

# Ataxia aguda

Almudena Chacón Pascual<sup>(1)</sup>, Luisa Arrabal Fernández<sup>(2)</sup>, María Concepción Miranda Herrero<sup>(1)</sup>

<sup>(1)</sup>Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

<sup>(2)</sup>Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

Chacón Pascual A, Arrabal Fernández L, Miranda Herrero MC. Ataxia aguda. *Protoc diagn ter pediatr.* 2022;1:331-339.



## 1. INTRODUCCIÓN

Ataxia significa “incoordinación motriz” y define un trastorno caracterizado por una dificultad para mantener el equilibrio con falta de coordinación de los movimientos intencionados. Se manifiesta como una marcha inestable y, en los niños más pequeños, como un rechazo a caminar. Se debe a la afectación del cerebelo y de sus vías aferentes y eferentes, incluidas las espinocerebelosas y las vías frontopontocerebelosas.

La *ataxia cerebelosa* se puede acompañar de otros signos de disfunción del cerebelo como nistagmo, disartria, dismetría, disdiadococinesia, temblor o hipotonía.

La *ataxia sensorial* ocurre por afectación de la sensibilidad propioceptiva y empeora de forma característica con el cierre ocular (signo de Romberg positivo).

Otros cuadros pueden presentar también desequilibrio, como el vértigo, la pérdida de fuerza en los músculos proximales de los miembros inferiores, la hidrocefalia... y hemos de diferenciarlos de la ataxia cerebelosa verdadera.

Según el patrón temporal, las ataxias se clasifican en *agudas*, *agudas recurrentes* y *crónicas*

(*progresivas o no progresivas*). En este protocolo nos centraremos en las ataxias agudas y en las agudas recurrentes.

## 2. ETIOLOGÍA

### 2.1. Ataxia aguda

La ataxia aguda es una urgencia neurológica. Las causas más frecuentes (postinfección e intoxicación) suelen tener un curso benigno, pero la ataxia aguda puede ser la manifestación de un cuadro potencialmente grave, habitualmente asociado a signos de hipertensión intracraneal o focalidad neurológica.

#### 2.1.1. Ataxia cerebelosa aguda

Afecta fundamentalmente a niños entre 2 y 5 años y suele existir un antecedente infeccioso o de inmunización en los 15 días previos. Provoca una ataxia simétrica, con afectación del tronco y temblor intencional que dificultan la marcha y la bipedestación, sin otras alteraciones neurológicas, y cuyo diagnóstico se realiza por exclusión. En el líquido cefalorraquídeo (LCR) pueden encontrarse pleocitosis e hiperproteorraquia leves y las pruebas de

imagen cerebrales suelen ser normales. En el 10% de los casos puede cursar con edema cerebeloso, acompañándose de signos de hipertensión intracraneal (HIC), y entonces se denomina *cerebelitis aguda*. La ataxia cerebelosa aguda suele autolimitarse en 1-2 semanas. En los casos graves de cerebelitis aguda puede ser necesario un tratamiento urgente para reducir la presión intracraneal y pueden quedar secuelas. En ambos casos, los agentes más frecuentemente implicados son los virus.

### 2.1.2. Tóxicos

La historia clínica es fundamental, pero el antecedente frecuentemente es desconocido, por lo que debe sospecharse en cualquier ataxia con alteración de conciencia y del comportamiento sin antecedentes de traumatismo o infección. Las sustancias que más frecuentemente la producen son: metales (mercurio, plomo, talio), fármacos (antihistamínicos, antiepilépticos, psicofármacos, benzodiacepinas), químicos (alcohol, insecticidas, disolventes, monóxido de carbono) o drogas (inhalación de pegamento, cannabis, drogas de diseño).

### 2.1.3. Infecciones del SNC

Fundamentalmente, las meningoencefalitis agudas y las encefalitis postinfecciosas y autoinmunes. La ataxia se puede presentar en la fase de estado o de convalecencia y suele asociarse a otros signos de afectación neurológica como rigidez de nuca (meningitis aguda) o alteración del nivel de conciencia (encefalitis). Aunque poco frecuentes, se han de tener en cuenta por su potencial gravedad los abscesos cerebelosos, las rombencefalitis y la encefalomiélitis aguda diseminada (ADEM, por sus siglas en inglés).

### 2.1.4. Postraumática

Puede presentarse tras traumatismos craneales o cervicales. Existen formas de aparición precoz (que junto con cefalea, vómitos y confusión forman parte del síndrome posconmoción) que puede persistir hasta 4-6 meses, y formas diferidas producidas por el desarrollo de hematomas intracraneales, que se asocian a signos de focalidad neurológica y de pronóstico más incierto. Excepcionalmente, pero muy grave, puede ser debida a la oclusión traumática de las arterias vertebrobasilares; se produce por extensión forzada del cuello y cursa con cefalea occipital y vértigo.

### 2.1.5. Efecto de masa en fosa posterior

Los tumores, la hidrocefalia y los abscesos de la fosa posterior son los procesos que más frecuentemente causan ataxia. Esta suele ser de tipo hemisférico, ipsilateral a la lesión, y se acompaña de signos de focalidad neurológica, HIC y afectación de los pares craneales.

### 2.1.6. Ataxia secundaria a un daño cerebral agudo

Por hipoxia (síndrome de casi-ahogamiento), estatus convulsivo, hipoglucemia e hipertermia (golpe de calor).

### 2.1.7. Metabopatías o errores innatos del metabolismo

La ataxia se asocia a alteraciones de la conciencia, vómitos, irritabilidad o crisis convulsivas. Los episodios pueden estar precipitados por infecciones, transgresiones alimentarias o la toma de fármacos.

### 2.1.8. Migraña basilar

Habitualmente, los síntomas cerebelosos se acompañan de vómitos y cefalea. Frecuentemente existen antecedentes familiares de migraña. Los episodios se resuelven en unas horas y pueden recurrir. El vértigo paroxístico benigno se considera un equivalente migrañoso en edad preescolar y, aunque no es una verdadera ataxia, también se presenta con desequilibrio.

### 2.1.9. Ataxia de base inmunológica

- **Síndrome de opsoclonus-mioclonus.** Más frecuente en < 3 años. Además de ataxia (aguda o recurrente), existen movimientos caóticos pero conjugados de los ojos (*opsoclonus*) y mioclonías erráticas. Puede ser idiopático, postinfeccioso o paraneoplásico (neuroblastoma), por lo que es obligado realizar estudios de imagen toracoabdominal, así como determinación de catecolaminas en orina. En niñas adolescentes puede asociarse a teratoma de ovario con anticuerpos anti-NMDA.
- **Esclerosis múltiple.** Aunque es poco frecuente en los niños, puede presentarse como un síndrome cerebeloso global o hemisférico, en ocasiones tras un proceso febril, por lo que puede confundirse con la cerebelitis postinfecciosa.
- **Síndrome de Guillain-Barré.** Se trata de una ataxia sensorial y no cerebelosa por polineuropatía desmielinizante inflamatoria. El líquido cefalorraquídeo muestra disociación albuminocitológica y el electromiograma, la existencia de polineuropatía.

- **El síndrome de Miller-Fisher** (variante del síndrome de Guillain-Barré) se caracteriza por ataxia, arreflexia y oftalmoparesia.
- **Encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM).** Presenta un cuadro desmielinizante agudo tras procesos infecciosos o inmunización asociado a anticuerpos antineuronales. La ataxia habitualmente se asocia a encefalopatía (somnia).

### 2.1.10. Patología cerebrovascular (infarto, hemorragias, vasculitis)

Son poco frecuentes en los niños. Suelen ser procesos de comienzo brusco que, además de ataxia, presentan disfunción neurológica en función del área cerebral afectada. Deben tenerse en cuenta si existen antecedentes de enfermedad cardíaca o hematológica, de vasculopatía o un traumatismo previo (hemorragia intracraneal o disección arterial).

### 2.1.11. Ataxia psicógena

Trastornos de la marcha bruscos parecidos a la ataxia pueden aparecer como un signo conversivo/disociativo o simplemente como una llamada de atención a los padres. Se caracterizan por incongruencias en la exploración y mejoría con maniobras de distracción.

## 2.2. Ataxia aguda recurrente

Son episodios intermitentes de ataxia que recurren en el tiempo. Algunas causas ya se han mencionado en el epígrafe anterior: migraña (es la causa más frecuente de ataxia aguda recurrente), síndrome de *opsoclonus-mioclonus*, esclerosis múltiple y metabopatías. En este grupo también se han de tener en cuenta:

### 2.2.1. Epilepsia

Las crisis focales con afectación de conciencia, los estatus epilépticos no convulsivos y los estados poscríticos pueden ocasionar cuadros de desequilibrio de forma recurrente y habitualmente estereotipada.

### 2.2.2. Ataxia episódica familiar

Son episodios de ataxia recurrentes, de presentación familiar, transmitidos mediante una herencia autosómica dominante. Entre los episodios el paciente está asintomático.

## 3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La manifestación principal es la inestabilidad de la marcha con aumento de la base de sustentación y caídas frecuentes. En ocasiones se manifiesta también con inestabilidad postural con dificultad para mantener la bipedestación, incluso en los casos de mayor afectación, y puede asociarse a ataxia troncular, con dificultad para mantener la sedestación sin apoyo. A este síntoma fundamental común en todos los pacientes con ataxia aguda pueden asociarse diversos signos y síntomas en función de la etiología responsable del cuadro.

La presencia de fiebre, rigidez de nuca y signos meníngeos, así como exantemas cutáneos (ya sea de forma simultánea a la ataxia o como antecedente referido los días previos al debut de la inestabilidad), son síntomas característicos de los cuadros de origen infeccioso o postinfeccioso. También pueden manifestarse con alteraciones del nivel de conciencia o del comportamiento, síntoma que también encontramos

comúnmente en casos de ataxia secundarios a ingesta de tóxicos o ADEM, así como estatus no convulsivos o poscrisis.

Los pacientes con ataxia también pueden asociar vértigo o sensación de giro de objetos, así como nistagmo bilateral, ambas manifestaciones características de cuadros de ataxia de origen vestibular (laberintitis, neuritis vestibular, vértigo paroxístico benigno), que también suelen cursar comúnmente con palidez, náuseas o vómitos.

Es característico encontrar en aquellos casos que cursen con HIC, síntomas y signos propios de la misma como cefalea, papiledema u oftalmoplejía, y, en casos más graves, hipertensión arterial, bradicardia o anisocoria. Es propio de cuadros debidos a tumores de fosa posterior, hemorragias intracraneales e infecciones graves o abscesos. Otro signo característico de los tumores de fosa posterior es la torticolis.

En el síndrome de Guillain-Barré suele aparecer una ataxia sensitiva (por alteración de la sensibilidad propioceptiva), asociada a debilidad muscular y alteraciones de la sensibilidad táctil generalmente en forma de hiper/hipoestesia en guante o calcetín. Suele ser bilateral y progresiva, y se acompaña de abolición de los reflejos osteotendinosos.

Otras manifestaciones focales como parálisis de pares craneales o déficits motores o sensitivos focales pueden aparecer en casos secundarios a patología tumoral o cerebrovascular y en la variante Miller-Fisher del síndrome de Guillen-Barré.

En casos de manifestaciones clínicas o datos de la exploración poco congruentes o cambiantes

con maniobras de distracción se debe interrogar sobre posibles alteraciones emocionales que nos orienten hacia una ataxia funcional.

## 4. DIAGNÓSTICO (FIGURA 1)

### 4.1. Anamnesis

Es fundamental realizar una historia clínica detallada en busca de claves que nos guíen en el diagnóstico, como el momento y la forma de aparición, antecedentes relevantes tanto personales y familiares (aquellos relativos a eventos ocurridos los días o semanas previas al inicio del cuadro), así como síntomas y signos asociados.

En cuanto al momento de aparición, las causas de ataxia más frecuente en niños preescolares y escolares son las infecciosas y postinfecciosas. A mayor edad, cobran más relevancia otras etiologías como esclerosis múltiple y migraña basilar, tóxica o funcional.

Respecto a la forma de aparición, los cuadros de origen brusco generalmente son debidos a procesos infecciosos, traumáticos y tóxicos, mientras que otros procesos, como los secundarios a patología tumoral o desmielinizante, tienen un curso más larvado a lo largo de semanas.

En cuanto a los antecedentes personales y familiares, es preciso interrogar acerca del antecedente de abortos, consanguinidad, alteraciones del cribado metabólico neonatal, desarrollo psicomotor, historia previa de convulsiones, cefaleas, etc. También se deben buscar posibles desencadenantes del proceso, prestando especial atención a la existencia previa de traumatismos craneoencefálicos, procesos febriles o infecciosos, vacunaciones,

situaciones de estrés metabólico (como infecciones o ayuno) o nuevas medicaciones, así como posibilidad de ingesta intencionada o accidental de tóxicos.

### 4.2. Exploración física

Se debe realizar una exploración física detallada general, que incluya toma de constantes, valoración del nivel de conciencia, búsqueda de exantemas y otros estigmas cutáneos, lesiones craneales sugestivas de traumatismo, presencia de rigidez de nuca y signos meníngeos, así como una exploración neurológica en busca de diferentes signos de disfunción del sistema nervioso que nos orienten a un diagnóstico específico.

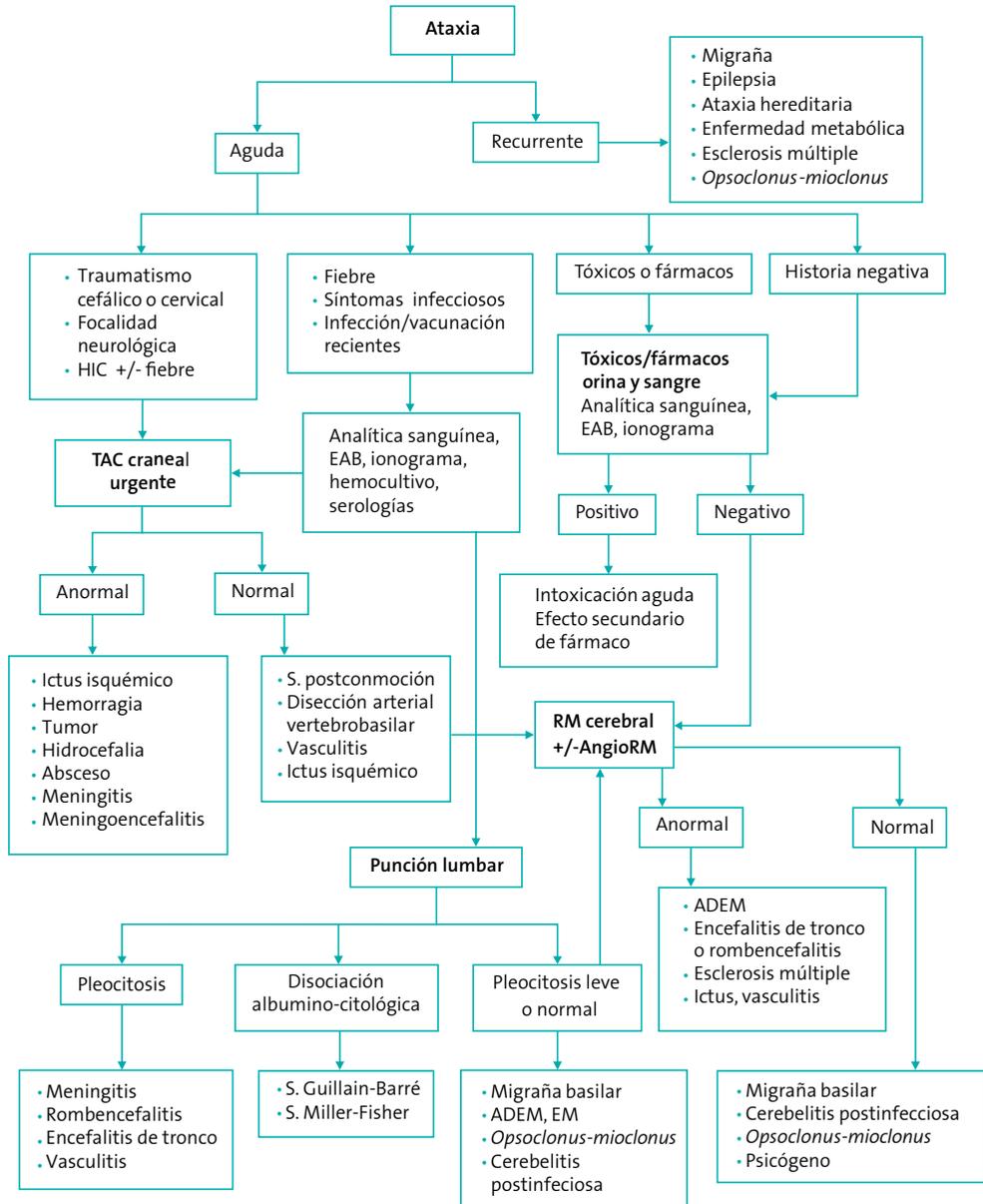
### 4.3. Estudios de neuroimagen

Está indicado realizar prueba de imagen urgente en todos aquellos casos de ataxia aguda asociados a déficits neurológicos focales, signos o síntomas de HIC, antecedente traumático o alteración del nivel de conciencia (excluyendo las secundarias a intoxicación). La prueba de imagen de elección es la resonancia magnética cerebral, que es superior a la tomografía computarizada (TC) craneal para el diagnóstico de lesiones isquémicas, así como para procesos inflamatorios o desmielinizantes. No obstante, por su mayor disponibilidad, de forma inicial se emplea la TC craneal, que permite identificar procesos graves que requieran un manejo urgente, como complicaciones obstructivas o compresivas secundarias a hemorragias, tumores, etc.

### 4.4. Determinaciones analíticas

- **Determinación de tóxicos en orina o sangre.** Debe realizarse como parte del estudio inicial en todos los casos de ataxia aguda de etio-

Figura 1. Algoritmo diagnóstico de la ataxia.



logía desconocida, independientemente de la edad y de que exista o no antecedente de consumo de fármacos o sustancias tóxicas.

- **Estudio de líquido ceforraquídeo (LCR).** Está indicado realizarlo de forma urgente en todos los casos de ataxia aguda en los que

se sospeche un origen infeccioso, siempre que el paciente esté estable y no haya datos de HIC, o bien si ya se dispone de una prueba de imagen que descarte dicha complicación. Se realizará estudio citoquímico, así como cultivos virales y bacterianos. En aquellos casos en los que se sospeche etiología inflamatoria o desmielinizante, se incluirá recuento de proteínas, inmunoglobulinas bandas oligoclonales, anticuerpos antineuronales...

- **Estudio metabólico.** Se trata de un estudio más específico que deberá realizarse en función del grado de sospecha clínica. Es preciso prestar especial atención a datos de la anamnesis que pueden alertar sobre la posibilidad de la existencia de un error innato del metabolismo, como son la existencia de historia previa de abortos, consanguinidad, retraso de desarrollo psicomotor, episodios recurrentes o desencadenados ante situaciones de estrés como infecciones, ayuno, etc. Se realizarán como pruebas de primer nivel estudios de hemograma, función hepática, iones, ácido láctico, equilibrio ácido-base y amonio. En caso de alteraciones en estas pruebas iniciales se deberán realizar pruebas de segundo nivel orientadas según datos de la anamnesis, la exploración física y los hallazgos radiológicos (aminoácidos en sangre y orina, ácidos orgánicos en orina, piruvato, lactato, carnitinas y acilcarnitinas, etc.). Es muy importante que la recogida de muestras sea realizada en el momento agudo.
- **Estudios neurofisiológicos.** La realización de electroencefalograma está indicada en aquellos casos en los que se sospeche un origen epiléptico, como los estatus no convulsivos, las crisis focales complejas o los

cuadros poscríticos. También pueden proporcionar información adicional en pacientes con sospecha de encefalitis en los que el hallazgo más habitual es la lentificación de la actividad de base.

El electromiograma es de utilidad en casos sugestivos de ataxia sensorial, como el síndrome de Guillain-Barré, en cuyo caso se observarán datos de polineuropatía, si bien este hallazgo puede no estar presente en las fases iniciales de la enfermedad.

## 5. TRATAMIENTO

El tratamiento de la ataxia aguda se basa en una serie de recomendaciones generales comunes y un tratamiento específico en función de la etiología.

### 5.1. Recomendaciones generales

- Mantener al niño cómodo y en reposo. Si no es posible la bipedestación o la sedestación estables, se recomienda mantenerlo tumbado en la cama.
- En caso de vómitos persistentes será preciso administrar antieméticos y, si no se consigue la tolerancia oral, se iniciará fluidoterapia intravenosa.
- Medidas de soporte necesarias en función del estado general y la clínica del paciente.

### 5.2. Tratamiento específico

- **Cerebelitis postinfecciosa.** Habitualmente no requiere un tratamiento específico. En los casos en los que la inflamación sea muy

importante y haya datos de hipertensión intracraneal el tratamiento con pulsos de corticosteroides puede mejorar la sintomatología. En casos muy graves puede ser necesario el manejo neuroquirúrgico.

- **Intoxicaciones de origen farmacológico.** Retirada del fármaco o tóxico, corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas y tratamiento de la intoxicación según el agente concreto y el tiempo de evolución desde la ingesta (carbón activado, detoxificación, antídoto...).
- **Infecciones del SNC.** Además de las medidas de soporte, es necesario el tratamiento específico del agente infeccioso con antimicrobianos. Los abscesos cerebrales en ocasiones precisan neurocirugía asociada a la antibioterapia.
- **Ataxia de base inmunológica: ADEM (no olvidar que hay que solicitar anticuerpos específicos como los anti-MOG), encefalitis autoinmune por anticuerpos anti-NMDA, o brote de esclerosis múltiple.** Tratamiento con bolos de metilprednisolona +/- inmunoglobulinas. En el caso del Guillain-Barré o la variante Miller-Fisher, además de las medidas de soporte que pueden incluir soporte respiratorio, el tratamiento incluye inmunoglobulinas y plasmaféresis. En el síndrome *opsoclonus-mioclonus* que no responde a corticoterapia e inmunoglobulinas y plasmaféresis está indicado el tratamiento con rituximab.
- **Migraña basilar y equivalentes migrañosos.** Tratamiento general del episodio con analgésicos y antieméticos. En casos muy recurrentes está indicado el tratamiento profiláctico de la migraña.
- **Tumores de fosa posterior.** Requieren manejo neuroquirúrgico y tratamiento oncológico específico en función de las características del tumor.
- **Traumatismo craneoencefálico.** Medidas de soporte y manejo neuroquirúrgico.
- **Patología vascular.** Medidas generales y tratamiento con antiagregantes o anticoagulantes según la etiología en el ictus isquémico; en caso de hemorragia cerebral es necesario el tratamiento neuroquirúrgico.
- **Ataxias hereditarias.** Algunas ataxias hereditarias pueden responder al tratamiento con acetazolamida. El tratamiento de la ataxia en las enfermedades metabólicas es el mismo que precisa la propia enfermedad e incluye manejo dietético y suplementos vitamínicos o enzimáticos.
- **Ataxia psicógena.** Manejo psicológico; en casos graves se recomienda valoración por Psiquiatría.

## BIBLIOGRAFÍA

- Arrabal Fernández L, García Peñas JJ. Ataxia. Vértigo. En: Domínguez Ortega G, Molina Cabañero JC, de la Torre Espí (eds.). Manual de Urgencias Pediátricas. Madrid: Ergon; 2008.
- Caffarelli M, Kimia AA, Torres AR. Acute ataxia in children: a review of the differential diagnosis and evaluation in the emergency department. *Pediatr Neurol.* 2016;65:14-30.
- Emelifeonwu JA, Shetty J, Kaliaperumal C, Gallo P, Sokol D, Soleiman H, *et al.* Acute cerebellitis in

- children: a variable clinical entity. *J Child Neurol*. 2018;33:675-84.
- Overby P, Kapklein M, Jacobson RI. Acute ataxia in children. *Review Pediatr Rev*. 2019;40:332-43.
  - Petley E, Prasad M, Ojha S, Whitehouse WP. Investigating ataxia in childhood. *Arch Dis Child Educ Pract Ed*. 2020;105:214-21.
  - Vázquez López M, Ferrero García-Loygorri C. Ataxia aguda. En: García JJ, Cruz O, Mintegi S, Moreno JM (eds.). *M. Cruz Manual de Pediatría*. 4.<sup>a</sup> edición. Majadahonda: Ergón; 2020. p. 33-38.

