

Trastornos de la marcha

Itxaso Martí Carrera⁽¹⁾, Rocío García Uzquiano⁽¹⁾, Nerea Gorriá Redondo⁽²⁾, Sergio Aguilera Albesa⁽²⁾

⁽¹⁾Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de Donostia. Donostia-San Sebastián

⁽²⁾Unidad de Neuropediatría. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona

Martí Carrera I, García Uzquiano R, Gorriá Redondo N, Aguilera Albesa S. Trastornos de la marcha. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022;1:281-293.



1. INTRODUCCIÓN

La contracción muscular es la acción clave para el movimiento, que comienza con un pensamiento. La idea de moverse se genera en el área motora suplementaria del lóbulo frontal y se expresa eléctricamente como un potencial de preparación que ocurre breves momentos antes del movimiento. Las neuronas corticales motoras contribuyen con sus axones a la vía motora que desciende hasta el tronco cerebral (*fibras corticobulbares*) y la médula espinal (*tractos corticoespinales*) para conectar con los nervios motores que inervarán los músculos.

El sistema motor es jerárquico y está compuesto por una cadena de centros de control que cumplen funciones concretas. Además, para la ejecución exitosa de un movimiento es necesario contar con la implicación del sistema nervioso sensitivo, que recopila información de la posición corporal y del ambiente que le rodea, mediante la exploración visual, auditiva, vestibular, táctil y propioceptiva. A continuación describimos los principales centros de control motor y sus funciones, un conocimiento imprescindible para poder examinar los movimientos corporales e interpretar las alteraciones de la marcha.

1.1. Los centros de control motor cortical y vía corticoespinal

El pensamiento de moverse puede surgir en cualquier rincón de la corteza cerebral, desde donde se envía una señal eléctrica al área motora suplementaria, en la parte anterior del lóbulo frontal. La orden pasa entonces a la corteza premotora, que nos prepara para el movimiento, y de ahí a la corteza motora primaria, desde donde surgen los tractos corticoespinales (también llamados piramidales). Mientras descienden, estos tractos (*primera motoneurona*) se agrupan en la parte más posterior del brazo posterior de la cápsula interna, y más abajo forman los pedúnculos cerebrales. Estas fibras compactadas, durante su descenso, al entrar en el tronco cerebral cruzan al lado contrario en una región del tronco llamada *pirámide*. Después siguen bajando por el lado opuesto hasta hacer sinapsis con las motoneuronas de la médula espinal, en las astas anteriores (*segunda motoneurona*). De allí, los axones de la motoneurona inferior o segunda salen de la médula para formar el nervio periférico, cuyo destino es el músculo, que queda inervado por la vía corticoespinal contralateral. La lesión de las vías corticoespinales (corteza cerebral, tálamo, tronco cerebral, médula espinal) se presen-

tará con síntomas negativos, como debilidad, disminución del control motor fino y déficit sensitivo, dependiendo de la localización de la lesión, y síntomas positivos, como movimientos involuntarios, crisis epilépticas y espasticidad. La característica clínica de la espasticidad es una elevación del tono muscular evidenciada por un incremento velocidad-dependiente de la resistencia a los movimientos pasivos.

1.2. Los ganglios basales (sistema extrapiramidal)

Son esenciales en la planificación e iniciación del movimiento voluntario, cuya función se ejerce a través de un circuito cerrado de conexión con la corteza cerebral, sin acceso directo a las motoneuronas inferiores. Acumulan información sobre movimientos realizados con anterioridad, de manera que pueden asistir a la corteza cerebral con un almacén de memoria motora respecto a postura y posición en ese momento requerido, facilitando una ejecución más precisa de los movimientos voluntarios. Los ganglios basales integran información sobre propósito y secuencia del movimiento y se lo comunican a la corteza, la cual a su vez regula la emisión de información al tracto corticoespinal y este a la segunda motoneurona. Las lesiones en los ganglios basales pueden conducir a trastornos de la marcha con dificultad en el inicio y en la velocidad de los movimientos (hipo- o hipercinesias).

1.3. El cerebelo

Está conectado con el resto del sistema nervioso a través de los pedúnculos cerebelosos y su función motora es ejecutar y completar los movimientos de forma suave y con un adecuado control del balance corporal. Así, al mismo tiempo que la corteza cerebral envía señales a

los músculos para que se contraigan y comiencen el movimiento, envía también señales a los ganglios basales para que modulen el inicio suave de esos movimientos y al cerebelo para que esté informado del patrón de movimiento deseado. Entonces, el cerebelo comienza a recoger información de los patrones de contracción muscular, a través de las vías espinocerebelosas, para controlar el margen de error entre la orden cortical dada y lo ejecutado. Las lesiones cerebelosas pueden conducir a ataxia e hipotonía.

1.4. El control motor de la médula espinal

La médula espinal tiene su propio circuito intrínseco: el arco reflejo espinal o reflejo de estiramiento (osteotendinoso). Su función es mantener el músculo en una longitud concreta para una función específica. Es un reflejo autónomo, aunque está inhibido por la primera motoneurona. Así, el tono muscular normal se mantiene mediante el balance entre las fibras excitatorias musculares aferentes y la inhibición superior. La pérdida de este balance puede llevar a un mayor incremento del reflejo, velocidad-dependiente, o a espasticidad.

2. EVALUACIÓN DE LA MARCHA

La marcha normal tiene cinco características que se pierden en la marcha patológica:

- Estabilidad en apoyo: el cuerpo tiene que estar continuamente alterando la posición del tronco para mantener el balance sobre la base de sostén (fase de apoyo) o durante el paso (fase de despegue).
- Aclaramiento del pie durante el despegue: para levantar el pie de forma eficaz para

avanzar en el paso, se requiere, por un lado, una adecuada posición y fuerza del tobillo que apoya (extremidad estática) y, por otro lado, una suficiente flexión del tobillo, la rodilla y la cadera del lado que avanza (extremidad dinámica).

- Preparación de posición del pie que termina el balanceo: cuando la extremidad inferior dinámica está terminando la fase de despegue y va a apoyar el pie de nuevo, necesita equilibrio y estabilidad de la extremidad estática y una adecuada posición de la cadera, la rodilla y el tobillo de la extremidad que va a apoyar.
- Longitud de paso: para ello se requiere equilibrio, apoyo estable y una adecuada flexión de cadera y extensión de rodilla de la extremidad dinámica.
- Conservación de la energía: para una marcha eficaz, con mínimo gasto energético, se requiere estabilidad articular, equilibrio y fuerza, principalmente.

En el niño que comienza a caminar no se dan estos requisitos de marcha. Inicialmente, las rodillas están relativamente más rígidas y la base de sustentación es más ancha. Conforme el niño adquiere mejor equilibrio, el patrón se acerca al del adulto, llegando a una marcha madura de tipo talón-punta en torno a los 3 años y medio. Respecto al gasto energético, cada persona encontrará una velocidad de marcha que permita un mínimo gasto, acorde con su constitución física. Cualquier desviación de esa tendencia a ahorrar energía en la marcha de cada persona le llevará a un mayor coste energético al caminar.

3. CLASIFICACIÓN CLÍNICA DE LOS TRASTORNOS DE LA MARCHA

De manera general, los trastornos de la marcha se pueden clasificar en: trastornos de la ejecución del movimiento (corticoespinal, ganglios basales y cerebelo), trastornos de la marcha por debilidad neuromuscular (segunda motoneurona, nervio periférico, placa motora y músculo), trastornos de la marcha por falta de equilibrio (cerebelo, vías vestibulares y propioceptivas) y, por último, trastornos del sistema osteomuscular (articulación, músculo, hueso).

3.1. Trastornos de la ejecución del movimiento

3.1.1. Por afectación de las vías corticoespirales

- **Marcha hemipléjica.** Se produce por una lesión corticoespinal unilateral y cursa con debilidad, falta de destreza y aumento del tono del hemicuerpo afecto, contralateral a la lesión. Se acompaña de una sinergia extensora de la extremidad inferior, con extensión de la rodilla, flexión plantar del tobillo (pie equino) y varo del pie. En la marcha hemipléjica, el niño inclina el tronco hacia el lado sano y abduce la cadera del lado afectado, avanzando el muslo con un movimiento en semicírculo (de tipo “guadaña” o “segador”). El apoyo del pie se realiza con la parte anterior e interna del mismo. El brazo pierde su balanceo normal, el codo se mantiene en semiflexión, el antebrazo en pronación y la muñeca en flexión con desviación cubital. En formas leves, la postura de la extremidad superior se hace evidente solo si se hace correr al niño. En la exploración física se objetiva debilidad del hemicuerpo afectado, asociado a mayor o menor grado de espasticidad, reflejos osteotendinosos vivos y signo de Babinski. Si la

hemiplejía es congénita o de larga evolución, puede además existir atrofia de dicho hemicuerpo y asociar retracciones osteoarticulares. En el estudio de RM cerebral se observará, en la mayoría de los casos, una lesión unilateral o muy asimétrica cortical, subcortical, talámica o de tronco cerebral.

- **Marcha paraparética.** Es consecuencia de una afectación corticoespinal bilateral que compromete principalmente las extremidades inferiores. Se presenta con debilidad, espasticidad y equinismo en ambas piernas. No es posible la flexión de la rodilla ni la flexión dorsal del pie necesarias en la extremidad dinámica, por lo que el niño se ve obligado a balancear la pelvis como mecanismo compensador para facilitar el despegue de la extremidad y el apoyo del pie se realiza con la punta en vez del talón. Además, suele existir hipertonia de los aductores con lo que las piernas se entrecruzan dificultando la marcha (marcha en tijera). En la exploración objetivaremos el síndrome piramidal en extremidades inferiores (con hiperreflexia, espasticidad y signo de Babinski bilateral). Se debe investigar la presencia de signos que indiquen lesión medular nivel sensitivo, afectación de esfínteres, disfunción autónoma, etc.

3.1.2. Por afectación de ganglios basales

- **Marcha parkinsoniana.** Es muy rara en la infancia y es secundaria a una lesión en el sistema páldo-estriatal. No existe debilidad, sino una alteración en la ejecución del movimiento, con rigidez y bradicinesia como características principales. Existe dificultad para el inicio de la marcha (*freezing*), flexión

anterior del tronco, disminución del braceo y bradicinesia generalizada. Los pasos son cortos y los giros en bloque. Otros signos que podemos objetivar son: facies amímica, temblor de reposo o rigidez de extremidades.

- **Marcha distónica.** Marcha afectada por contracciones musculares involuntarias (debidas a contracción simultánea de músculos agonistas y antagonistas), que resulta en una postura anormal mantenida, movimientos anormales de torsión o movimientos de sacudidas repetidos. El tono fluctúa entre hipotonía, normotonía e hipertonia, y las alteraciones surgen o pueden empeorar por intentos de movimiento o por cambios en el estado emocional.

3.2. Trastornos de la marcha por debilidad neuromuscular

En estos casos, el síntoma principal será la debilidad, asociado a hipotonía. Según la distribución de la debilidad, se pueden observar dos patrones de marcha:

3.2.1. Marcha balanceante, dandinante o anadeante

Aparece cuando existe debilidad de los músculos de la cintura pélvica. La debilidad muscular impide la sujeción de la pelvis sobre el miembro estático (signo de Trendelenburg) y cae hacia la extremidad dinámica. Para compensar este balanceo pélvico, se inclina el tronco en sentido contrario. Suele asociar hiperlordosis lumbar por debilidad de la musculatura paravertebral. En el caso de ser secundaria a patología de nervio periférico o asta anterior, encontraremos una arreflexia asociada.

3.2.2. Marcha en estepaje (o steppage)

Se produce cuando existe una debilidad de la musculatura distal de las extremidades inferiores, con dificultad o incapacidad para la flexión dorsal del pie. La extremidad dinámica se levanta exageradamente flexionando la rodilla para no arrastrar el pie durante la marcha, y al tocar el suelo lo hace con la punta en vez de con el talón (pie caído o pie pendular). Es un tipo de marcha muy típica de las polineuropatías, y en esos casos puede asociar con frecuencia arreflexia e hipoestesia distal en extremidades.

3.3. Trastornos de la marcha por falta de equilibrio

3.3.1. Marcha atáxica

Se caracteriza por la alteración de la coordinación de los movimientos voluntarios y del equilibrio. Puede ser debida a lesiones en el cerebelo, las vías cerebelo-vestíbulo-espinales o las vías propioceptivas en los cordones posteriores medulares.

Las lesiones del vermis cerebeloso suelen asociar una marcha con aumento de la base de sustentación, sin clara lateropulsión a ninguno de los dos lados. La inestabilidad aumenta en los giros y también está presente en reposo. La falta de equilibrio se intenta compensar llevando el tronco algo inclinado hacia atrás y con los brazos despegados del cuerpo.

En las lesiones de los hemisferios cerebelosos, el aumento de la base de sustentación y la falta de equilibrio asocian además dismetría de las extremidades inferiores al dar el paso. Si la lesión es solo de uno de los hemisferios

cerebelosos, la marcha se lateralizará hacia el lado de la lesión.

En las ataxias cerebelosas, en la exploración, podemos encontrar además dismetría de extremidades superiores, disdiadococinesia, disartria o nistagmo.

Cuando la lesión se produce a nivel vestibular, existe una lateropulsión de la marcha compensadora hacia el vestíbulo anulado. Si se le hace al niño andar hacia delante y hacia atrás, la marcha se realizará en estrella hacia el lado hipofuncionante (signo de estrella de Babinski). En la prueba de Unterberger el niño da pasos sobre el mismo punto, sin desplazarse, y va girando hacia el lado hipofuncionante. En el resto de la exploración objetivaremos un nistagmo con el componente rápido hacia el lado contrario a la lateropulsión, pero no existe dismetría ni disartria.

3.3.2. Marcha tabética

Es producida por un déficit propioceptivo causado por una afectación de los cordones posteriores, de los ganglios dorsales, de una neuropatía sensitiva de fibra gruesa o de las vías espinocerebelosas. Por eso la marcha empeora con la oscuridad o al cerrar los ojos (signo de Romberg). Además, el apoyo de la extremidad dinámica no está controlado a nivel propioceptivo y por tanto puede golpear al suelo, denominándose entonces *marcha taconeante*.

3.4. Trastornos del aparato osteomuscular

Un porcentaje importante de los trastornos de la marcha que se observan en el niño no tienen un origen neurológico, ya que son debidos a problemas a nivel articular, muscular u óseo.

3.4.1. Marcha antiálgica

Se observa una asimetría en la longitud y duración del paso entre ambas extremidades inferiores. La fase dinámica del lado sano es más corta para que la extremidad con dolor cargue el peso del cuerpo durante menos tiempo. También se puede observar marcha claudicante en los pacientes con diferencias de más de 1 cm en la longitud de las extremidades inferiores, aunque no presenten dolor. En la exploración es preciso buscar deformidades y explorar las diferentes articulaciones en busca del punto doloroso.

3.5. Otros tipos de marchas

3.5.1. Trastorno de la marcha funcional

Frecuentemente se observan adolescentes con trastornos de la marcha con características complejas, abigarradas, que no tienen características propias de ninguno de los trastornos mencionados. Generalmente suele ser una marcha inestable, cautelosa, pero que en cambio no empeora con situaciones en las que se requiere mayor equilibrio (por ejemplo, en el giro, al correr o con la distracción). Además, suelen ser poco habituales las caídas y realizan movimientos abigarrados para recuperar la posición erecta. En otras ocasiones, se observan pasos cortos, con movimientos en bloque de las piernas, tipo robot, sin otros signos típicos de bradicinesia o parkinsonismo.

3.5.2. Marcha de puntillas

Es aquella en la que la marcha se produce con el apoyo de los pies en puntas. A pesar de que es habitual en otros trastornos de la marcha comentados previamente (en lesión corticoespi-

nal, asociada a retracciones en patología muscular o en deformidades articulares del tobillo), existe una marcha de puntillas que no asocia otro tipo de anomalías. Puede verse en niños sin patología al iniciar la deambulación y suele ser transitoria. En algunos casos persiste durante la infancia, y es más frecuentes en niños con trastornos del neurodesarrollo (principalmente con trastornos del espectro autista). La exploración motora es, por lo demás, normal.

4. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS Y CLAVES DIAGNÓSTICAS

El trastorno de la marcha puede ser de presentación aguda o crónica, y las causas y las formas de estudio son diferentes en cada caso. En la **Tabla 1** se describen las principales causas de los trastornos de la marcha de instauración aguda y en la **Tabla 2** los trastornos de la marcha de instauración crónica en la infancia. En la **Figura 1** se detallan, además, las características clínicas diferenciales de cada etiología y las pruebas complementarias que pueden llevarnos al diagnóstico etiológico definitivo.

BIBLIOGRAFÍA

- Cerda L. Evaluación del paciente con trastorno de la marcha. Rev Hosp Clin Univ Chile. 2010;21:326-36.
- Cottalorda J, Violas P, Seringe R; French Society of Pediatric Orthopaedics. Neuro-orthopaedic evaluation of children and adolescents: a simplified algorithm. Orthop Traumatol Surg Res. 2012;98(6 Suppl):S146-S153.
- Fenichel GM. Neurología pediátrica clínica un enfoque por signos y síntomas. 6.ª edición. Barcelona: Elsevier; 2010. p.227-67.

- Gage JR, Schwartz MH. Normal gait. En: Gage JR, Schwartz MH, Koop SE and Novacheck TF (eds.). The identification and treatment of gait problems in cerebral palsy. 2.ª edición. Londres: Mac Keith Press; 2009. p.31-64.
- Singer HS, Mink JW, Gilbert DL, Jankovic J. Movement disorders in childhood. Filadelfia: Saunders Elsevier; 2010. p.219-31.

Tabla 1. Trastornos de la marcha de instauración aguda.

Marcha hemipléjica aguda		
<ul style="list-style-type: none"> • Por lesión hemisférica cerebral contralateral. Puede asociar otros déficits hemisféricos según la extensión de la lesión, como hipoestesia homolateral, hemianopsia o afasia, si es por lesión en hemisferio dominante • Por lesión en el tronco del encéfalo. Menos frecuente que las de origen hemisférico. No asocia sintomatología hemisférica y sí puede asociar déficit de pares craneales: parálisis facial periférica contralateral a la hemiparesia o trastorno oculomotor • La neuroimagen cerebral será la prueba de elección en toda hemiparesia aguda. Angio-TC craneal urgente y RM cerebral como prueba de elección 		
Etiología	Características clínicas	
ACV isquémico o hemorrágico	Instauración brusca, puede asociar otros déficits hemisféricos según extensión. En ocasiones, crisis convulsiva previa	
Tumores cerebrales	Instauración insidiosa, signos de hipertensión intracraneal (HTIC), otros déficits hemisféricos	
Infecciones del SNC	Fiebre, disminución del nivel de consciencia, signos de HTIC	
Parálisis de Todd	Debilidad transitoria de un miembro o un hemicuerpo tras convulsiones prolongadas o repetidas; en la mayoría de los casos cede en menos de 1 hora	
Migraña hemipléjica familiar / no familiar	Episodios de cefalea con características migrañosas y hemiparesia de horas o días	
Hemiplejía alternante de la infancia	Episodios recurrentes de hemiplejía que afecta a uno u otro lado, asociado a trastorno del movimiento (crisis distónicas, coreoatetosis) y retraso psicomotor progresivo	
Marcha paraparéctica aguda		
<p>La aparición de una marcha por lesión corticoespinal aguda paraparéctica es poco frecuente y suele ser debida a una lesión medular. Es importante diferenciar entre una debilidad de extremidades inferiores de origen medular y una de origen neuromuscular. En el caso de haber lesión medular, se asociará a trastorno sensitivo y afectación de esfínteres. La espasticidad puede ser poco evidente si el cuadro es muy agudo. Los reflejos osteomusculares estarán vivos y se encontrará Babinski bilateral</p>		
Etiología	Características	Pruebas complementarias
Traumatismo	Paraplejía flácida, nivel sensitivo, hiporreflexia y retención urinaria	RM medular completa urgente ante sospecha de lesión medular. Puede haber lesión medular sin lesión ósea tras traumatismo (SCIWORA)
Infección (absceso epidural, discitis)	Fiebre, dolor local, rigidez de nuca, posible incontinencia de esfínteres	<ul style="list-style-type: none"> • TC de columna: útil para el estudio óseo vertebral • RM de columna completa o gammagrafía
Tumores	Además de la debilidad, se pueden presentar con dolor local de tipo radicular y alteración de esfínteres	RM medular
Mielitis transversa	Proceso desmielinizante agudo, habitualmente precedido de infección vírica. Afectación de un segmento torácico, con parestias, dolor de espalda y debilidad de piernas. Evolución rápida con aparición de nivel sensitivo e incontinencia de esfínteres	<ul style="list-style-type: none"> • RM medular • Análítica sanguínea: serología viral, estudios específicos para vasculitis y enfermedades desmielinizantes • LCR: PCR de virus y bandas oligoclonales • Otras pruebas para diagnóstico diferencial de enfermedades desmielinizantes

Ataxia aguda		
Etiología	Características clínicas	Pruebas complementarias
Intoxicación por drogas, fármacos, tóxicos ambientales	Alteración del nivel de conciencia o del comportamiento asociado a la ataxia	Tóxicos en sangre y orina
Cerebelosa	Dismetría de extremidades superiores, disdiadococinesia, disartria y nistagmo	
Ataxia cerebelosa posinfecciosa	Puede cursar con nistagmo, cefalea, vómitos y disartria. Tras infecciones virales, principalmente varicela	Si el cuadro es muy típico y tras varicela, pueden no realizarse pruebas complementarias. Valorar neuroimagen si cuadro no típico
Cerebelitis aguda	Asocia fiebre, mal estado general. Puede asociar signos de HTIC	Neuroimagen
Neoplasia: astrocitoma cerebeloso, ependinoma, meduloblastoma...	Ataxia progresiva, afectación de otras vías y pares craneales. Puede asociar HTIC	Neuroimagen
ACV	Ictus isquémico o hemorrágico	Neuroimagen: angio-TC en fase aguda. Analítica estudio ACV
Traumatismos	Puede aparecer ataxia posconmoción o secundaria a disección arteria vertebral traumática	Neuroimagen si clínica persistente
Opsoclonus-mioclonus	<i>Opsoclonus</i> y mioclonías asociados a ataxia. Irritabilidad y alteraciones de sueño	Búsqueda de neuroblastoma: catecolaminas en orina, RM cuerpo completo
Vestibular	Vértigo, nistagmo horizontal hacia lado hiperfuncionante, lateropulsión hacia lado hipofuncionante	
Migraña vestibular	Cuadro vestibular asociado a cefalea	
Vértigo paroxístico benigno	Aparecen ataques súbitos, breves y recurrentes de desequilibrio, que pueden estar acompañados de palidez y nistagmo. El niño está asustado y se agarra con fuerza a su cuidador o se queda muy quieto	No precisa pruebas complementarias si estudio normal. Valorar estudio ORL
Neuritis vestibular y laberintitis	Ataxia vestibular asociada a vértigo intenso con náuseas y vómitos. Nistagmo contralateral a la lateropulsión	Valoración ORL

Tabla 2. Trastorno de la marcha de instauración crónica.

Marcha hemipléjica		
<ul style="list-style-type: none"> • La localización de la lesión será la misma que en las de instauración aguda • La mayoría de los casos de hemiparesia en la infancia son formas de parálisis cerebral tipo hemiplejia congénita. La mayoría serán de origen vascular, aunque existen otras etiologías • La prueba complementaria de elección será la RM cerebral 		
Etiología	Clínica	
Lesión vascular perinatal. Principalmente ACV en territorio de arteria cerebral media	<ul style="list-style-type: none"> • Primeros síntomas hacia los 6 meses • Mayor afectación braquial que extremidad inferior • Antecedentes de convulsiones perinatales • Pocas veces historia previa de encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI) • En las formas leves, el trastorno de la marcha puede ser el único signo clínico, a veces solo evidente en la carrera o el salto 	
Malformación cerebral (malformación cortical, trastorno de la migración neuronal)	Hemiparesia frecuentemente asociada a epilepsia	
Infección congénita/perinatal	<ul style="list-style-type: none"> • CMV: calcificación periventricular, microcefalia, coriorretinitis • VHS tardío: encefalitis de lóbulos temporales-frontales • Toxoplasmosis: hidrocefalia, calcificaciones difusas, convulsiones • Varicela precoz: malformación SNC • Virus Zika: malformación SNC, microcefalia 	
Síndrome de Sturge-Weber	<ul style="list-style-type: none"> • Epilepsia (75-90%) • Déficit intelectual (65-85%) • Episodios <i>stroke-like</i> (episodios transitorios de hemiplejia sin crisis y con EEG normal) • Angioma rojo vinoso en <i>vino de Oporto</i> en recorrido de primera y segunda ramas del trigémino • Glaucoma 	
Marcha paraparética		
<p>A diferencia de las formas agudas, la marcha paraparética crónica en el niño suele ser principalmente secundaria a lesión cerebral periventricular posterior en niños con antecedentes de prematuridad o a una causa genética hereditaria. La lesión medular es mucho menos frecuente</p>		
Etiología	Clínica	Pruebas complementarias
Medular <ul style="list-style-type: none"> • Infarto/traumatismo medular neonatal • Malformación congénita: disrafismo espinal, mielomeningocele, médula anclada • Tumores medulares • Malformación arteriovenosa 	<ul style="list-style-type: none"> • Espasticidad, ROT aumentados, déficit sensitivo en extremidades inferiores, alteración esfinteriana • Si hay alteración a nivel de cono medular o cola de caballo: combinación de síntomas medulares y de segunda motoneurona 	RM medular Estudio urodinámico
Paraparesia espástica hereditaria (SPG)	<ul style="list-style-type: none"> • Cuadro progresivo • Formas de inicio en la infancia y otras más tardías • Puede asociar otros síntomas en las formas <i>plus</i> (ataxia, neuropatía, déficit cognitivo) 	RM medular Estudio genético, a través de paneles o exoma

Etiología	Clínica	Pruebas complementarias
Parálisis cerebral infantil: diplejía espástica	<ul style="list-style-type: none"> • Antecedente de prematuridad • Hipotonía hasta los 4 meses • Retraso en desarrollo motor • Luxación o subluxación de caderas 	RM cerebral: leucomalacia periventricular quística o difusa extensa

Marcha distónica

Por lesión de ganglios basales. La mayoría de las veces secundario a PCI distónica. En el caso de instauración progresiva, plantear diagnóstico de formas genéticas y metabólicas. A continuación se describen algunas de las más frecuentes

Etiología	Clínica	Pruebas complementarias
Parálisis cerebral infantil distónica (causa más frecuente): EHI en neonatos a término y kernicterus	Tono en reposo variable, lenguaje alterado por afectación bucofaringea-laríngea, sialorrea. Respuestas motoras primitivas. Poca afectación intelectual	RM cerebral: lesiones hiperintensas en ganglios basales (T2), atrofia cortical
Distonia genética D. primaria: DYT 1,4,16,13 D. plus: DYT 5,12,3,11	<ul style="list-style-type: none"> • Distonia, con variabilidad en gravedad y edad de debut según gen afecto • D. plus: distonia como síntoma principal, asocia otros síntomas (coreatetosis, parkinsonismo, sordera, neuropatía óptica) 	<ul style="list-style-type: none"> • Estudio genético • Algunas mejoran con levodopa, por lo que se recomienda hacer una prueba terapéutica
Neurodegeneración asociada a la pantotenato-quinasa (PKAN)	Distonia, disartia, disfagia, coreatetosis, rigidez, temblor, retinopatía (2/3), deterioro cognitivo y espasticidad progresiva	<ul style="list-style-type: none"> • RM cerebral: baja intensidad del globo pálido con una zona central de intensidad aumentada (T2) <i>signo del ojo de tigre</i> = depósito de hierro • Estudio genético (PANK2)
Acidemia glutárica tipo I	Macrocefalia progresiva, retraso motor, síndrome distónico-discinético, episodios de encefalopatía epiléptica	<ul style="list-style-type: none"> • Estudio metabólico (incluida con frecuencia en cribados neonatales) • RM cerebral: atrofia frontotemporal y estriatal <i>en violín</i>, hematoma/higroma subdural • Estudio genético
Síndrome posecefálico	El cuadro puede empezar en el momento agudo a la encefalopatía aguda o años después, sin otra degeneración adicional. Las de comienzo tardío tienen una distribución generalizada	RM cerebral

Marcha parkinsoniana

Marcha extremadamente infrecuente en el niño. Existen algunas enfermedades genéticas y degenerativas que pueden producirla a lo largo de la infancia tardía o adolescencia

Etiología	Clínica	Pruebas complementarias
Parkinsonismo juvenil (gen <i>parkina</i>)	Distonia inicial en una extremidad inferior, progresa a bradicinesia y rigidez	<ul style="list-style-type: none"> • RM cerebral • Estudio genético
Enfermedad de Huntington	Bradicinesia y rigidez. Distonia, temblor, epilepsia, regresión cognitiva, trastorno de la conducta, disartria, signos piramidales...	<ul style="list-style-type: none"> • Estudio genético • RM cerebral: atrofia de núcleos caudados, evolutivamente atrofia generalizada SNC

Etiología	Clínica	Pruebas complementarias
Enfermedad de Wilson	Parkinsonismo de predominio en musculatura facio-bucofaringea. Temblor, distonía, problemas de comportamiento, risa sardónica	<ul style="list-style-type: none"> • ↑ cobre sérico y en orina de 24 h (> 100 µg/día). • ↓ ceruloplasmina en sangre. Anillo de Kayser-Fleischer. • RM: hiperseñal de ganglios basales (T2)

Marcha dandinante

Producida por debilidad neuromuscular, habitualmente por enfermedades musculares de origen genético. Otras causas menos frecuentes pueden ser las inflamatorias (polimiositis, dermatomiositis) o farmacológicas (miopatía corticoidea). Se describen a continuación las más frecuentes

Etiología	Clínica	Pruebas complementarias
Distrofinopatías D. Duchenne o Becker	Varones, debilidad muscular de cinturas, hipertrofia de pantorrillas, signo de Gowers, retracción aquilea, equinismo. 30% discapacidad intelectual, miocardiopatía dilatada	<ul style="list-style-type: none"> • CK ↑↑ (x10-50), GOT ↑, GPT ↑ • Estudio genético • Ecocardiografía/función respiratoria
Distrofia muscular de cinturas	Amiotrofia y debilidad progresiva de cintura escapulopelviana, con evolución distal. Edad de aparición según el tipo	<ul style="list-style-type: none"> • CK ↑ • EMG: miopático • Biopsia: cambios distróficos • Estudio genético según tipo
Atrofia muscular espinal tipo 3	Hipotonía, debilidad de predominio en extremidades inferiores, arreflexia, fasciculaciones linguales, temblor de manos	<ul style="list-style-type: none"> • EMG: neuropático • Estudio genético: gen <i>SMN1</i>
Miopatía de Bethlem (defecto de colágeno VI)	Hiperlaxitud distal, retracción articular (aquilea y flexores de los dedos), queratosis folicular, queloides. ROT N o ↓	<ul style="list-style-type: none"> • CK N o ↑ • EMG: miopático • Biopsia: miopatía inespecífica • Estudio genético

Marcha en estepaje

Secundaria a debilidad distal en extremidades inferiores, por afectación de segunda motoneurona, nervio periférico o musculatura distal. Se exponen las más frecuentes

Etiología	Clínica	Pruebas complementarias
Atrofia muscular espinal distal	Calambres y dolor de músculos distales con ejercicio y frío	<ul style="list-style-type: none"> • Estudio neurofisiológico • Estudio genético
Neuropatías hereditarias: Charcot-Marie-Tooth (desmielinizante, axonal, formas intermedias)	Amiotrofia distal, dedos de garra, dedos en martillo, pies cavos. Escoliosis. Ataxia sensitiva	<ul style="list-style-type: none"> • Estudio neurofisiológico • Estudio genético
Distrofia muscular de tipo Emery-Dreifuss	Contractura de Aquiles, codo y cuello. Posterior debilidad peroneo-humeral (biceps/triceps) con evolución lenta progresiva. Trastorno de conducción cardíaca	<ul style="list-style-type: none"> • CK x10 • EMG: miopático • Biopsia: cambios distróficos, emerina • Estudio genético
Distrofia miotónica tipo 1	Debilidad de cara (atrofia temporal y de maseteros) y distal de extremidades, miotonía, cataratas, bloqueo AV, problemas cognitivos	<ul style="list-style-type: none"> • Estudio genético y antecedentes familiares • EMG

Ataxia crónica no progresiva		
Etiología	Clínica	Pruebas complementarias
Malformación de Arnold Chiari tipo I/II	Cefalea occipital con esfuerzos, ataxia, disfunción de PC bajos, inclinación cefálica	RM cerebral
Impresión basilar	Inclinación cefálica, rigidez de nuca y cefalea. Más riesgo en síndrome de Down	RM cerebral
Hipoplasia congénita de <ul style="list-style-type: none"> • Hemisferio cerebeloso: síndrome de Norman, PEHO • Vermis cerebeloso: síndromes de Joubert, Dandy-Walker, Marinesco-Sjogren 	Retraso del desarrollo, hipotonía, titubeo cefálico, dismetría, ataxia, temblor intencional...	<ul style="list-style-type: none"> • RM cerebral • Estudio genético
Ataxia congénita	Hipotonía, retraso motor, ataxia, temblor intencional	<ul style="list-style-type: none"> • RM cerebral: puede no haber relación entre imagen y clínica (atrofia cerebelo o normal) • Antecedentes perinatales o causas genéticas, muy heterogéneas
Ataxia crónica progresiva		
Existen múltiples enfermedades que pueden debutar o presentar como síntoma principal la ataxia. Se describen algunas de ellas. Se remite al protocolo de ataxias para una revisión más profunda		
Ataxia de Friedreich. La más frecuente de las ataxias hereditarias	Ataxia, arreflexia de extremidades inferiores, pies cavos, Babinski. Miocardiopatía hipertrófica	<ul style="list-style-type: none"> • RM: atrofia de médula espinal cervical, ligera atrofia cerebelo • Ecocardiografía • Estudio genético: gen <i>frataxina</i>, expansión de triplete GAA
Enfermedad von Hippel-Lindau	Hemangioblastoma de cerebelo y retina, quistes pancreáticos, carcinoma renal, feocromocitoma	<ul style="list-style-type: none"> • Estudio genético • Oftalmología • ECO renal • RM cerebral
Ataxias hereditarias espinocerebelosas	Ataxia asociada a otros síntomas según el tipo de SCA. Herencia autosómica dominante o recesiva	<ul style="list-style-type: none"> • Estudio genético (paneles o exoma)
Ataxia-telangiectasia	Ataxia troncal progresiva, apraxia oculomotora, regresión cognitiva, telangiectasia conjuntival y en cara, inmunodepresión (infecciones de repetición), patología hematológica	<ul style="list-style-type: none"> • ↑ Alfafetoproteína • ↓ Ig A/E/G(2) • Acantocitosis • Estudio genético
Niemann-Pick tipo C	Ataxia asociada a apraxia oculomotora vertical. Hepatoesplenomegalia, regresión cognitiva	<ul style="list-style-type: none"> • Oxiesteroles en suero • Tinción de filipina en fibroblastos
Déficit de vitamina E	Ataxia, hiporreflexia, trastorno de sensibilidad vibratoria, disminución de agudeza visual	<ul style="list-style-type: none"> • Niveles de vitamina E • Estudio genético TTPA
Ataxia crónica recurrente		
Ataxia episódica <ul style="list-style-type: none"> • Tipo 1 • Tipo 2 	<ul style="list-style-type: none"> • Tipo 1: episodios recurrentes de ataxia, disartria, temblor, visión borrosa. Duran segundos • Tipo 2: desencadenado por ejercicio, estrés, emociones. Duran unas horas. A veces asocia hemiplejía o migraña 	Estudio genético <ul style="list-style-type: none"> • Tipo1: gen <i>KCNA1</i> • Tipo 2: gen <i>CACNA1A</i>

Figura 1. Algoritmo diagnóstico de la marcha balanceante de instauración aguda



