente, con unos 100 casos descritos en la literatura [5], posiblemente porque este proceso benigno y de evolución favorable sea infradiagnosticado [5-6]. En nuestra revisión destacamos la serie de 12 pacientes de Snyder [3], la de 22 de Drigo et al (2000) [7], la realizada por Rosman [5] y los casos publicados en nuestro país [4, 8-9].

La escasez de pacientes, en su mayoría diagnosticados por Neuropediatría, dificulta el reconocimiento de esta enfermedad por el ORL. Sin embargo, el formar parte del diagnóstico diferencial del torticólis adquirido de la infancia y la posibilidad de asociar síntomas vestibulares, en cuyo sistema algunos autores encuentran el origen de esta patología, resaltan la conveniencia de recordar este cuadro clínico.



Figura 1. Imagen figurada de torticólis izquierda. Inclinación lateral izquierda de la cabeza con rotación del mentón en sentido contrario.

Descripción

Caso1

Niña con embarazo y parto normales. Buena evolución psicomotora. No enfermedades de interés. Antecedentes migrañosos en la familia materna (padecen de jaquecas la madre, la abuela materna y otros familiares no especificados). Refieren los padres que al cumplir 2 años comienza con episodios recurrentes de torticólis, que consisten en una inclinación espontánea de la cabeza hacia la izquierda, asociada con inestabilidad para la marcha (busca lugares estables para sujetarse). No se objetiva nistagmo. Se acompaña de síntomas vegetativos moderados, que han ido desapareciendo

con el tiempo. No parece haber desencadenantes. Dura varias horas, hasta 3 días y la madre refiere que la niña se toca el oído izquierdo durante el episodio. La exploración ORL, neurológica, RMN cerebral y fondo de ojo son normales. Hacia los 3 años y medio de edad desaparecen los episodios. La evolución posterior es normal y ahora, con 11 años, consulta nuevamente por cefaleas, que no cumplen criterios de migraña.

Caso 2

Embarazo gemelar bicorial y biamniótico. Parto por cesárea por falta de dinámica uterina. Primer gemelo varón. Peso 1670 g. Ingreso 20 días en UCIN por distrés respiratorio neonatal, tratado mediante ventilación mecánica no invasiva. Desarrollo de sepsis clínica, sin confirmación microbiológica. Ecografía cerebral compatible con hidrocefalia externa benigna. Buena evolución posterior, con desarrollo psicomotor normal. El padre es zurdo y tiene varios familiares con migraña (una hermana y la madre). No tortícolis en la familia. Con 5 meses de edad, inicia seguimiento en ORL por otitis media aguda de repetición. Los papás comentan que desde los 6 meses, su hijo tiene tendencia a desviar la cabeza hacia el lado izquierdo. Con 1 año y 9 meses es traído a urgencias porque tras realizar un viaje en coche de unos 20 minutos de duración, presenta inestabilidad para caminar, agarrándose a los objetos cercanos, algún vómito y una inclinación de la cabeza hacia el lado izquierdo. Previamente el niño se encontraba bien. La exploración general pediátrica es absolutamente normal, salvo el tortícolis y la inestabilidad de la marcha, con caída hacia el lado izquierdo, motivo por el que ingresa para estudio. No nistagmo. Exploración neurológica normal. En la otoscopia se evidencia una otitis media serosa bilateral. El estudio analítico, con bioquímica hemática y reactantes de fase aguda, es normal. EEG, estudio microbiológico de LCR obtenido por punción lumbar, RMN cerebral y de base de cráneo, normales. La exploración oftalmológica, incluido fondo de ojo es normal. Tras 12 horas de ingreso se observa una mejoría progresiva, recuperando el niño la posición de la cabeza y desapareciendo la inestabilidad de la marcha. A los 4 meses de este ingreso, acuden de nuevo a urgencias porque coincidiendo con un proceso catarral y probable otitis aguda, les avisan de la guardería por un nuevo episodio de tortícolis, más leve que el anterior, con inclinación de la cabeza hacia la izquierda, buen estado general y sin síntomas añadidos, salvo un discreto desplazamiento hacia la izquierda en los giros hacia ese lado, que desaparece en 2-3 horas. De nuevo a los 4 meses se despierta con la inclinación de la cabeza hacia la izda, que mejora al cabo de unas horas, considerando los padres que se trata de un cuadro leve. Persiste una otitis media mucosa bilateral, por lo que hace 6 meses es intervenido de adenoidectomía y colocación de drenajes transtimpánicos, no habiendo presentado crisis desde entonces, con una edad actual de 3 años.

Discusión

Aunque el tortícolis está presente en muchas enfermedades infantiles y puede ser el resultado de diferentes mecanismos, las circunstancias en las que se manifiesta en este síndrome son únicas. El inicio en la primera infancia, su recurrencia, la tendencia a la remisión espontánea y su desaparición en un tiempo limitado la diferencian de cualquier otra [10]. Representa sólo el 1% de

las tortícolis primarias [5].

El TPBI predomina en el sexo femenino (65%) y los síntomas suelen aparecer de forma brusca al despertar por la mañana en un 50% de pacientes [11] (lo que solo ocurrió en el tercer episodio de nuestro segundo paciente, manifestándose el resto a cualquier hora del día), identificándose en el 36% uno o más factores desencadenantes (erupción dentaria, catarro, enfermedad intercurrente). En el primer caso no se identificaban estos factores, que sin embargo sí estaban presentes en el segundo (catarro y otitis, viaje en coche...). La permanencia del tortícolis es variable, de 10 minutos a 1 mes [5, 9], aunque en el 59% de sucesos dura de unas pocas horas a unos pocos días (como en nuestros dos pacientes) y en el 41% persiste más de 1 semana. A veces remite por la noche al quedarse el paciente dormido, reiniciándose cuando despierta (así lo observamos en el ingreso del caso 2). Si no hay síntomas acompañantes, los niños no suelen mostrarse angustiados ni tienen apariencia de estar enfermos [10]. En el primer caso, los síntomas vegetativos acompañantes, incrementaban la apariencia de malestar del paciente, pero en el 2º, los padres se sorprendían de que a pesar de las manifestaciones clínicas (desviación de cabeza y tronco, desequilibrio...) el niño se comportara de manera normal.

En el 27% de estos procesos la cabeza siempre se inclina hacia el mismo lado (en los dos casos presentados la inclinación de la cabeza se producía hacia la izquierda), mientras que en el resto puede girar hacia uno u otro en cada episodio. El intento de reducción forzada de la postura anómala, suele resultar molesto para el paciente (como lo comprobamos durante el ingreso del segundo), que pronto vuelve a lateralizar la cabeza [4, 9]. La inclinación concomitante de la cadera aparece en el 50% (lo observamos en el 2º paciente, que como la cabeza, inclinaba la cadera hacia el lado izdo, siendo también hacia donde se desplazaba).

Puede comenzar desde unos pocos días después del nacimiento hasta los 2 años y medio, pero en el 75% de los eventos se inicia en los primeros 7 meses de vida y en el 95% dentro de los primeros 14 meses [5]. Nuestros dos pacientes tuvieron un inicio tardío, hacia los 2 años de edad. La frecuencia de los episodios varía de una vez cada 2 días hasta una vez cada 5 meses. El 75% de los ataques recurren a los 45 días o menos y el 90% a los 75 días o menos [5]. El primer caso presentado tenía una recurrencia superior al segundo (donde las crisis se repitieron cada 4 meses). Los brotes son más frecuentes y duran más tiempo al principio, disminuyendo progresivamente con el crecimiento, prosperando hacia los 2 años y resolviéndose entre los 3 y 5 años [12], como pudimos verificar en nuestro primer paciente. A los 2 años ha mejorado el 75% y el 95% a los 3 [5]. Un 75% desaparecen a los 3 años y un 95% a los 4. No existe correlación entre la edad de comienzo y la sintomatología. El síndrome puede verse reemplazado posteriormente por un VPBI o por cuadros de migraña [13] (en el primer caso descrito, tras desaparecer los episodios de TPBI hacia los 3 años y medio, consultan a la edad de 11 por cefaleas, que no cumplen los criterios de migraña).

En el 72% de los afectados hay síntomas acompañantes, como palidez, sudoración y vómitos en los niños pequeños (primer paciente), marcha insegura (ambos niños buscan donde sujetarse) y sensación de miedo en los mayores. Aunque no lo hemos constatado, también se ha descrito la aparición

ocasional de nistagmo, sensación de vértigo, parpadeo, distonía o hipotonía de los miembros superiores, fotofobia, ptosis y midriasis de un lado, alteraciones del comportamiento: astenia, adormecimiento, irritabilidad... [4, 9, 11]; lo que lleva a algunos autores [7] a pensar que el TPBI podría incluir 2 situaciones diferentes: una más frecuente, que sería el tortícolis periódico, de varias horas o días y el otro, más raro, de menor duración (unos minutos) y más paroxístico, que se acompañaría de signos oculares, no presentes en la versión periódica.

En relación al diagnóstico diferencial, el tortícolis (del latín "torus", retorcimiento y "collum", cuello) o cuello torcido (figura 1), es un síntoma inespecífico provocado en los niños por entidades cervicales y extracervicales; congénitas o adquiridas, de causa traumática y no traumática (infecciosas, inflamatorias, neurológicas, tumorales, visuales, espasmódicas...) [14], por lo que inicialmente deberemos desplegar un amplio abanico de posibilidades. La presentación en un niño despierto y con un EEG normal, disminuye la probabilidad de una crisis epiléptica. Se debe realizar un estudio de neuroimagen para descartar una lesión de fosa posterior, un tumor espinal o una enfermedad cerebrovascular. Otras posibilidades diagnósticas son la distonía primaria esporádica y las disquinesias paroxísticas secundarias no epilépticas, como las reacciones distónicas a medicamentos, siendo necesario un examen neurológico que, en el periodo intercrisis, es en general normal, aunque en ocasiones es posible detectar un retraso motor leve [5]. El síndrome de Sandifer describe la aparición de una postura anómala con espasmo de torsión del cuello secundaria a esofagitis por reflujo gastroesofágico severo en el niño [15]. También debe considerarse la posibilidad de espasmos infantiles y desórdenes de conversión [6]. El resto de exploraciones instrumentales, y los exámenes oftalmológico, ORL..., son normales. A veces el tortícolis puede pasar desapercibido si la sintomatología acompañante es muy florida, lo que junto a su escasa frecuencia, favorece la multiplicidad de pruebas complementarias que retrasan el diagnóstico definitivo, basado exclusivamente en criterios clínicos [4, 9].

La etiopatogenia es desconocida y se discuten varias hipótesis. Snyder [3] habla de una alteración vestibular subyacente, localizada en el laberinto o en el nervio vestibular, que explicaría algunos síntomas como el vértigo, la inestabilidad, etc., que suelen ser más frecuentes cuando el síndrome aparece en los niños un poco mayores [16]. También describe la falta de respuesta al agua helada en el oído hacia donde se inclina la cabeza, con disminución de la audición en algún caso [3]. Otros autores apelan a una alteración vestibular central, a nivel de las conexiones vestíbulo-cerebelosas [10, 17]. El comienzo en los primeros meses de vida, la disminución de los episodios en frecuencia y duración con el paso del tiempo y la espontánea regresión del proceso hacia los 3 años de su inicio, hace pensar que la causa pudiera radicar en una inmadurez del sistema nervioso central y de los neurotransmisores en una determinada época del desarrollo [5, 18]. Quizá se trate de un desorden del tono axial, que se incrementa de una manera paroxística y asimétrica hacia el lado del tortícolis y que tendría un origen central, posiblemente influenciado por los ganglios de la base, justificando el retraso motor descrito en algunos pacientes [5].

Además, en el 4,5% de casos hay historia familiar de TPBI (lo que no

ocurría en nuestros pacientes) y en 2001 Ducros et al [19] sugieren la posibilidad de una alteración genética [7, 13]. Se han descrito 4 mutaciones del gen CACNA1A, que relaciona este síndrome con la subunidad α del canal neuronal de calcio $Ca_v2.1$. Las mutaciones de este gen se asocian actualmente a una amplia variedad de síndromes paroxísticos, incluyendo la ataxia episódica, la migraña hemipléjica familiar, el VPBI, otros síndromes periódicos de la infancia y una variante de la hemiplejia alternante de la infancia [12]. Para Vila-Pueyo et al [12] y Giffin et al [13], el TPBI constituye una manifestación específica de la edad infantil secundaria a un defecto de los canales neuronales de calcio.

A fin de comprender mejor este desorden paroxístico, se ha estudiado su relación con la migraña, sugiriéndose que el TPBI es un precursor de la misma, ya que en algunos casos evoluciona hacia una migraña clásica y en otros hacia un VPBI considerado equivalente migrañoso [7, 8, 10]. De un 25 a un 50% de pacientes presentan historia familiar de jaquecas o cinetosis. En este sentido es significativo que la primera crisis que se desencadenó en nuestro segundo paciente, fuera después de un viaje en coche, expresando una posible relación del síndrome con la cinetosis. Como hemos descrito, algunos episodios pueden acompañarse de sintomatología neurovegetativa, como en la migraña con aura. Los pacientes también pueden desarrollar dolor abdominal recurrente, vómitos cíclicos o cinetosis. Algunos autores han propuesto incluir al TPBI en la clasificación de cefaleas de la "International Headache Society" [1], dentro de los síndromes periódicos de la infancia [10, 13].

En cuanto al tratamiento, no se conoce ninguno capaz de prevenir las crisis o de abortarlas, por lo que se aconseja prescindir del uso de fármacos a fin de evitar sus efectos indeseables [4, 9]. Aunque los ataques son a veces angustiosos para el niño y su familia, ni la meclozina, ni el dimenhidrinato ni la clorpromacina han servido de ayuda [3]. El paso terapéutico más importante consiste en tranquilizar a los padres, indicándoles el carácter benigno y autolimitado del proceso, a pesar de su recurrencia [6].

Conclusiones

El síndrome de tortícolis paroxístico benigno de la infancia (TPBI), a pesar de la urgencia neurológica que genera, se diagnostica clínicamente y presenta una evolución benigna y autolimitada. Entre sus síntomas, el tortícolis, las manifestaciones vestibulares o el desequilibrio, pueden requerir la participación del ORL, por lo que consideramos de interés el conocimiento de esta patología, si bien excepcional y posiblemente relacionada con los equivalentes migrañosos, alguno de los cuales es más frecuente en nuestra especialidad, como el vértigo paroxístico benigno de la infancia (VPBI).

Agradecimientos

Agradecemos a los revisores las correcciones solicitadas, que nos han permitido mejorar la redacción y la calidad de este manuscrito.

Bibliografía

1. The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition. Cephalalgia. 2004;24(suppl 1):9-160.
2. Teixeira KC, Montenegro MA, Guerreiro MM. Migraine equivalents in childhood. J Child Neurol. 2014;29:1366-9.
3. Snyder CH. Paroxysmal torticollis in infancy. A possible form of labyrinthitis. Am J Dis Child. 1969;117:458-60.
4. Oliván-Gonzalvo G. Torticollis paroxístico benigno infantil. An Esp Pediatr. 1996;44:615-6.
5. Rosman NP, Douglass LM, Sharif UM, Paolini J. The neurology of benign paroxysmal torticollis of infancy: report of 10 new cases and review of the literature. J Child Neurol. 2009;24:155-160.
6. Scagni P, Morello M, Pagliero R, Pecco P. Benign paroxysmal torticollis of infancy. A case report. Minerva Pediatr. 2006;58:499-501.
7. Drigo P, Carli G, Laverda AM. Benign paroxysmal torticollis of infancy. Brain Dev. 2000;22:169-72.
8. Fernández-Díaz M, Menéndez-Arias C, Díaz-Díaz E, Martínez-Mengual L, Otero-Martínez B, Solís-Sánchez G. Torticollis paroxístico benigno del lactante. Rev Esp Pediatr. 2005;61:148-9.
9. Guerrero-Vázquez J, de Paz-Aparicio P, Luengo-Casasola JL, Cazenave-Bernal A, Garcés-Ramos A, Valera-Pascual MT, et al. Torticollis paroxístico benigno infantil. A propósito de tres casos. An Esp Pediatr. 1988;29:149-52.
10. Deonna T, Martin D. Benign paroxysmal torticollis in infancy. Arch Dis Child. 1981;56:956-9.
11. Hanukoglu A, Somekh E, Fried D. Benign paroxysmal torticollis in infancy. Clin Pediatr (Phila). 1984;23:272-4.
12. Vila-Pueyo M, Gené GG, Flotats-Bastardes M, Elorza X, Sintas C, Valverde MA, et al. A loss of function CACNA1A mutation causing benign paroxysmal torticollis of infancy. Eur J Paediatr Neurol. 2014;18:430-3.
13. Giffin NJ, Benton S, Goadsby PJ. Benign paroxysmal torticollis of infancy: four new cases and linkage to CACNA1A mutation. Dev Med Child Neurol. 2002;44:490-3.
14. Bravo-Mata M, Pérez-Muñuzuri A, Martín-Torres F, Monasterios Corral L, Alonso-Martín A. Torticollis persistente. An Esp Pediatr. 2000;53:161-2.
15. Macias CG, Gan V. Acquired torticollis in children. UpToDate 2014. Last updated: Aug 07, 2013. Disponible en: URL: <http://www.uptodate.com/contents/acquired-torticollis-in-children>. [Citado el 17-oct-2015]
16. Eviatar L. Benign paroxysmal torticollis. Pediatr neurol. 1994;11:72.
17. Sanner G, Bergstrom B. Benign paroxysmal torticollis in infancy. Acta Pediatr Scand. 1979;68:219-23.
18. Nikolic V, Banic M. Paroxysmal torticollis in the developmental age. Med Pregl. 1989;42:99-101.
19. Ducros A, Denier C, Joutel A, Cecillon M, Lescoat C, Vahedi K, et al. The clinical spectrum of familial hemiplegic migraine associated with mutations in a neuronal calcium channel. N Engl J Med. 2001;345:17-24.