2

Ataxia y vértigo

Jesús Sánchez Etxaniz

ATAXIA

Pocas cosas tienen un significado más ambiguo en Medicina que el vocablo "mareo". El problema se complica más aún cuando se trata de la interpretación de la madre de los síntomas de su hijo, síntomas que a veces ni el niño mismo puede describir. Generalmente, abarca una serie de problemas heterogéneos: ataxia, vértigos periféricos, desequilibrio, presíncope, crisis comiciales, tóxicos, tumores, etc.

La ataxia es un trastorno del movimiento intencional, caracterizado por alteraciones del equilibrio y la coordinación. Cuando este trastorno es evidente durante la ejecución del movimiento, se habla de ataxia cinética, mientras que si aparece durante la deambulación o la posición de bipedestación, se habla de ataxia estática.

Etiopatogenia y Semiología

La ataxia puede originarse a nivel del cerebelo y/o de sus vías aferentes (vestibulares, propioceptivas, corticales...) y eferentes (tálamo, tronco-encéfalo, corteza motora...). Se diferencian 5 grupos patogénicos en función de su origen, pero los dos más frecuentes son la de origen vestibular y la cerebelosa. Otros tipos de ataxia como la central (hidrocefalia), la cordonal posterior (ataxia de Fiedrich) y radiculoneurítico (Guillain-Barré) son excepcionales.

Ataxia vestibular

Por alteración de las conexiones existentes entre el cerebelo y el sistema vestibular. La clínica es de inestabilidad asociada a sensación rotatoria o de giro (vértigo), y nistagmo ocular. Son frecuentes los vómitos y los signos de disfunción del sistema nervioso autónomo (palidez, sudoración, taquicardia...). Un prototipo es la laberintitis aguda.

Ataxia cerebelosa

Su característica esencial es la "descomposición del movimiento", ocasionando incoordinación motora, esencialmente por amplitud exagerada (hipermetría). Se diferencian 3 tipos según su localización, con una semiología diferente. Cuando afecta el vermis, la ataxia es de tipo estático, como sucede en la cerebelitis aguda. En los cuadros de afectación del hemisferio cerebeloso, el caso típico es el astrocitoma, la ataxia es de tipo cinético. Cuando la afectación es unilateral, la lesión es homolateral al hemisferio cerebeloso. En los casos de intoxicación y muchas veces también en la cerebelitis, se produce un síndrome global que combina los dos tipos de ataxia. En la clínica, sin embargo, pueden verse estos tipos de ataxia entremezclados.

En ninguno de los tipos de ataxia de origen cerebeloso, los síntomas empeoran con la oclusión palpebral: es decir tienen un signo de Romberg (-).

La ataxia cerebelosa se debe diferenciar de los siguientes cuadros:

— Inseguridad en la marcha: propia del niño pequeño de 12-18 meses.

— Vértigo: sensación rotatoria asociada al desequilibrio.

— Debilidad: en relación con paresia de miembros inferiores.

— "Marcha histérica": inestabilidad exagerada, sin evidencia de déficit de coordinación ni debilidad y con desaparición de la sintomatología al girar sobre su eje o andar hacia atrás.

Las causas más frecuentes de **ataxia aguda cerebelosa** son:

1. **Cerebelitis aguda.** También llamada ataxia cerebelosa aguda postinfecciosa. Es una disfunción cerebelosa transitoria, que se suele presentar más frecuentemente en niños menores de 5 años. Suele existir un proceso infeccioso previo (1-2 semanas antes), siendo los de origen viral los más implicados (varicela, enterovirus, herpes), así como el *mycoplasma*. Se manifiesta como pancerebelitis (ataxia estática y cinética). El líquido cefalorraquídeo (LCR) y el electroencefalograma (EEG), necesarios para descartar otros procesos, suelen ser normales, aunque en un 50% de los casos el LCR puede presentar leve pleocitosis. Suelen ser cuadros autolimitados, de 1 mes de evolución, que curan sin secuelas, por lo que no precisan ningún tratamiento.

2. **Tumores cerebelosos.** Es el primer diagnóstico diferencial a resolver en el síndrome atáxico de la infancia. Son cuadros atáxicos discretos, de evolución lentamente progresiva, en los cuales suele predominar el temblor y la ataxia cinética (en los tumores hemisféricos), o la ataxia estática en los tumores vermianos (síndrome de la línea media cerebelosa). Pueden asociar diplopía y/o cefalea. El diagnóstico se va a establecer con pruebas de imagen (TAC, RNM).

3. **Meningitis. Encefalitis.** Lógicamente el diagnóstico lo ofrece el análisis del LCR.

4. **Intoxicaciones.** Fármacos sedantes e hipnóticos (anticomiciales, antihistamínicos, antidepresivos, benzodiacepinas, barbitúricos, metoclopramida), y tóxicos (etanol, monóxido de carbono, plomo, mercurio, insecticidas organofosforados, disolventes). Este tipo de ataxia suele asociarse a otros síntomas como disminución de la conciencia, alteración del comportamiento y signos propios de cada fármaco.

5. **Traumatismo craneoencefálico (TCE).**

6. **Otras causas.**

Existen cuadros, como la migraña vertebrobasilar y el vértigo paroxístico benigno infantil, que se pueden presentar como un cuadro de ataxia intermitente, pero que en general se pueden diagnosticar por la historia de episodios previos.

Otros tipos de ataxia, como el síndrome de Kinsbourne, síndrome de Miller-Fisher, las de origen metabólico (hipoglucemia, enfermedades metabólicas) y la etiología vascular (hemorragias, infarto), aunque hay que pensar en ellas ante un diagnóstico incierto, en la práctica son muy poco frecuentes a estas edades.

En la figura 1 se esquematiza la conducta diagnóstica ante un cuadro de ataxia aguda. Los cuadros de ataxia crónica o intermitente suelen ser debidos a patologías malformativas, metabólicas, degenerativas o tumorales, por lo que deben ser remitidos para estudio a Neuropediatría.

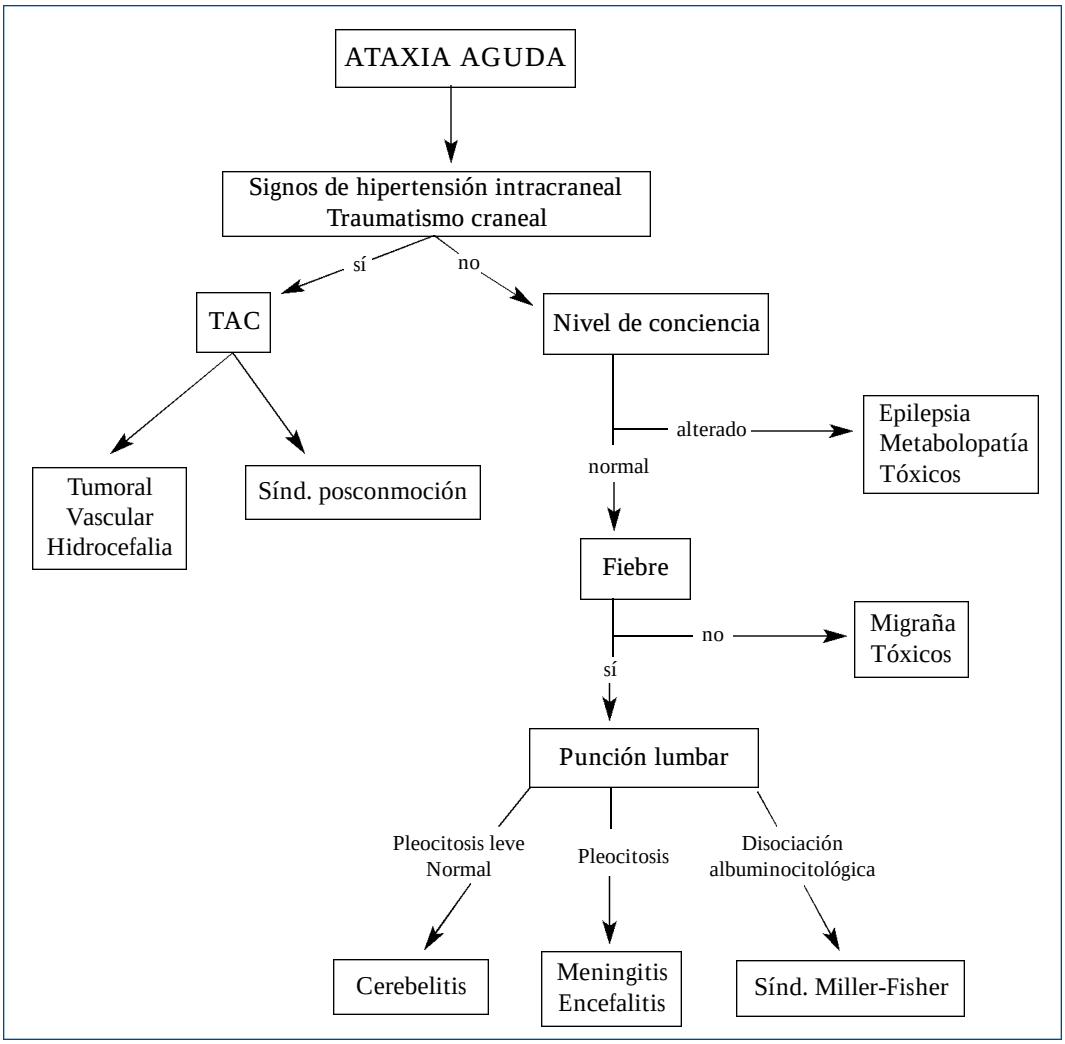

Figura 1. Ataxia.

ATAXIA LABERÍNTICA. VÉRTIGO

El vértigo es una ilusión de movimiento propio o ambiental (habitualmente como sensación de giro), originada por una disfunción del sistema vestibular. Habitualmente asocia un síndrome vegetativo florido: náuseas, vómitos, palidez, sudoración fría. Con frecuencia se acompaña de nistagmo vestibular, que es horizontal y "en resorte", con componente lento hacia el lado de la lesión y rápido corrector hacia el sano.

A la exploración presentan inclinación del eje corporal en un sentido determinado (de costado o hacia atrás), desviación de los índices con los brazos extendidos y desviación de la marcha hacia el lado de la lesión vestibular.

Si la desviación y el nistagmo son hacia el mismo lado se habla de "vértigo armónico". Presentan Romberg positivo vestibular: al cerrar los ojos se inclinan al lado homolateral a la lesión.

En la tabla I aparecen las características clínicas diferenciadoras entre la ataxia cerebelosa y el vértigo laberíntico.

Según el origen de la lesión se diferencian dos tipos:

Periférico. Su comienzo es más brusco, son más intensos pero recortados, y típicos. El vértigo es armónico, existe frecuente componente vegetativo y el nistagmo es agotable con la repetición. Existe hipo o arreflexia laberíntica unilateral. En un niño sano, incorporado a 30º, la estimulación del conducto auditivo externo (CAE) con agua fría provoca nistagmo con componente rápido hacia el lado contrario al estimulado, mientras que con agua caliente es hacia el lado homolateral.

Central. El comienzo es más insidioso, siendo más leves pero más duraderos, y más atípicos. El vértigo es atípico, disarmónico, con desequilibrio en todos los sentidos de la marcha y con escaso componente vegetativo. El nistagmo puede ser multidireccional y se mantiene permanentemente, no se agota. Las pruebas calóricas son normales o hiperreactivas.

Según la forma de presentación los vértigos se clasifican en agudos, recurrentes y crónicos.

Vértigos agudos

Son de comienzo repentino, no suelen ser recurrentes, aunque en ocasiones pueden ocurrir más de una vez.

1. **Patología ótica.** Cerumen, otitis media, mastoiditis, colesteatoma.
2. **Neuritis y neuronitis vestibular.** Suele ocurrir en niños mayores de 10 años. Es debida a una afección aguda y reversible del nervio vestibular o núcleos vestibulares, respectivamente. Pueden ir precedidos o acompañados de proceso febril, general-

TABLA I. Diferencias entre la ataxia cerebelosa y la ataxia laberíntica

	ATAXIA CEREBELOSA	ATAXIA LABERÍNTICA
Ataxia cinética	1. Hipermetría, dismetría (dedo-dedo) 2. Temblor intencional (dedo-nariz) 3. Asinergia 4. Adiadococinesia	No ataxia cinética
Ataxia estática	1. Hipotonía muscular (maniobra de Stewart-Holmes) 2. ROT pendulares o normales 3. Ataxia truncal (oscilaciones de cabeza y tronco) 4. Marcha de ebrio	1. Inestabilidad con inclinación lateral del tronco 2. Sensación de giro de objetos 3. Descarga vegetativa 4. Tono muscular y ROT normales
Romberg	(-)	(+)
Nistagmo	Cerebeloso (parético)	Vestibular (en resorte)
Otros	Palabra escándida	Hiporreflexia laberíntica

mente viral de vías respiratorias superiores. Aparece de forma aguda vértigo sin déficit de audición, que se acentúa con los movimientos bruscos de la cabeza, y nistagmo. Es característica la hiporreflexia laberíntica y pruebas calóricas negativas. La neuritis evoluciona espontáneamente a la curación en pocas semanas; teniendo la neuronitis una evolución más caprichosa, con recaídas y mejorías hasta alcanzar la normalidad en 2-3 meses.

3. Laberintitis aguda infecciosa. Hoy en día es muy rara. Severa sensación de vértigo que puede durar de días a una semana, asociada a sordera, de presentación brusca. El enfermo acostumbra tumbarse sobre su "lado bueno". Si no se encuentra una afectación ótica evidente, debe descartarse una meningitis.
4. Vértigo postraumático. En los traumatismos craneoencefálicos, pocos días o semanas después, puede haber conmoción laberíntica. En el caso de encontrar sangre o líquido claro en CAE, o una parálisis facial asociada, hay que descartar mediante TAC craneal la existencia de una laberintitis o neuritis hemorrágica secundarias a fractura de la base del cráneo.
5. Vértigo posicional central (VPC). Hay que pensar en tumores cerebelosos, meduloblastoma o astrocitomas si asocian edema papilar y/o síndrome cerebeloso, y realizar una TAC.
6. Mareos de locomoción. Ocurren cuando el niño se mueve de una manera pasiva (automóviles, barco, atracciones de feria...), o cuando hay movimiento continuo alrededor de un individuo estacionado.
7. Tóxicos. Salicilatos, aminoglucósidos, anticomiciales, hipnóticos.

Vértigos recurrentes.

Ocurren como episodios que se repiten durante meses-años.

1. Vértigo paroxístico benigno (VPB). Se trata de niños sanos de 1-5 años que, bruscamente, presentan episodios de pérdida de equilibrio, incapacidad para mantener su postura, con tendencia a prenderse de la persona que está cerca o a agarrarse a muebles. Lo habitual es que se muestren atemorizados, pudiendo presentar nistagmo y cortejo vegetativo. Estos episodios duran alrededor de 1 min, con inicio y final bruscos. Se conserva plenamente la conciencia, sin mostrar obnubilación ni somnolencia, retornando a su actividad cuando cesa la crisis.

   La frecuencia es variable, repitiéndose con intervalos de semanas. Tiene una evolución espontánea hacia la curación clínica, disminuyendo en intensidad y frecuencia hasta desaparecer totalmente en edad escolar (5-7 años).

   Las pruebas calóricas con agua fría demuestran una respuesta vestibular (nistagmo, mareo) disminuida o ausente en uno o ambos oídos. Aunque no está indicada la realización sistemática de estas pruebas, cuando se realizan, los audiogramas y EEG son normales.

   No precisan ningún tratamiento, aunque si la frecuencia es intensa se puede intentar tratamiento con piriglutina (Conductasa®), 5 ml/día durante 3-4 meses.

2. Epilepsia parcial-compleja. Puede aparecer un vértigo como aura, que preceda a una convulsión compleja que comienza en la corteza temporal. Suelen ser episodios

de duración mayor de 3 min, con sueño postictal característico, sin nistagmo y pruebas calóricas normales. El EEG puede ser normal en un cierto porcentaje de casos, precisando realización de EEG con privación de sueño si existe sospecha clínica.

3. **Tortícolis paroxística benigna (TPB).** Son episodios de desviación de la nuca, con inclinación lateral de la cabeza a un lado u otro, y mareos de minutos u horas de duración. Cualquier esfuerzo de enderezar la nuca encuentra resistencia por parte de los niños, que vuelven a su posición "torcida". Se pueden acompañar de vómitos. Suelen ocurrir en el primer año de vida, resolviéndose en varios meses o pocos años. Algunos autores lo han asociado a un desarrollo posterior de VPB, sugiriendo que estas dos entidades sean formas infantiles de la migraña basilar.
4. **Migraña vertebrobasilar.** Sobre todo en niñas adolescentes en fase premenstrual, que pueden presentar síntomatología compleja en diferentes asociaciones: visual, vértigo, ataxia, hemiplejía, afectación de pares (VI, VII, VIII, XII), junto a cefalea occipital bilateral de tipo vascular.
5. **Síndromes de hipoperfusión cerebral.** Ocurren en los presíncopes, derivados de una situación transitoria de hipotensión arterial por reflejos vasovagales. Ocurren predominantemente en adolescentes en ciertas circunstancias (un susto, estar de pie sin movimiento largo rato, calor). Mecanismos similares ocurren en los ataques de hiperventilación o crisis de ansiedad, así como en algunas arritmias cardíacas.
6. **Síndrome de Meniére.** Solamente un 3% de ellos se presentan entre los 10-20 años.

TABLA II. Características de algunos cuadros de vértigo

	VPB	Epilepsia	Tumor fosa posterior	Psicológico
Edad 1ª crisis	1-4 años	Todas edades	2-10 años	> 6 años
Inicio súbito	+	+	+ / –	+ / –
Paroxístico	+	+	+ / –	+ / –
Duración crisis	1-3 min	1-3 min o más	Variable	Variable
Sueño posterior	–	+	–	–
Nistagmo	+	–	+ / –	–
EEG	–	+	–	–
Pruebas calóricas	+	–	–	–
Evolución	Autolimitado	Variable, anticonvulsivantes	Progresivo	Otros síntomas psicológicos

+: frecuente; + / -: en ocasiones; -: no o normal.

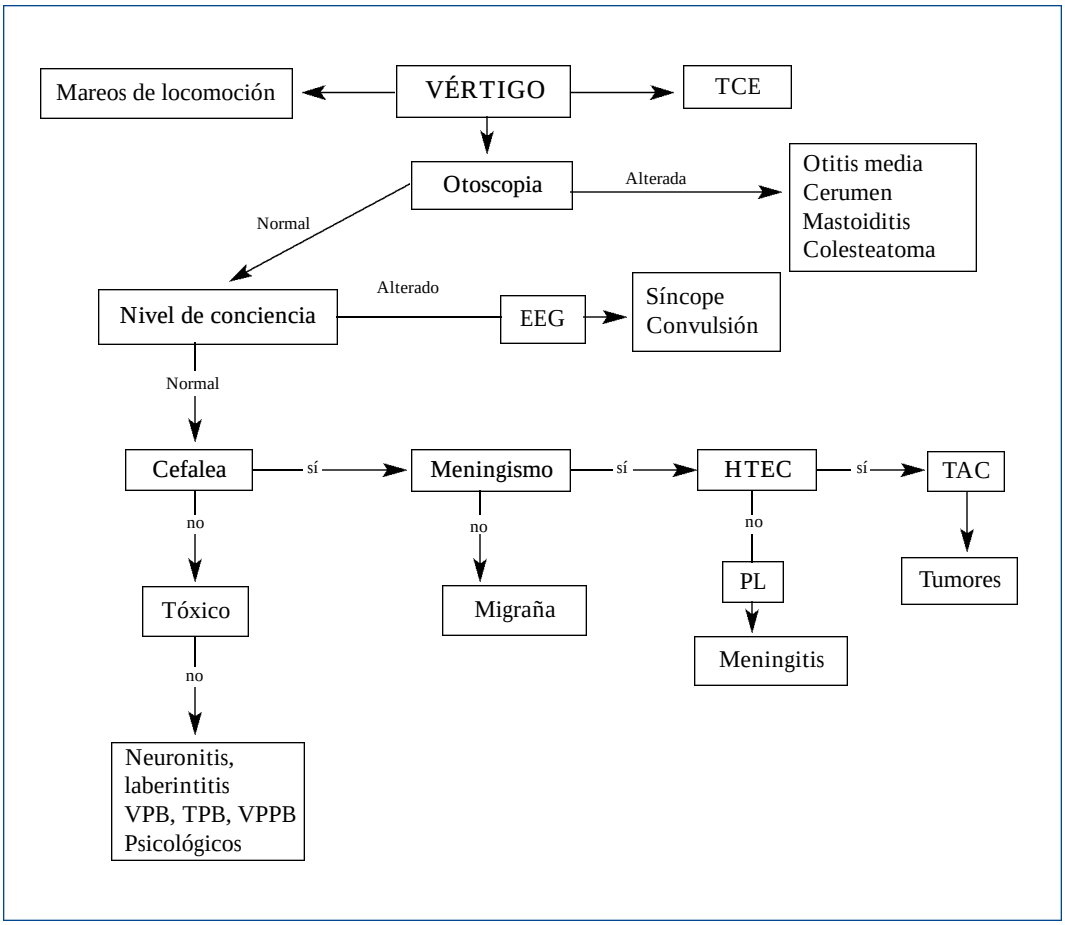

Figura 2. Vértigo.

Son episodios de tinnitus, hipoacusia, vértigo y sensación de opresión en el oído, que duran horas o unos pocos días.

7. Vértigo paroxístico posicional benigno (VPPB). Suele ocurrir en la segunda década de la vida. Consiste en paroxismos de vértigo matinales, que resultan de movimientos de rotación que hace el paciente al despertarse. Al girar la cabeza en dirección contraria alivia la sensación vertiginosa. Su etiología sigue siendo desconocida. El diagnóstico se puede confirmar por la maniobra de Hallpike-Dix: colocar rápidamente la oreja afectada en posición inferior, produciéndose tras una latencia de 3-30 segundos un nistagmo rotatorio que dura varios segundos.

8. Mareos psicológicos. Aparecen usualmente en niños mayores de 6 años, con episodios recurrentes donde la descripción del evento parece muy exagerado (el paciente se queja por ejemplo de que está flotando o de que ve cosas dando vueltas dentro de su cabeza). En muchos casos la

ansiedad del enfermo es evidente, aunque a veces están muy controlados.

Vértigos crónicos.

Se observan en niños con sordera y daño vestibular congénitos, de causa malformativa, tóxica, infecciosa o degenerativa.

En la tabla II aparecen las características clínicas de algunos cuadros vertiginosos frecuentes.

En la figura 2 aparece esquematizada la conducta diagnóstica en urgencias.

Tratamiento de los vértigos

— En ocasiones, la descarga vegetativa obliga a instaurar una perfusión intravenosa (i.v.) y antieméticos: metoclopramida (Primperán®) i.v.: 1-2 mg/kg/6 h (máximo 20 mg/dosis)

— Como sedante laberíntico, se pueden utilizar: dimenhidrato: 5 mg/kg/día, cada 8-12 horas, vía oral o rectal (Biodramina® comp. 50 mg, supositorios 50 y 100 mg); metilperazina: en mayores de 10 años, 6,5 mg/8-12 horas (Torecán®: grageas o supositorios 6,5 mg); cinarizina: 30-60 mg (10-20 gotas)/12 horas (Stugerón® gotas 1 ml = 25 gotas = 75 mg.).

— Para la cinetosis se puede utilizar Biodramina®, 30 minutos antes del viaje y luego cada 4-6 horas.

Bibliografía

1. Benito J, Mintegui S, Sánchez J. Vértigos y Ataxia. En Diagnóstico y Tratamiento de Urgencias Pediátricas (2ª Ed.). Bilbao, 1999: 199-209.
2. García Peñas JJ. Ataxia de aparición aguda. En Urgencias y tratamiento del niño grave. J. Casado, A. Serrano. Ed. Ergón, SA, 2000: 366-371.
3. Koenigsberger MR, Chandrasekhar SS. El niño con mareos. Rev Neurol 1995; 23 (Supl 3): S410-S417.
4. Martínez Granero, MA, Arcas Martínez, J. Ataxia. Vértigo. En Manual de Diagnóstico y Terapéutica en pediatría (3ª Ed). La Paz. Ed. Publires, Madrid 1996: 655-661.
5. Mateos Beato F. Ataxia aguda. En Protocolos Diagnósticos y Terapeúticos en pediatría. Tomo 1, Neurología, 2000: 228-231.
6. Prats Viñas JM. Ataxias y síndrome cerebeloso. En Neurología pediátrica (2ª Ed.). Fejerman N, Fernández Alvarez E. Editorial médica Panamericana SA, 1997: 434-446.

NOTAS