

Ataxia aguda

*Ana Camacho Salas, Rogelio Simón de las Heras,
Fernando Mateos Beato*

Sección de Neurología Infantil. Hospital 12 de Octubre, Madrid

CONCEPTO

Ataxia significa “incoordinación motriz” y define un síndrome de desequilibrio-inestabilidad en la marcha. Esto provoca un aumento de la base de sustentación y en los casos más graves imposibilidad para mantener la bipedestación. Suele tener la connotación de un trastorno que afecta al cerebelo o sus conexiones, pero también ocurre por afectación de la sensibilidad propioceptiva (ataxia sensorial), lo que es muy infrecuente en la infancia.

La ataxia cerebelosa se puede acompañar de otros signos de disfunción de cerebelo, como nistagmo, disartria, dismetría, disdiadocicinesia, temblor o hipotonía. En las lesiones de línea media (vermis) lo más afectado es la estática y la marcha, mientras que la afectación hemisférica provoca signos cerebelosos en el mismo lado de la lesión. La ataxia sensorial empeora de forma característica con el cierre ocular.

El desequilibrio también puede aparecer como consecuencia de procesos vestibulares (siempre acompañado de vértigo), lesión de lóbulos frontales, hidrocefalia e incluso de forma transitoria en el lactante con un brote febril debido a la inmadurez funcional del cerebelo.

ETIOLOGÍA

La ataxia de instauración aguda es una urgencia neurológica. Aunque las dos principales causas, cerebelitis aguda postinfecciosa e intoxicación, siguen un curso relativamente benigno, la ataxia aguda puede ser la manifestación inicial de un proceso potencialmente grave (tabla I). Es posible que ataxias lentamente progresivas sean detectadas de forma más o menos súbita por las familias.

Cerebelitis aguda postinfecciosa. También denominada ataxia cerebelosa aguda, es la causa más frecuente de ataxia de inicio brusco. En la mayoría de los casos es una enfermedad inflamatoria postviral y la ataxia aparece

Tabla I. Causas de ataxia aguda en niños

Causas de ataxia aguda

- Postinfecciosa o de base inmunológica
 - Cerebelitis postinfecciosa
 - Enfermedades desmielinizantes
 - Síndrome de opsoclonus-mioclonus
 - Síndrome de Miller-Fisher
- Intoxicación
- Infección del SNC
- Tumores de fosa posterior
- Traumatismo craneal
- Migraña tipo basilar y equivalentes migrañosos
- Patología cerebrovascular
- Enfermedades hereditarias
- Reacción psicógena

a los 7-10 días de la infección. Se ha relacionado con varicela (hasta la mitad de los casos), sarampión, paperas, micoplasma, EBV, enterovirus y parvovirus entre otros gérmenes. También puede debutar tras una inmunización. Acontece en los primeros 6 años de vida y las manifestaciones clínicas consisten en ataxia y dificultades en la coordinación motora fina. Puede coexistir cefalea y alteración del comportamiento. La presencia de fiebre, alteración del nivel de conciencia o rigidez de nuca debe hacer sospechar la existencia de una infección activa de SNC. Las pruebas de neuroimagen suelen ser normales, aunque se han descrito casos atípicos de hemisferitis o hidrocefalia obstructiva secundaria a edema cerebeloso. El LCR puede mostrar pleocitosis linfocitaria y elevación de proteínas en el 20% de los pacientes. La duración de la sintomatología varía entre un par de semanas y 3-5 meses, pero en el 90% de los casos la recuperación es excelente. El riesgo de secuelas en forma de signos cerebelosos crónicos se relaciona con la edad (más riesgo en niños mayores) e infección por EBV.

Intoxicación. Es la segunda causa de ataxia aguda en la edad pediátrica. Los fármacos más comúnmente implicados son las *benzodiazepinas* y los *antitusivos*. Puede ser accidental (entre 1 y 4 años), por sobredosis medicamentosa (por ejemplo, antiepilépticos), por problemas psiquiátricos (adolescentes) o por tóxicos (alcohol). La ataxia casi siempre se asocia a nistagmo y a cambios del estado mental que varían desde el delirio y agitación hasta la letargia y el coma. No se acompaña de fiebre. Mediante una minuciosa historia clínica el diagnóstico es sencillo. El problema se plantea en aquellos casos en los que el an-

tecedente de ingesta de tóxicos es desconocido por las familias, por lo que debe sospecharse en toda ataxia aguda con alteración del nivel de conciencia y sin antecedentes de traumatismo o infección.

Infección de SNC. La ataxia puede ser la primera manifestación de una *meningoencefalitis vírica del tronco cerebral*. Se suele acompañar de afectación de pares craneales y los gérmenes más implicados son echovirus, coxsackie y adenovirus. La presencia de fiebre y alteración del nivel de conciencia marca la diferencia con los cuadros postinfecciosos. El LCR muestra un perfil inflamatorio con pleocitosis mononuclear e hiperproteorraquia.

En la *fase de recuperación de las meningitis bacterianas* es posible observar ataxia transitoria que desaparece espontáneamente al poco tiempo. El absceso cerebeloso es otra causa infecciosa de ataxia.

Tumor cerebral. Los tumores de fosa posterior suelen cursar con una ataxia lentamente progresiva, pero también pueden descompensarse de forma súbita si se produce un sangrado intratumoral o si el efecto masa provoca una hidrocefalia. En este caso aparecerá ataxia aguda acompañada de síntomas y signos de hipertensión intracraneal (cefalea, vómitos y edema de papila) más disfunción de pares craneales.

Traumatismo craneo-encefálico. La mayoría de las ataxias postraumáticas ocurren tras un traumatismo craneo-encefálico leve en el seno del llamado *síndrome postraumático*, en el que las pruebas de neuroimagen son normales. La marcha inestable suele acompañarse de cefalea y sensación de mareo. Aunque la recuperación es excelente, la sintomatolo-

gía puede prolongarse durante meses. En traumatismos más graves, la ataxia es debida a una *contusión o hematoma de la fosa posterior*, siendo el pronóstico mucho más incierto.

Migraña y equivalentes migrañosos. La *migraña tipo basilar* es una jaqueca acompañada de síntomas y signos de disfunción troncoencefálica, en forma de ataxia, déficit visual o auditivo, disartria, alteración del nivel de conciencia o parestias bilaterales. Predomina en chicas adolescentes, aunque puede ocurrir a cualquier edad. Al ser una cefalea recurrente, el diagnóstico no plantea problemas en los episodios sucesivos, pero sí ante el primer episodio. En esta situación el diagnóstico se basa en la normalidad de pruebas complementarias (neuroimagen y punción lumbar) junto a la resolución de la clínica en menos de una hora y la presencia de cefalea de características migrañosas.

El *vértigo paroxístico benigno* es un equivalente migrañoso de la edad preescolar. Se caracteriza por episodios recurrentes de vértigo, palidez y nistagmo, con frecuencia acompañados de inestabilidad axial. Duran minutos u horas y entre ellos el niño está perfecto. El diagnóstico diferencial se plantea con las crisis epilépticas por su breve duración y carácter repetitivo. Se resuelven espontáneamente con la edad, siendo reemplazados por crisis migrañosas.

Enfermedades desmielinizantes. La esclerosis múltiple (EM) es una enfermedad del adulto joven, aunque puede debutar en la adolescencia y de forma muy infrecuente en la infancia. El primer brote de EM puede cursar con ataxia aguda aislada. Por el contrario, la encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD) es más común en niños, sobre todo

entre los 5 y los 8 años, y en ella la ataxia (presente en el 65% de los casos) se acompaña de encefalopatía y afectación multifocal del SNC; es habitual encontrar el antecedente de infección previa o de vacunación. En ambas entidades la RMN craneal es diagnóstica y en la EM es característico encontrar producción intratecal de bandas oligoclonales (BOC).

Patología cerebrovascular. Es una rareza en la edad pediátrica, pero la afectación del territorio vértebro-basilar puede provocar ataxia de instauración brusca acompañada de disfunción de pares craneales y/o vías largas. Debe tenerse en cuenta si existen antecedentes de enfermedad cardíaca o hematológica, de vasculopatía o traumatismo previo (hemorragia intracraneal o disección arterial).

Síndrome de opsoclonus-mioclonus. Se caracteriza por la aparición aguda-subaguda de movimientos caóticos, pero conjugados, de los ojos (opsoclonus), ataxia y mioclonias. Es más frecuente en los 2 primeros años y puede ser idiopático, postinfeccioso o paraneoplásico en el seno de un neuroblastoma oculto. Por este motivo es obligado realizar estudios de imagen toraco-abdominal, así como determinar la excreción urinaria de ácido homovanílico (HVA) y vanilmandélico (VMA).

Síndrome de Miller-Fisher. Es una variante del síndrome Guillain-Barré que se manifiesta por la tríada de ataxia, arreflexia y oftalmoparesia. Se precede de una infección banal en la mitad de los casos y el LCR muestra disociación albúmino-citológica. El EMG demuestra la existencia de polineuropatía.

Enfermedades hereditarias. La ataxia episódica de herencia dominante se manifiesta por

ataques de ataxia y vértigo recurrentes con una historia familiar de episodios similares. Diversas *enfermedades metabólicas* pueden cursar con ataxia paroxística, como las alteraciones del ciclo de la urea, enfermedades mitocondriales, trastornos de la glicosilación o aminoacidopatías (enfermedades de Hartnup y de jarabe de arce). Estos casos se acompañan de otras complicaciones neurológicas (encefalopatía desencadenada por procesos intercurrentes, crisis epilépticas, retraso psicomotor) que permiten orientar el diagnóstico.

Reacción psicógena. El trastorno de la marcha brusco puede aparecer como un signo conversivo/disociativo o simplemente como una llamada de atención hacia los padres. Es más común en chicas adolescentes y, más que propiamente una ataxia, se trata de una marcha abigarrada y teatral. Las incongruencias en la exploración neurológica (la inestabilidad mejora con la distracción) son evidentes.

Otras causas. Puede aparecer ataxia en alteraciones metabólicas agudas (como en la hipoglucemia o hiponatremia), en hipertermia prolongada o golpe de calor, tras picadura de garrapata, tras anoxia cerebral y de forma excepcional en algunas crisis epilépticas (status de pequeño mal y estados postcríticos).

DIAGNÓSTICO

Debe realizarse una historia clínica completa y una exploración neurológica detallada. En función de la sospecha diagnóstica se orientará la realización de pruebas complementarias.

Anamnesis

Ante toda ataxia aguda la anamnesis debe valorar los siguientes elementos:

- *Antecedentes familiares.* Son positivos en la migraña, enfermedades metabólicas y ataxias hereditarias.
- *Antecedentes personales.* Se debe preguntar de forma exhaustiva por antecedentes traumáticos, infecciosos, psiquiátricos y la posible ingesta de tóxicos o fármacos.
- *Edad.* Muchas ataxias guardan relación con la edad. Por debajo de los 5 años predominan la ataxia postinfecciosa, la intoxicación accidental, el traumatismo craneal y la encefalopatía opsoclonomioclónica. Entre los 5 y los 10 años las causas más frecuentes son las encefalitis y los tumores. En los adolescentes hay que sospechar en primer lugar una intoxicación y, en menor grado, tumor cerebral, primer brote de esclerosis múltiple o migraña tipo basilar.

Signos acompañantes

La somnolencia y el nistagmo son típicos de la intoxicación. La fiebre, rara en las ataxias agudas, y la focalidad tronco-encefálica sugieren meningoencefalitis o EMAD. Las alteraciones oculomotoras son características del síndrome Miller-Fisher, junto a la arreflexia, y de la encefalopatía opsoclonomioclónica. La cefalea y los vómitos son signos de alarma que se asocian a los tumores de fosa posterior, pero también a la migraña tipo basilar. Siempre hay que descartar papiledema ante una ataxia aguda ya que indica hipertensión intracraneal.

Pruebas complementarias

Siempre se debe realizar una prueba de imagen, TAC craneal urgente, salvo en los casos claros de intoxicación o en la cerebelitis post-varicela. Si la TAC es normal habrá que hacer una punción lumbar (figura 1). La rea-

lización de pruebas más complejas dependerá del resultado de LCR y de la sospecha etiológica. Si la causa no está clara o persiste alteración del nivel de conciencia con TAC y LCR normales hay que insistir en el análisis de tóxicos aunque la anamnesis haya sido negativa.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la ataxia *depende de la causa* que la ha provocado.

- Cerebelitis postinfecciosa. No requiere tratamiento específico.
- Intoxicación. Medidas de soporte y corrección de alteraciones bioquímicas.
- Infección del SNC. Antivíricos o antibióticos en función de la sospecha microbiológica.
- Tumores de fosa posterior y traumatismo craneal. Manejo neuroquirúrgico.
- Enfermedades de base inmunológica. Corticoides en el brote de EM, en EMAD y en el síndrome de opsoclonus-mioclonus. Inmunoglobulinas como alternativa a los corticoides en EMAD y en el opsoclonus-mioclonus; en el síndrome de Miller-Fisher no se ha demostrado que mejore el pronóstico. Extirpación del neuroblastoma en el opsoclonus-mioclonus paraneoplásico.
- Migraña. Analgésicos para la cefalea.
- Patología cerebrovascular. Valorar antiagregantes plaquetarios/anticoagulantes en caso de isquemia cerebral. Medidas de soporte y manejo neuroquirúrgico en caso de hemorragia cerebral.
- Enfermedades hereditarias. Acetazolamida en ataxias hereditarias. Medidas dietéticas y suplementos vitamínicos en función de la enfermedad metabólica.
- Reacción psicógena. En casos graves es recomendable una valoración psiquiátrica.

Si persiste incoordinación e inestabilidad a pesar del tratamiento causal deben iniciarse ejercicios de rehabilitación postural.

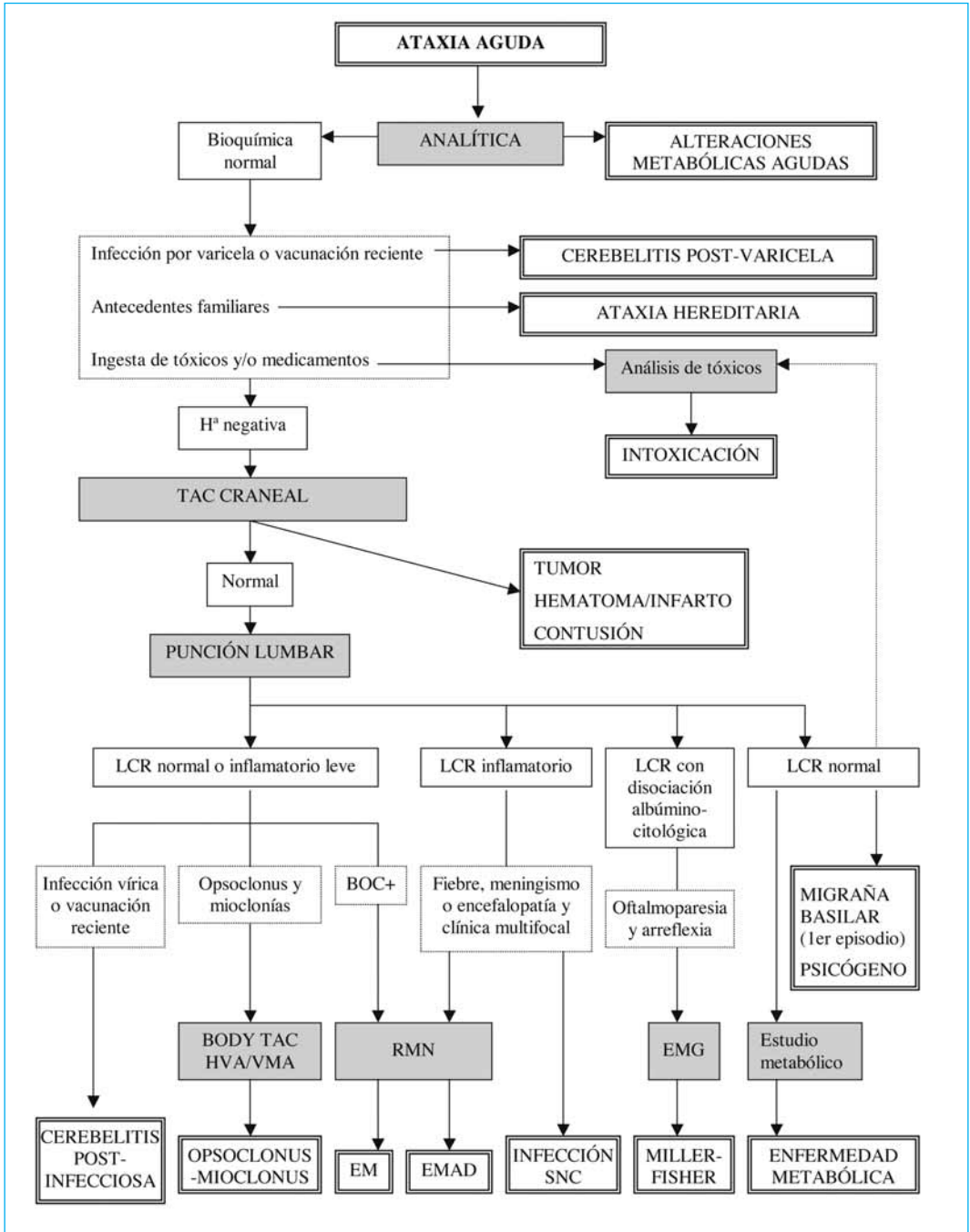


Figura 1. Algoritmo diagnóstico ante ataxia aguda del niño

