

ATAXIA

Pocas cosas tienen un significado más ambiguo en Medicina que el vocablo “mareo”. El problema se complica más aún cuando se trata de la interpretación de la madre de los síntomas de su hijo, síntomas que a veces ni el niño mismo puede describir. Generalmente, abarca una serie de problemas heterogéneos: ataxia, vértigos periféricos, desequilibrio, presíncope, crisis comiciales, tóxicos, tumores...

La ataxia es un trastorno del movimiento intencional, voluntario, caracterizado por la pérdida de la armonía del mismo, debido a alteraciones del equilibrio y la coordinación. Cuando este trastorno es evidente durante la ejecución de movimientos de los miembros se habla de ataxia cinética, mientras que si aparece durante la deambulación o la posición de bipedestación, se habla de ataxia estática.

ETIOPATOGENIA Y SEMIOLOGÍA

La ataxia puede originarse a nivel del cerebelo y/o de sus vías aferentes (vestibulares, propioceptivas, corticales ...) y eferentes (tálamo, tronco-encéfalo, corteza motora...). Se diferencian 5 grupos patogénicos en función de su origen, pero los dos más frecuentes son la de origen vestibular y cerebeloso. Los otros tipos de ataxia como la central (hidrocefalia), la cordonal posterior (ataxia de Fiedrich) y la radiculoneurítica (Guillain-Barré) son excepcionales en la edad pediátrica.

Ataxia vestibular

Se produce por alteración de las conexiones existentes entre el cerebelo y el sistema vestibular. La clínica es de inestabilidad con inclinación del eje corporal en un sentido determinado, asociada a sensación rotatoria o de giro (vértigo) y nistagmo vestibular. Se

caracteriza por ser fenómenos puramente estáticos, con ausencia de ataxia cinética. A la oclusión ocular aumenta la inestabilidad, inclinándose en un sentido determinado (signo de Romberg positivo, laberíntico). Son frecuentes los vómitos y los signos de disfunción del sistema nervioso autónomo (palidez, sudoración, taquicardia...). Un prototipo es la laberintitis aguda.

Ataxia cerebelosa

Su característica esencial es la “descomposición del movimiento”, ocasionando incoordinación motora, manifestada por la amplitud exagerada (hipermetría: prueba dedo-nariz-dedo, o coloreo de una figura), la dificultad para efectuar las diversas partes de que se compone un acto (asinerгия), o para realizar movimientos rápidos alternantes (adiadococinesia) y aumento de la pasividad muscular (hipotono cerebeloso, manifestado por la maniobra de rebote o signo de Stewart-Holmes, y por los reflejos osteotendinosos pendulares). Los movimientos voluntarios se realizan de forma lenta, con trayectoria irregular y entrecortada por pequeños avances y pausas, apareciendo las características oscilaciones (temblor cerebeloso). La marcha es inestable (“de ebrio”), con aumento de la base de sustentación y elevación exagerada de los pies, y dificultad de caminar “en tandem” a lo largo de una línea. Ninguno de estos signos empeora con la oclusión palpebral (signo de Romberg negativo).

Se diferencian 3 tipos según la localización del problema, con una semiología diferente. Cuando afecta al vermis (síndrome de la línea media) la ataxia es de tipo estático, afectando fundamentalmente a la marcha y en ocasiones al tronco (imposibilidad para estar sentado sin apoyo), como sucede en la cerebe-

litis aguda. En los cuadros de afectación del hemisferio cerebeloso, el caso típico es el astrocitoma, la ataxia es de tipo cinético, afectando fundamentalmente a los movimientos de los miembros (hipermetría, temblor intencional, hipotonía y reflejos pendulares): cuando la afectación es unilateral, la lesión es homolateral a dicho hemisferio. En los casos de intoxicación y muchas veces también en la cerebelitis, se produce un síndrome global que combina los dos tipos de ataxia. En los casos de afectación global el niño se expresa con un lenguaje peculiar similar al de un beodo (palabra escándida).

Las causas más frecuentes de **ataxia aguda cerebelosa** son:

1. **Cerebelitis aguda:** también llamada **ataxia cerebelosa aguda postinfecciosa**. Es una disfunción cerebelosa transitoria, que se suele presentar más frecuentemente en niños entre los 2 y los 5 años. Suele existir un proceso infeccioso previo (1-2 semanas antes), siendo los de origen viral los más implicados (varicela, enterovirus, herpes, VEB), así como el mycoplasma. Se manifiesta como pancerebelitis (ataxia estática y cinética). El líquido céfalo-raquídeo (LCR) y el electroencefalograma (EEG), necesarios para descartar otros procesos, suelen ser normales, aunque en un 50% de los casos puede haber leve pleocitosis. Cuando el desencadenante infeccioso es claro (p.e. varicela) no es preciso realizar ninguna prueba de imagen, que se solicitará cuando haya dudas sobre el diagnóstico. Suelen ser cuadros autolimitados, de 2 semanas a 2 meses de evolución, no precisando ningún tratamiento. En casos con clínica muy florida se han intentado tratamientos con corticoides IV y, más recientemente, con inmunoglobulinas IV, a dosis de 400 mg/kg durante 5 días consecutivos. A pesar de su buen pronóstico global, algunas series refieren hasta un 10-25% de secuelas, en forma de ataxia leve o alteraciones en el habla, por lo que es recomendable que estos niños sean controlados posteriormente en consultas de Neuropediatría.
2. **Tumores del SNC:** es el primer diagnóstico diferencial a resolver en el síndrome atáxico de la infancia. Son cuadros atáxicos discretos, de evolución lentamente progresiva, en los cuales sue-

le predominar el temblor y la ataxia cinética en los tumores hemisféricos; o la ataxia estática en los tumores vermianos. Pueden asociar o no signos de hipertensión endocraneal, como diplopia, vómitos, cefalea y cambios de carácter. El diagnóstico se va a establecer con pruebas de imagen (TAC, RMN). Los más frecuentes son los medulblastomas (en menores de 6 años) y astrocitomas quísticos (en edad escolar) cerebelosos. También pueden manifestarse con ataxia los gliomas del tronco encefálico y los tumores del lóbulo frontal.

3. **Meningitis, encefalitis, abscesos cerebrales:** lógicamente el diagnóstico lo ofrece el análisis del LCR y TAC.
4. **Intoxicaciones:** fármacos sedantes e hipnóticos (benzodiacepinas, barbitúricos, carbamacepina, primidona, antihistamínicos, antidepresivos tricíclicos, dextrometorfano, fenotiacinas, metoclopramida,...), piperazina y tóxicos (etanol, monóxido de carbono, plomo, mercurio, talio, insecticidas órgano-fosforados, etilenglicol). Este tipo de ataxia suele asociarse a otros síntomas como disminución de la conciencia, alteración del comportamiento, y signos propios de cada fármaco. No todos estos tóxicos son detectables con las técnicas habituales.
5. **Traumatismo cráneo-encefálico (TCE):** hematoma subdural, hemorragia cerebelosa, síndrome post-conmoción. El diagnóstico nos lo dará la TAC.
6. **Otras causas:** existen cuadros, como la migraña vertebro-basilar y el vértigo paroxístico benigno infantil que se pueden presentar como un cuadro de ataxia intermitente, pero que en general se pueden diagnosticar por la historia de episodios previos.

Alteraciones metabólicas agudas: hipoglucemia, hiponatremia, hiperamonemia.

Hidrocefalia congénita o adquirida: se produce por afectación de la sustancia blanca supratentorial. Lo más habitual es que se presente como una ataxia crónica progresiva, asociada a signos de focalidad neurológica y signos de hipertensión endocraneal.

Otros tipos de ataxia, como el síndrome de Kinsbourne (opsoclono-mioclono, en relación a neuroblas-

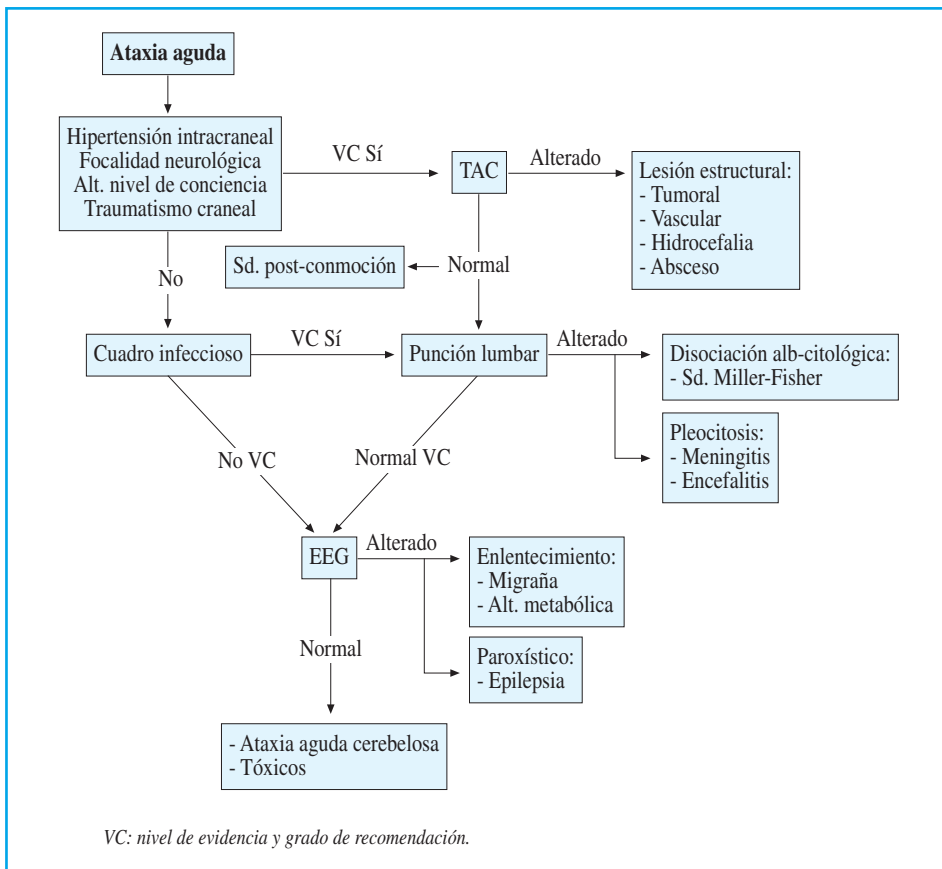


FIGURA 1.

toma torácico), síndrome de Guillain-Barré o Miller-Fisher, golpe de calor, pseudotumor cerebrii, patología vascular de fosa posterior (hemorragias, infarto, enfermedad de Kawasaki), y la parálisis ascendente en picaduras por garrapatas, aunque hay que pensar en ellas ante un diagnóstico incierto, en la práctica son muy poco frecuentes a estas edades.

La ataxia cerebelosa se debe diferenciar de los siguientes cuadros:

- Inseguridad en la marcha: propia del niño pequeño de 12-18 meses. No es raro que un niño de corta edad aparezca inestable en el curso de un brote febril: la disfunción transitoria del cerebelo está

facilitada por su inmadurez, alcanzándose la morfología adulta a los 24 meses de vida.

- Vértigo: sensación rotatoria asociada al desequilibrio.
- Debilidad: en relación con paresia de miembros inferiores (miopatías o neuropatías).
- “Marcha histérica”: sobre todo en niñas adolescentes que presentan una inestabilidad exagerada, sin evidencia de déficit de coordinación ni debilidad y con desaparición de la sintomatología al girar sobre su eje o andar hacia atrás.

En la figura 1 se esquematiza la conducta diagnóstica ante un cuadro de ataxia aguda. Los cuadros

TABLA I.

| | Ataxia cerebelosa | Ataxia laberíntica |
|-----------------|--|---|
| Ataxia cinética | 1. Hipermetría, dismetría (dedo-dedo) 2. Temblor intencional (dedo-nariz) 3. Asinergia 4. Adiadococinesia | No ataxia cinética |
| Ataxia estática | 1. Hipotonía muscular (maniobra de Stewart-Holmes) 2. ROT pendulares o normales 3. Ataxia truncal (oscilaciones de cabeza y tronco) 4. Marcha de ebrio. | 1. Tono muscular y ROT normales 2. Inestabilidad con inclinación lateral del tronco 3. Sensación de giro de objetos, descarga vegetativa 4. Marcha homolateralizada 5. Desviación homolateral de pulgares |
| Romberg | (-) | (+), Laberíntico |
| Nistagmo | Cerebeloso (parético) | Vestibular (en resorte) |
| Otros | Palabra escándida | Hiporreflexia laberíntica |

de ataxia crónica o intermitente suelen ser debidos a patologías malformativas, metabólicas, degenerativas o tumorales, por lo que deben ser remitidos para estudio a Neuropediatría.

ATAXIA LABERÍNTICA. VÉRTIGO

El vértigo es una ilusión de movimiento propio o ambiental (habitualmente como sensación de giro), originada por una disfunción del sistema vestibular. Habitualmente asocia síndrome vegetativo florido: náuseas, vómitos, palidez, sudoración fría. Con frecuencia se acompaña de un nistagmo vestibular, que es horizontal y “en resorte”, con componente lento hacia el lado de la lesión y rápido corrector hacia el sano.

A la exploración presentan inclinación del eje corporal en un sentido determinado (de costado o hacia atrás), desviación de los índices con los brazos extendidos, y desviación de la marcha hacia el lado de la lesión vestibular. Si la desviación y el nistagmo son hacia el mismo lado se habla de “vértigo armónico”. Presentan Romberg positivo vestibular: al cerrar los ojos se inclinan al lado homolateral a la lesión.

En la tabla I aparecen las características clínicas diferenciadoras entre la ataxia cerebelosa y el vértigo laberíntico.

Según el origen de la lesión se diferencian dos tipos:

1. **Periférico:** su comienzo es más brusco, son más intensos pero recortados, y típicos. El vértigo es armónico, existe frecuente componente vegetativo. El nistagmo es unidireccional, horizontal o rotatorio, nunca vertical, y ocurre en ambos ojos, siendo agotable con la repetición o fijación de la mirada. Existe hipo o arreflexia laberíntica unilateral. En un niño sano, incorporado a 30°, la estimulación del conducto auditivo externo (CAE) con agua fría provoca nistagmo con componente rápido hacia el lado contrario al estimulado, mientras que con agua caliente es hacia el lado homolateral.
2. **Central:** el comienzo es más insidioso, siendo más leves pero más duraderos. El vértigo es atípico, disarmónico, con desequilibrio en todos los sentidos de la marcha y con escaso componente vegetativo. El nistagmo puede ser multidireccional, incluso vertical y se mantiene permanentemente, no se agota, empeorando de forma característica con la fijación de la mirada. Las pruebas calóricas son normales o hiperreactivas.

Según la forma de presentación los vértigos se clasifican en agudos, recurrentes y crónicos.

A. Vértigos agudos

Son de comienzo repentino, no suelen ser recurrentes, aunque en ocasiones pueden ocurrir más de una vez.

1. **Patología ótica:** cerumen, cuerpo extraño, otitis media, mastoiditis, colesteatoma.
2. **Neuritis y neuronitis vestibular:** suele ocurrir en niños mayores de 10 años. Es debida a una afección aguda y reversible del nervio vestibular o núcleos vestibulares, respectivamente. Se pueden preceder o acompañar de proceso febril, generalmente viral de vías respiratorias superiores. Aparece de forma aguda vértigo sin déficit de audición, que se acentúa con los movimientos bruscos de la cabeza, y nistagmo. Es característica la hiporreflexia laberíntica. La neuritis evoluciona espontáneamente a la curación en pocas semanas, teniendo la neuronitis una evolución más caprichosa, con recaídas y mejorías hasta alcanzar la normalidad en 2-3 meses.
3. **Laberintitis aguda infecciosa:** hoy en día es poco frecuente. Es una inflamación del laberinto de diferente etiología: la mayoría de los casos son idiopáticos; otros están relacionados con cuadros víricos, reacciones alérgicas o a fármacos. Cursa con una severa sensación de vértigo de presentación brusca, que puede durar de días a una semana, asociada a pérdida auditiva y acúfenos. El enfermo acostumbra a tumbarse sobre su "lado bueno". Si no se encuentra una afectación ótica evidente, debe descartarse una meningitis.
4. **Vértigo post-traumático:** en los traumatismos cráneo-encefálicos, pocos días o semanas después, puede haber conmoción laberíntica. En el caso de encontrar sangre o líquido claro en CAE, o una parálisis facial asociada, hay que descartar mediante TAC craneal la existencia de una laberintitis o neuritis hemorrágica secundarias a fractura de la base del cráneo.
5. **Vértigo posicional central (VPC):** hay que pensar en tumores cerebelosos, meduloblastoma o astrocitomas si asocian edema papilar y/o síndrome cerebeloso, y realizar una TAC.
6. **Mareos de locomoción o "enfermedad del movimiento":** ocurren cuando el niño se mueve en una manera pasiva (automóviles, barco, atracciones

de feria...), o cuando hay movimiento continuo alrededor de un individuo estacionado.

7. **Tóxicos:** salicilatos, aminoglucósidos, furosemida, isoniacida, anticomiciales, minociclina y etanol.

B. Vértigos recurrentes

Ocurren como episodios que se repiten durante meses-años.

1. **Vértigo paroxístico benigno (VPB):** se trata de niños sanos de 1-5 años que de forma brusca presentan episodios de pérdida de equilibrio, incapacidad para mantener su postura, con tendencia a prenderse de la persona que está cerca o a agarrarse a muebles. Lo habitual es que se muestren atemorizados, pudiendo presentar nistagmo y cortejo vegetativo. Estos episodios duran alrededor de 1 minuto, con inicio y final bruscos. Se conserva plenamente la conciencia, sin mostrar obnubilación ni somnolencia, retornando a su actividad cuando cesa la crisis. La frecuencia de las crisis es variable, repitiéndose con intervalos de semanas. Tiene una evolución espontánea hacia la curación clínica, disminuyendo en intensidad y frecuencia hasta desaparecer totalmente en edad escolar (5-7 años). Las pruebas calóricas con agua fría demuestran una respuesta vestibular disminuida o ausente en uno ó ambos oídos. Aunque no está indicada la realización sistemática de estas pruebas, cuando se realizan, los audiogramas y EEG son normales. No precisan ningún tratamiento, aunque si la frecuencia es intensa se puede intentar tratamiento con piriglutina (Conductasa®: 5 ml/día) durante 3-4 meses.
2. **Epilepsia parcial-compleja:** puede aparecer un vértigo como aura, que preceda a una convulsión compleja que comienza en la corteza temporal. Suelen ser episodios de duración mayor de 3 minutos, con sueño post-ictal característico, sin nistagmo y pruebas calóricas normales. El EEG puede ser normal en un cierto porcentaje de casos, precisando realización de EEG con privación de sueño si existe sospecha clínica.
3. **Tortícolis paroxístico benigno (TPB):** son episodios de desviación de la nuca, con inclinación lateral de la cabeza a un lado u otro, y mareos

TABLA II. Diagnóstico diferencial de algunas causas de vértigo

| | VPB | Epilepsia | Tumor fosa posterior | Psicológico |
|-------------------|--------------|---------------------------------|----------------------|--------------------------------|
| Edad 1º crisis | 1-4 años | Todas edades | 2-10 años | > 6 años |
| Inicio súbito | + | + | +/- | +/- |
| Paroxístico | + | + | +/- | +/- |
| Duración crisis | 1-3 min | 1-3 min o más | Variable | Variable |
| Sueño posterior | - | + | - | - |
| Nistagmo | + | - | +/- | - |
| EEG | - | + | - | - |
| Pruebas calóricas | + | - | - | - |
| Evolución | Autolimitado | Variable, anticonvulsivantes | Progresivo | Otros síntomas psicológicos |

+: frecuente; +/-: en ocasiones; -: no normal.

de minutos u horas de duración. Cualquier esfuerzo de enderezar la nuca encuentra resistencia por parte de los niños, que vuelven a su posición “torcida”. Se pueden acompañar de vómitos. Suelen ocurrir en el primer año de vida, resolviéndose en varios meses o pocos años. Algunos autores lo han asociado a un desarrollo posterior de VPB, sugiriendo que estas dos entidades sean formas infantiles de la migraña basilar.

- Migraña vértebro-basilar:** sobre todo en niñas adolescentes en fase premenstrual, que pueden presentar sintomatología compleja en diferentes asociaciones: visual, vértigo, ataxia, hemiplejía, afectación de pares (VI, VII, VIII, XII), junto a cefalea occipital bilateral de tipo vascular.
- Síndromes de hipoperfusión cerebral:** ocurren en los presíncope, derivados de una situación transitoria de hipotensión arterial por reflejos vaso-vagales. Ocurren sobre todo en adolescentes en ciertas circunstancias (un susto, estar de pie sin movimiento largo rato, calor...). Mecanismos similares ocurren en los ataques de hiperventilación o crisis de ansiedad, así como en algunas arritmias cardíacas.
- Síndrome de Menière:** solamente un 3% de ellos se presentan entre los 10-20 años. Son episodios de tinnitus, hipoacusia, vértigo y sensación de opresión en el oído, que duran horas o unos pocos días.

- Vértigo paroxístico posicional benigno (VPPB):** suele ocurrir en la segunda década de la vida. Consiste en paroxismos de vértigo matinales, que resultan de movimientos de rotación que hace el paciente al despertarse. Al girar la cabeza en dirección contraria alivia la sensación vertiginosa. Su etiología sigue siendo desconocida. El diagnóstico se puede confirmar por la maniobra de HallpikeDix: colocar rápidamente la oreja afectada en posición inferior, produciéndose en unos 30 segundos un nistagmo rotatorio de varios segundos de duración.

- Mareos psicológicos:** aparecen usualmente en niños mayores de 6 años, con episodios recurrentes donde la descripción del evento parece muy exagerado (el paciente se queja por ejemplo de que está flotando o de que ve cosas dando vueltas dentro de su cabeza). En muchos casos la ansiedad del enfermo es evidente, aunque a veces están muy controlados.

C. Vértigos crónicos

Se observan en niños con sordera y daño vestibular congénitos, de causa malformativa, tóxica, infecciosa o de-generativa.

En la tabla II aparecen las características clínicas de algunos cuadro vertiginosos frecuentes.

En la figura 2 aparece esquematizada la conducta diagnóstica en urgencias.

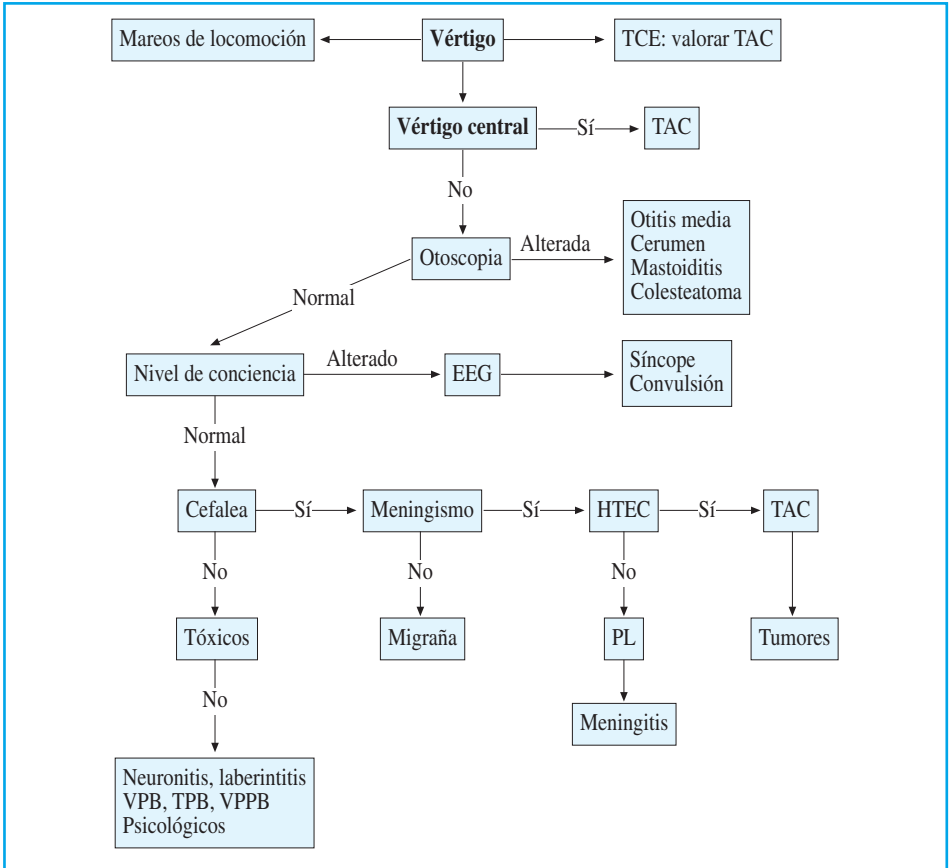


FIGURA 2.

Tratamiento de los vértigos

- En ocasiones, la descarga vegetativa obliga a instaurar una perfusión intravenosa (IV) y antieméticos:
 - Metoclopramida IV (Primperán®): 1-2 mg/kg/6 h (máximo 20 mg/dosis)
 - Ondansetrón IV (Zofrán®, Yatrox®): 0.15 mg/kg/dosis (máximo 6 mg)
- Como sedante laberíntico, se pueden utilizar:
 - Dimenhidrato: 5 mg/kg/día, cada 8-12 horas, vía oral o rectal. Biodramina® comp 50 mg, supositorios 50 mg y 100 mg y chicles 20 mg; Cinfamar® comp 25 y 50 mg y ampollas bebibles de 15.75 mg.

- Metilperazina: en mayores de 10 años, 6,5 mg/8-12 horas. Torecán®: grag./supo. 6,5 mg.
 - Cinarizina: 30-60 mg (10-20 gotas)/12 horas. Stugerón® gotas 1 ml = 25 gotas = 75 mg.
- Para la cinetosis se puede utilizar dimenhidrato, 30 minutos antes del viaje y luego cada 4-6 horas.

BIBLIOGRAFÍA

- Ferres i Serrat F, Nieto del Rincón N. Ataxia. Vértigo. En: Benito J, Luaces C, Mintegi S, Pou J, editores. Tratado de Urgencias en Pediatría. Madrid: Ergon; 2005. p. 500-11.
- García Peñas JJ. Ataxia de aparición aguda. En: Casado J, Serrano A, editores. Urgencias y tratamiento del niño grave. Madrid: Ergon; 2000. p. 366-71.

3. Go T. Intravenous immunoglobulin therapy for acute cerebellar ataxia. *Acta Paediatr* 2003; 92: 502-6.
4. Koenigsberger MR, Chandrasekhar SS. El niño con mareos. *Rev Neurol* 1995; 23: S410-7.
5. Martínez Granero MA, Arcas Martínez J. Ataxia. Vértigo. En: *Manual de Diagnóstico y Terapéutica en pediatría. Residentes hospital infantil La Paz*. Madrid: Editorial Publires; 1996. p. 655-61.
6. Mateos Beato F. Ataxia aguda. En: *Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en pediatría. Tomo 1, Neurología*, 2000: 228-31.
7. Nussinovitch M, Prais D, Volovitz B, Shapiro R, Amir J. Post-infectious acute cerebellar ataxia in children. *Clin Pediat* 2003; 42: 581-4.
8. Prats Viñas JM. Síndrome cerebeloso. Ataxias agudas. Heredoataxias. En: *Neurología Pediátrica*. Madrid: Ergon; 2000. p. 315-28
9. Vértigos y ataxia. En: Benito FJ, Mintegi S, Sánchez Etxaniz J, eds. *Diagnóstico y tratamiento de Urgencias Pediátricas (4ª Ed.)*. Madrid: Ergon; 2006. p. 463-72.