

¿Qué diagnóstico te sugiere un niño con ataxia aguda?

Alba María Nieto Serrano, Elena Aquino Oliva, Oscar García Campos

Junio 2015

Definición

- El término ataxia se define como la alteración de la coordinación de los movimientos voluntarios y el equilibrio con incapacidad para ejecutar movimientos finos y rápidos y mantener la postura.
- Cuando dicha alteración aparece en un niño previamente sano y tiene una evolución inferior a las 72 horas, hablamos de ataxia aguda.

Etiopatogenia y semiología

Se pueden diferenciar cinco grupos patogénicos en función de su origen:

- **Ataxia cerebelosa.** Se produce por una disfunción del cerebelo o de sus conexiones. Su característica esencial es la incoordinación motora. Se manifiesta con una marcha inestable.
- **Ataxia laberíntica o vestibular.** Afectación del laberinto o vías vestibulares. La clínica es de inestabilidad con inclinación del eje corporal, asociada a sensación rotatoria o giro de objetos (vértigo) y nistagmo horizontal. Se caracteriza por ser fenómenos estáticos sin ataxia cinética.

Etiopatogenia y semiología

- **Ataxia sensitiva o tabética.** Disfunción de los cordones posteriores de la médula espinal o de los nervios sensitivos periféricos. Marcha insegura, brusca, talonante, discinesias por disminución de la sensibilidad artrocinética, arreflexia, Romberg positivo, algias espontáneas y parestesias.
- **Ataxia o apraxia frontal.** Disfunción de los lóbulos frontales y sus conexiones. Predominio del desequilibrio y asinergia, adinamia psíquica, cambios de personalidad y perseveración.
- **Ataxia psiquiátrica (conversiva).** Marcha histérica con inestabilidad exagerada, balaceo grotesco sin llegar a caerse sin evidencia de déficit de coordinación ni debilidad, siendo el resto de la exploración neurológica normal.

Etiología de la ataxia aguda cerebelosa

Las causas más frecuentes de ataxias aguda cerebelosa en la infancia son:

- **Ataxia aguda postinfecciosa o cerebelitis aguda.** Es la causa más frecuente de ataxia aguda (30-50%). Afecta principalmente a la edad preescolar y suele existir un antecedente infeccioso semanas antes. Los agentes más frecuentemente implicados son infecciones virales (el más frecuente varicela) o incluso tras inmunizaciones. Clínicamente se caracteriza por ataxia pura de inicio brusco. Su curso es autolimitado y su pronóstico es excelente aunque hay que tener en cuenta que las alteraciones de la marcha pueden persistir durante meses. El diagnóstico es por exclusión.

Etiología de la ataxia aguda cerebelosa

- **Ataxia aguda secundaria a tóxicos.** Es la segunda causa más frecuente de ataxia aguda cerebelosa (30% de las ataxias agudas). Suelen asociar distintos grados de alteración de conciencia o del comportamiento (delirio, agitación, somnolencia, letargia, coma) asociados a síntomas propios de cada tóxico (miosis, midriasis, nistagmo) pudiendo llegar en ocasiones a presentar convulsiones. El diagnóstico de sospecha puede ser confirmado mediante pruebas toxicológicas en sangre o en orina.

Etiología de la ataxia aguda cerebelosa

- **Traumatismos:** puede presentarse tras traumatismos craneales o cervicales. El diagnóstico viene determinado por las pruebas de imagen (generalmente TAC):
 - Formas de aparición precoz. Síndrome posconmoción. Se produce por contusión cerebelosa o disfunción laberíntica.
 - Formas diferidas producidas hematomas. Asocia síntomas de hipertensión craneal. También pueden darse sin historia de traumatismo en casos de malformaciones vasculares o maltrato.
 - Disección vertebrobasilar. Se da de forma excepcional, principalmente por extensión forzada del cuello (muy raro por trombosis).

Etiología de la ataxia aguda cerebelosa

- **Tumores cerebrales.** Es la primera causa a descartar ante un síndrome atáxico en la infancia debido a sus graves implicaciones. Se presentan como cuadros atáxicos discretos de evolución lentamente progresiva, suelen ser de tipo hemisférico, ipsilateral a la lesión o ataxia estática en los de afectación vermiana, acompañándose de signos de focalidad neurológica, signos de hipertensión intracraneal, diplopía, cefalea y/o afectación de pares craneales.
- **Otras causas** de ataxia cerebelosa aguda.

Principales diagnósticos diferenciales

- La descripción de la sintomatología en la ataxia supone gran dificultad sobre todo en los niños más pequeños. Los lactantes simplemente puede demostrarlo como miedo al caminar, adoptando la postura de gateo, por lo que puede confundirse con la inseguridad de la marcha propia del niño pequeño a los 12-18 meses.
- El diagnóstico diferencial de la ataxia aguda cerebelosa debe hacerse principalmente con los síndromes vertiginosos y la marcha histérica

Principales diagnósticos diferenciales

	Ataxia	Vértigo periférico	Simuladores ansiedad, histeria
Test de Romberg	Negativo	Positivo	
Con ojos abiertos	Inestable, cayendo sin dirección fija	Inestable, cae hacia el lado de la lesión	Variable, pero se les pone una dificultad que les haga concentrarse en otra cosa, como contar desde 100 hacia atrás, y se hace estable
Con ojos cerrados	Inestable sin empeorar	Más inestable: cae hacia el lado de la lesión	Empeoran de forma exagerada. De nuevo con hándicap se hace estable. Se caen hacia el lado en donde saben que estamos colocados
Ataxia estática	Marcha de ebrio Ataxia truncal	Inestabilidad con inclinación y caída lateral del tronco hacia la lesión Asimetría postural	Marcha histérica, con inestabilidad exagerada
Ataxia cinética	Si, temblor, dismetría, disdiadococinesia	No	No (pueden asociar temblor)
Hipoacusia	No	Puede estar presente	+/-
Nistagmo	No, o central: cerebeloso-parético	Sí, periférico, vestibular (en resorte)	No
Tono y ROT	Hipotonía ROT pendulares o normales	Normales	Normales
Síntomas vegetativos	No	Sí	No/variables
Signos neurológicos	Sí	No	No

Anamnesis

Preguntas		Etiología que se sospecha
La exposición infecciosa (erupción cutánea, fiebre, reciente vacunación, familiar enfermo)	Hace 10 o 15 días	Ataxia cerebelosa aguda postinfecciosa
	De 2 días a 4 semanas antes	Encefalomiелitis aguda diseminada
	De 2 a 4 semanas antes	Síndrome de Guillain-Barré
	Enfermedades intercurrentes	Ataxia episódica
Exposición tóxica (observada o sospecha de ingestión, que hubiera drogas en casa o pesticidas)		Ataxia cerebelar tóxica aguda
Trauma (especialmente craneal o en cuello)		Ataxia cerebelar traumática
Sensación de giro o mareo		Atraxia vestibular o vértigo paroxístico benigno
Convulsiones		Pseudoataxia epiléptica aguda
Si episodios previos		Esclerosis múltiple
		Causas de ataxia intermitente
		Ataxia episódica
		Münchhausen por poderes
Trauma emocional (abuso físico o sexual, intimidación, la muerte de un familiar)		Ataxia psicógena aguda
Retraso en el desarrollo		Error innato del metabolismo
Otras enfermedades subyacentes: neuroblastoma, histiocitosis de células de Langerhans, enfermedad de Hodgkin, enfermedad autoinmune, enfermedad cardíaca...		Síndrome opsoclonο-mioclono
		Síndrome paraneoplásico
		Ictus cerebelar
Alteraciones sistémicas concurrentes (fiebre sin foco, cefalea, vómitos)		Cerebelitis aguda
		Encefalomiелitis aguda diseminada

Exploración física

- La sistemática de la exploración difiere según los distintos grupos de edad, debido a la adquisición paulatina de las habilidades psicomotoras.
- Inspección y exploración general.
- Exploración neurológica:
 - Funciones superiores. Nivel de conciencia.
 - Cabeza, pares craneales, motilidad ocular, anomalías pupilares. Fondo de ojo.
 - Función motora y sensitiva.
 - Exploración cerebelosa.
 - Alteración del habla.
 - Valorar coordinación motriz:
- Marcha y bipedestación.
- Exploración vestibular.
- Valoración de movimientos involuntarios.
- Signos de irritación meníngea.

Pruebas complementarias

- Determinación de tóxicos en orina ante la sospecha de intoxicaciones.
- TAC craneal: se debe realizar neuroimagen a todas las ataxias agudas, salvo casos claros de intoxicación y cerebelitis posvaricela.
- Punción lumbar: indicada si sospechamos proceso infeccioso, tras el TAC craneal.
- Analítica sanguínea con hemograma, bioquímica e iones, gasometría venosa, tóxicos y otras determinaciones específicas en función de la sospecha. Indicado principalmente ante etiologías infecciosas o metabólica.

Manejo de la ataxia aguda

- La ataxia se considera una urgencia neurológica, por lo que requiere derivación a Urgencias hasta excluir patología grave o valorar ingreso si precisa un tratamiento específico.
- Los cuadros de ataxia leve con un diagnóstico establecido de intoxicación aguda resuelta o cerebelitis postinfecciosa (generalmente varicelosa) sin afectación del estado general, pueden ser controlados de forma ambulatoria.
- El resto de pacientes deberá ingresar para observación, estudio y tratamiento. Si alteración del nivel de conciencia y/o patología neurológica susceptible de rápido empeoramiento el ingreso será en UCIP.