ATAXIA AGUDA

Fernando Mateos Beato

CONCEPTO

La ataxia es un signo neurológico que indica una alteración de la coordinación motora voluntaria y del control postural. Clasicamente hay dos tipos de ataxia: ataxia cerebelosa y ataxia sensorial, por afectación de los cordones posteriores de la médula espinal y que es excepcional en la infancia.

La ataxia cerebelosa se puede acompañar de otros signos de disfunción del cerebelo: temblor de intención y actitud, dismetría, nistagmus, disartria e hipotonía. Cuando la lesión se localiza en linea media (vermis) lo más afectado es la estática y la marcha; cuando la afectación es hemisférica hay temblor, dismetría e hipotonía, del mismo lado de la lesión.

Hay otras causas de desequilibrio y de incoordinación, diferentes de la ataxia que son secundarias a lesiones localizadas en la corteza frontal, laberinto, raices y nervios periféricos.

ETIOLOGIA Y PATOGENESIS

La etiología es múltiple y variada. Puede ser el signo de presentación en un niño previamente sano, o puede complicar a muy diversos procesos clínicos.

Las dos principales causas de ataxia cerebelosa aguda son las intoxicaciones y la cerebelitis aguda postinfecciosa. Otras etiologías a considerar son:

-traumatismo craneal	-infecciones del SNC
-tumores de fosa posterior	-jaqueca basilar
-enfermedades hereditarias	-enfermedad vascular
-procesos desmielinizantes	-anoxia
-síndromes paraneoplásicos	-enfermedades inmunológicas

ATAXIAS AGUDAS MANIFESTACIONES CLINICAS

-Ataxia cerebelosa aguda. La cerebelitis aguda postinfecciosa comienza entre los 2 y 7 años de edad, con aislados casos en la adolescencia e incluso más tarde. En el 80% de los casos sucede 2-3 semanas despues de una infección: 50% de presumible origen vírico, 25% postvaricela, y 5% por otras causas (vacunación y mononucleosis). El inicio es muy brusco, con marcada ataxia, dismetría, nistagmus e hipotonía. Esta sintomatología, cuya severidad es muy amplia, se completa en pocas horas, no progresando más. Es característico que no haya signos de hipertensión intracraneal (HIC), afectación del estado mental, ni otros datos de enfermedad sistémica (p. e. fiebre). Esta clínica mejora en pocos dias aunque la normalización de la marcha puede tardar entre 3 semanas y 6 meses. En un 20-25% de los casos la recuperación no es completa, quedando algun tipo de secuelas.

Al diagnóstico se llega por la historia clínica. Debe hacerse siempre un TAC que puede obviarse en las ataxias postvaricela. Una punción lumbar debe realizarse si se sospecha una meningoencefalitis. En el 50% el LCR muestra una moderada pleocítosis y en el 25% hay un leve aumento de proteínas.

Esta entidad no precisa ningún tratamiento.

-Ataxia aguda de origen tóxico. La intoxicación puede ser accidental (entre 1-4 años), por sobredosis medicamentosa (p. e. anticonvulsivantes), por problemas psiquiátricos (adolescentes), o por tóxicos (alcohol). La ataxia está casi siempre asociada con cambios en el estado mental que varían desde el delirio y la agitación, hasta la letargia y el coma. Es comun la presencia de nistagmus. Fiebre y signos meningeos están ausentes.

El diagnóstico debe sospecharse en toda ataxia aguda con alteración del estado mental y sin antecedentes de trauma o infección.

-Ataxias agudas de etiología infecciosa. Una ataxia puede ser el signo inicial de las meningoencefalitis víricas. La ataxia es generalmente transitoria dejando paso pronto a otros signos neurológicos: meningismo, afectación de pares craneales, disminución del nivel de conciencia y crisis convulsivas. La fiebre no suele faltar. El LCR es siempre anormal.

Una ataxia tambien puede observarse en la fase de recuperación de las meningitis bacterianas, desapareciendo espontaneamente en poco tiempo.

-Ataxia aguda de origen tumoral. Aunque los tumores de fosa posterior suelen cursar con una ataxia lentamente progresiva, un comienzo agudo es relativamente frecuente. Ello suele ser debido a un brusco aumento de tamaño por hemorragia intratumoral o a hidrocefalia. La ataxia se asocia a síntomas y signos de HIC (cefaleas, vómitos y edema de papila), nistagmus, afectación de pares craneales y tortícolis. Un TAC debe ser siempre la primera prueba diagnóstica.

-Ataxia postraumática. La mayoría de las ataxias postraumáticas de los niños corresponden a un síndrome de concusión cerebral, con excelente recuperación. En traumas más graves es debida a una contusión o hematoma en la fosa posterior, siendo el pronóstico mucho más incierto.

-Jaqueca basilar. Ocurre en niños de cualquier edad. Se caracteriza por episodios agudos y recurrentes de vértigo, vómitos, diplopía, alteraciones visuales, ataxia (en un 50% de los casos), y cefalea. La clínica neurológica puede durar desde pocas horas hasta 3-4 dias. Una historia familiar de migraña es frecuente y de gran ayuda diagnóstica.

-Ataxia aguda secundaria a enfermedad cerebrovascular. Ataxia es un signo prominente en las hemorragias espontaneas del cerebelo (por una malformación vascular o una coagulopatía) y en la isquemia vertebrobasilar. Algunas vasculitis (lupus, periarteritis, enfermedad de Kawasaki) presentan ataxia al afectar vasos intracraneales.

-Ataxia aguda en enfermedades hereditarias. Diversas enfermedades hereditarias y metabólicas cursan con ataxia aguda, con frecuencia recurrente. En este grupo se incluyen aminoacidopatías (enfermedades de Hartnup y del jarabe de arce), lipidosis, deficiencia en piruvato deshidrogenasa (síndrome de Leigh), y las ataxias episódicas paroxísticas de herencia dominante.

-Encefalopatía mioclónica (síndrome opsoclonus-mioclonus). Se inicia, de forma aguda o subaguda, entre los 6 meses

y 6 años y se caracteriza por movimientos caóticos de los ojos (opsoclonus), ataxia y mioclonías. Puede ocurrir como forma idiopática o ser secundaria al efecto remoto de un neuroblastoma oculto; en ambos casos el mecanismo patogénico es una alteración inmunitaria. El 50% de los pacientes queda con secuelas motoras y un tercio con variable grado de retraso intelectual.

-Ataxias secundarias a un accidente agudo neurológico. Puede verse una ataxia en el curso de una anoxia cerebral o tras un paro cardiaco. Tambien hay ataxia, de caracter transitorio, en las hipoglucemias, hipertermias prolongadas, golpe de calor, y en algunas crisis epilépticas (status de pequeño mal y estados postcríticos).

-Otras causas de ataxia. Aunque son raras en el niño, hay enfermedades neurológicas en las que la ataxia es un signo habitual: esclerosis múltiple, síndrome de Miller-Fisher y en la picadura por garrapatas.

DIAGNOSTICO CLINICO

En el diagnóstico de una ataxia aguda es esencial valorar los siguientes elementos clínicos:

-Antecedentes familiares. Positivos en la jaqueca, enfermedades metabólicas y ataxias hereditarias.

-Búsqueda minuciosa de antecedentes traumáticos, infecciosos, epilepsia, ingesta de tóxicos y fármacos, y problemas psiquiátricos.

-Edad. Muchas ataxias guardan relación con la edad. En los adolescentes hay que sospechar sobre todo una intoxicación y, en menor grado, un tumor cerebral o una esclerosis multiple. Entre los 5-10 años son frecuentes las encefalitis y los tumores. Por debajo de los 5 años predominan la ataxia postinfecciosa, el trauma craneal, la intoxicación accidental, y la encefalopatía mioclónica.

-Signos acompañantes. La somnolencia y el nistagmus hacen pensar en una intoxicación. La fiebre, rara en las ataxias agudas, sugiere meningoencefalitis. La cefalea y los vómitos son signos de alarma que se asocian a los tumores de fosa posterior pero tambien a la jaqueca basilar. Por último, el edema de papila se descartará siempre en toda ataxia aguda ya que indica una HIC.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

-Prueba de imagen. Excepto en los casos claros de intoxicación o en la cerebelitis postvaricela, en toda ataxia aguda debe realizarse siempre un TAC cerebral. Se hará además una RM si se sospecha esclerosis múltiple o enfermedad metabólica.

-Punción lumbar. El estudio de LCR está indicado cuando se piense en una infección, una esclerosis múltiple o un síndrome de Miller-Fisher.

-Análisis de tóxicos. Obligados cuando la anamnésis lo sugiera, si la causa no está clara, o si hay alteración del nivel de conciencia y el TAC es normal.

-Otras pruebas diagnósticas dependerán de la sospecha etiológica: RX de torax y abdomen, ácidos vanilmandélico y homovanílico (neuroblastoma), aminoácidos (metabolopatías), EEG (epilepsia), EMG (síndromes de Guillain-Barré y de Miller-Fisher).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Debe hacerse con otras alteraciones del equilibrio de origen no cerebeloso:

-La disfunción laberíntica, tóxica o infecciosa, provoca una gran inestabilidad fundamentalmente estática, marcado vértigo

que empeora con los movimientos de la cabeza, nauseas y vómitos. Suele observarse un nistagmus asimétrico.

-El vértigo paroxístico benigno del lactante. Ocurre entre los 2 y 6 años y se caracteriza por bruscos episodios de vértigo e inestabilidad, con palidez y nistagmus. Las crisis duran escasos minutos con tendencia a la recurrencia. Nunca hay alteración de la conciencia. En la mayoría de los casos hay antecedentes familiares de jaqueca y con el paso del tiempo estos episodios son reemplazados por claras crisis migrañosas.

-Reacciones de conversión. Frecuentes en niñas entre los 10 y 15 años. La marcha es abigarrada, "teatral", sin llegar a caerse, y no asociada a dificultades en la estática. El resto de la exploración neurológica es siempre normal.

TRATAMIENTO Y PRONOSTICO

El pronóstico y el tratamiento de las ataxias agudas cerebelosas dependen logicamente de su causa. Solamente en la encefalopatía mioclónica existe un tratamiento medicamentoso específico con ACTH o esteroides.

Como signo aislado, la ataxia cerebelosa carece de tratamiento.

BIBLIOGRAFIA

1. Connolly AM, Dodson WE, Prensky Al, et al. Course and outcome of acute cerebellar ataxia. Ann Neurol 1994; 35:673-679.

2. Fenichel GM. Ataxia. In Fenichel GM, ed: Clinical Pediatric Neurology: a signs and symptoms approach, 3rd edition. W. B. Saunders Company, Philladelphia, 1997; 230-252.

3. Gieron-Korthals MA, Westberry KR, Emmanuel PJ. Acute childhood ataxia: 10 year experience. J Child Neurol 1994; 9:381-384.

4. Prats Viñas JM. Ataxias y síndrome cerebeloso. En Fejerman N, Férnandez Alvarez E, eds: Neurología Pediátrica, 2ª edición. Editorial Médica Panamericana, Madrid, 1997; 434-446.

5. Singer HS. Migraine headaches in children. Pediatrics in Review 1994; 15:94-101.

6. Swaimann KF. Cerebellar dysfunction and ataxia in childhood. In Swaimann KF, ed: Pediatric Neurology. Principles and Practice, 2nd edition. Mosby-Year Book, Inc., St. Louis, 1994; 261-269.

NOTAS