

## Protocolos de Neurología

---

### Ataxia aguda

J.R. GUTIÉRREZ MARTÍNEZ, C. TOMÉ NESTAL

*Hospital del Oriente de Asturias. Fundación Grande Covan*

#### CONCEPTO

La ataxia es un tipo de trastorno del movimiento caracterizado por alteraciones del equilibrio y la coordinación.

Se produce comúnmente por una disfunción cerebelosa, aunque una lesión a cualquier otro nivel del sistema nervioso central (SNC) puede producir una descoordinación motora.

La ataxia puede ser congénita o adquirida. La ataxia congénita se asocia normalmente con malformaciones del SNC. La ataxia adquirida se puede clasificar en aguda, episódica o crónica. Las formas episódicas y crónicas son raras en niños. Se deben en su mayoría a errores innatos del metabolismo o a trastornos genéticos.

La ataxia aguda puede definirse como una alteración en la marcha y/o en los movimientos motores finos de menos de 72 horas de evolución en un niño previamente sano.

#### ETIOLOGIA

Las causas más frecuentes de ataxia aguda son (Tabla I):

##### **Cerebelitis aguda o ataxia cerebelosa aguda**

Es responsable de alrededor del 40% de todos los casos de ataxia aguda en niños.

Se genera en la mayoría de las ocasiones por una desmielinización cerebelosa postinfecciosa. Una pequeña parte se produce por ataque directo del germen sobre el cerebelo.

Afecta generalmente a preescolares. En un 70% de los pacientes se identifica entre 5 y 21 días antes del desarrollo

de la misma un proceso infeccioso. La mayor parte de las ocasiones es una infección viral (Tabla II), siendo la varicela el antecedente encontrado en una cuarta parte de los casos.

El inicio es muy brusco, con una alteración en la marcha que va desde ampliación de la base de sustentación hasta incapacidad marcada para la misma. Se puede acompañar de disimetría, temblor intencional, hipotonía y nistagmo. La sintomatología en su expresión máxima se completa en las primeras horas. Es característico que no haya signos de hipertensión intracraneal, afectación del estado mental, convulsiones y otros datos de enfermedad sistémica como puede ser la fiebre.

La mejoría se produce en pocos días. La recuperación completa con normalización de la marcha puede demorarse entre 3 semanas y 6 meses. En un porcentaje bajo de casos puede haber secuelas.

##### **Ataxia aguda de origen tóxico**

Alrededor del 30% de los casos de ataxia aguda se producen por intoxicaciones

En preescolares normalmente es por ingesta accidental. Es frecuente la aparición de síntomas cerebelosos tras la ingesta de cantidades supratrapeúticas de fármacos sedantes e hipnóticos (anticonvulsivantes, benzodiazepinas, antihistamínicos, antidepresivos tricíclicos), toma de alcohol e inhalación de monóxido de carbono.

En preadolescentes y adolescentes la intoxicación acontece por la ingesta voluntaria de alcohol o el consumo de

*Correspondencia:* Dr. José Ramón Gutiérrez Martínez. C/ Bergantín Habana 66. 33560 Ribadesella. Asturias.  
*Correo electrónico:* joseamon.gutierrez@sespa.princast.es

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León  
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. ETIOLOGÍA DE LAS ATAXIAS AGUDAS.

**Desmielinización postinfecciosa o infección directa**

- Ataxia aguda cerebelosa o cerebelitis postinfecciosa
- Encefalomiелitis aguda desmielinizante
- Meningoencefalitis aguda
- Encefalitis de tronco

**Ataxia de origen tóxico**

- Intoxicaciones medicamentosas
- Ingesta de alcohol y drogas
- Inhalación de monóxido de carbono

**Ataxia por efecto masa encefálica**

- Tumor
- Lesión vascular
- Absceso
- Hidrocefalia

**Ataxia postraumática**

- Contusión cerebelosa o hemorragia
- Síndrome postconcusión cerebral
- Hematoma en fosa posterior
- Disección arteria vertebral

**Ataxia sensorial**

- Síndrome Guillain Barré
- Síndrome de Miller Fisher

**Otras causas**

- Laberintitis aguda
- Accidentes cerebrovasculares

**Ataxias agudas recurrentes**

- Migraña basilar
- Crisis epilépticas
- Enfermedades metabólicas

otras drogas como el cannabis, inhalación de disolventes, derivados anfetamínicos o de LSD. Hay que tener en cuenta la toma de fármacos con fines autolíticos en pacientes con problemas psiquiátricos.

La ataxia no se suele presentar de forma aislada, asociándose comúnmente a una disminución de la conciencia.

**Ataxia postraumática**

La mayoría de las ataxias postraumáticas aparecen de forma precoz tras el traumatismo, formando parte del síndrome postconcusión, asociándose entonces a vómitos y somnolencia. Puede aparecer de forma diferida por desarrollo de hematoma intracraneal con presencia de signos de focalidad neurológica y clínica de hipertensión intracraneal. Tras un trauma cervical puede aparecer ataxia por disección de la arteria vertebral.

TABLA II. GERMENES IMPLICADOS EN EL DESARROLLO DE ATAXIA AGUDA CEREBELOSA.

**Infección directa**

- Varicela zoster
- Echovirus tipo 9
- Coxsackie B
- Meningitis bacteriana
  - Meningococo
  - Neumococo

**Infecciones asociadas con el desarrollo de cerebelitis para o postinfecciosa**

- Varicela zoster
- Epstein Barr
- Parotiditis
- Influenzae A y B*
- Herpes simplex tipo I
- Coxsackie A
- Coxsackie B
- Echovirus tipo 6
- Echovirus tipo 9
- Parvovirus B19
- Sarampión
- Hepatitis A
- Mycoplasma pneumoniae*
- Legionella pneumophila*

**Ataxia por efecto masa a nivel encefálico**

En torno al 60% de los tumores encefálicos en los niños asientan en tronco del encéfalo o cerebelo.

Normalmente los tumores de fosa posterior se presentan con una ataxia de instauración lenta y progresiva añadiendo síntomas derivados del incremento de la presión intracraneal como cefalea, vómitos, edema de papila o afectación de pares craneales. Puede aparecer una descompensación aguda al desarrollarse una hidrocefalia o un sangrado.

**Ataxia sensorial**

La ataxia sensorial se caracteriza por presentar signo de Romberg positivo y disminución de los reflejos tendinosos profundos. Se produce por afectación de las vías sensoriales aferentes (cordones posteriores medulares, raíces espinales o nervios periféricos)

Existe ataxia en torno al 15% de los casos de síndrome de Guillain Barré, acompañada de debilidad muscular ascendente y arreflexia. Una variante, denominada síndrome de

Miller Fisher viene definida por la triada ataxia, arreflexia y oftalmoplejía.

### **Ataxia aguda. Otras causas**

#### *Infecciones del SNC*

Puede aparecer ataxia en meningitis y meningoencefalitis, tanto de etiología vírica como bacteriana. Normalmente se acompaña de fiebre y afectación del estado de conciencia. En las encefalitis con implicación del tronco del encéfalo es común la alteración de pares craneales.

Es frecuente que aparezca ataxia en las encefalopatías postinfecciosas desmielinizantes. Se trata de una entidad que aparece en la fase de recuperación de una enfermedad viral. Se distinguen de las ataxias cerebelosas agudas en que asocian, además, alteración de la conciencia, crisis epilépticas y múltiples déficits neurológicos.

#### *Laberintitis aguda*

Afectación del sistema vestibular de etiología infecciosa o traumática. Aparece ataxia junto con vómitos, vértigo, hipoacusia, nistagmo y tinnitus.

#### *Accidente cerebrovascular*

Son muy raros en niños. Debe tenerse en consideración tras un trauma cervical o en niños con enfermedades predisponentes (enfermedades hematológicas o malformaciones congénitas vasculares).

### **Ataxias agudas intermitentes**

#### *Migraña basilar*

Suele aparecer ataxia junto a un conjunto de síntomas formado por percepciones visuales positivas, náuseas, vómitos, vértigo, disfunción de pares craneales y finalmente cefalea. Son comunes los antecedentes familiares de migraña.

#### *Crisis epilépticas*

Tanto en fase ictal como en fase postictal es corriente la presencia de ataxia. Suelen ser crisis no convulsivas con o sin alteración de la conciencia, sin movimientos clónicos. Este tipo de crisis son más frecuentes en niños con patología encefálica previa y suelen coexistir con otros tipos.

#### *Enfermedades metabólicas*

El debut de muchos errores innatos del metabolismo se produce en forma de ataxia aguda. Debe pensarse en ellos si son episodios recurrentes, coexisten con retraso del desarrollo o una historia familiar con otros miembros afectados de procesos similares y si la ataxia se asocia con somnolencia, excesivos vómitos o inusual olor corporal.

### **DIAGNÓSTICO**

En la valoración de un niño con ataxia aguda es esencial contemplar los siguientes elementos: (Fig. 1)

#### **Historia clínica**

Es imprescindible realizar una anamnesis rigurosa buscando antecedentes de trauma, infección, ingesta de tóxicos o fármacos, epilepsia, ingesta de alcohol o drogas, problemas psiquiátricos o inhalación de gases.

Repasar los antecedentes personales por si existieran episodios previos de ataxia, retraso del desarrollo u otros problemas neurológicos. Valorar si existen familiares con enfermedades metabólicas o migrañas

#### **Exploración física y síntomas acompañantes.**

Imperativo realizar una exploración física y neurológica detallada. Fundamental valorar si se trata de una ataxia aislada o se asocia con otros déficits neurológicos.

Prestar especial atención a los signos y síntomas acompañantes. La fiebre junto con afectación de la conciencia sugieren meningoencefalitis. La cefalea y los vómitos son síntomas que orientan hacia un aumento de la presión intracraneal. La parálisis de pares craneales se presentan en los tumores de tronco del encéfalo. Debilidad muscular ascendente junto con hiporreflexia son constantes en el síndrome de Guillain Barré.

#### **Pruebas complementarias**

Nos interesa siempre descartar las patologías más graves causantes de ataxia: proceso expansivo intracraneal, infección e intoxicación. El diagnóstico de la ataxia aguda cerebelosa es siempre por exclusión. Por ello, salvo en los casos claros de intoxicación o cerebelitis postvaricela es imprescindible la realización de un escaner (TAC) craneal. Descartada por imagen la posibilidad de un efecto masa a nivel encefálico se puede y se debe proceder a la realización

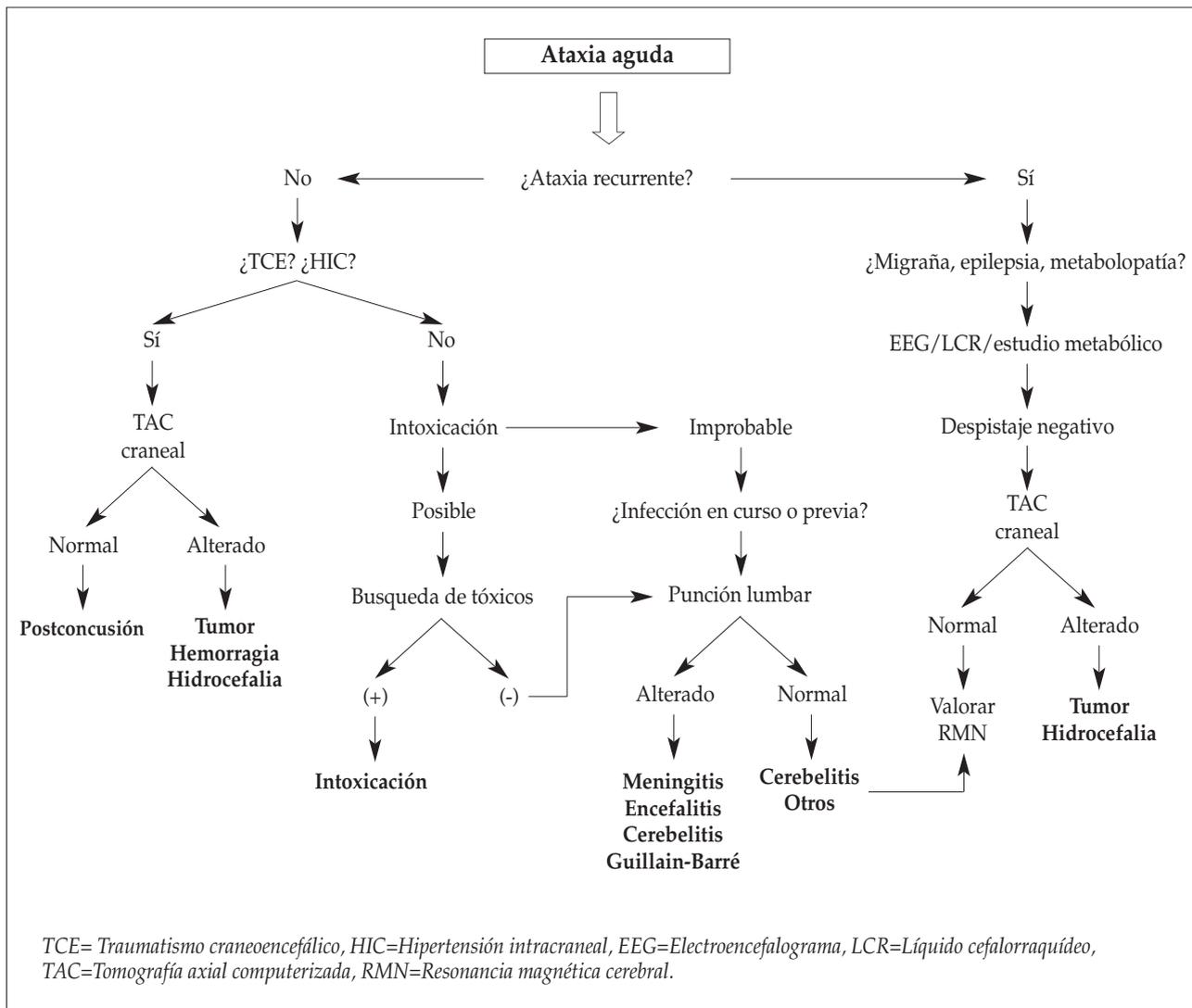


Figura 1. Valoración de un niño con ataxia aguda.

de una punción lumbar, en especial en aquellos caso en los que se asocia fiebre o si existe sospecha de síndrome de Guillain Barre. Tener en cuenta que entre el 26-50% de las cerebelitis postinfecciosas puede existir ligera pleocitosis y/o leve elevación de la proteinorraquia. La búsqueda de tóxicos en sangre y orina es obligada si la anamnesis lo sugiere. Deben de realizarse también si hay alteración de la conciencia y el TAC es normal y si la causa de la ataxia no está suficientemente aclarada.

La realización de otras pruebas diagnósticas dependerá de la sospecha. Si se piensa en un error innato del meta-

bolismo es fundamental el estudio de las muestras de sangre y orina durante la fase aguda (glucosa, amonio, láctico, gasometría, cetonuria, perfil aminoácidos en sangre y orina)

La resonancia magnética nuclear encefálica (RMN) permitirá identificar lesiones no valorables por la TAC. Múltiples focos asimétricos de desmielinización en la sustancia blanca en las encefalopatías desmielinizantes. Zonas de incremento de señal en tronco cuando exista una encefalitis del mismo. Fundamentalmente detecta pequeñas lesiones en tronco de encéfalo y fosa posterior producidas por infección, desmielinización o infarto. Puede servir, realizada en

las fases agudas en pacientes con ataxia severas como marcador pronóstico.

El electroencefalograma (EEG) está indicado en aquellas ataxias no filiadas que cursan con alteración de la conciencia o con signos clínicos fluctuantes.

#### TRATAMIENTO Y EVOLUCION

En una entidad clínica con tantas y tan dispares causas, lógicamente el tratamiento y la evolución van a depender de la etiología subyacente.

La causa más frecuente de ataxia aguda, la cerebelitis postinfecciosa no tiene tratamiento específico. No hay evidencia que las terapias inmunosupresoras mejoren el resultado final. La mayoría inician la recuperación en la primera semana tras el inicio de la sintomatología. La mejoría es

completa sin secuelas en 9 de cada 10 niños a los 4 meses del proceso.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Ryan MM, Engle EC. Acute ataxia in childhood. *J Child Neurol* 2003; 18:309-316
2. Nussinovitch M, Prais D, Volovitz B, Shapiro R, Amir J. Post-infectious acute cerebellar ataxia in children. *Clin Pediatr (Phila)*. 2003 Sep; 42(7):581-4.
3. Dinolfo EA. Evaluation of ataxia. *Pediatr Rev*. 2001 May; 22(5):177-8.
4. García Peñas JJ. Trastornos motores de aparición aguda. En: Casado Flores J, Serrano A (eds). *Urgencias y transporte del niño grave*. Ergon SA. 1997. p.123-130.
5. Mateos Beato F. Ataxia aguda. En: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos de la Asociación Española de Pediatría*. www.aeped.es.