



---

**Universidad de Valladolid**

**Facultad de Medicina**

**TRABAJO DE FIN DE GRADO**

**ATAXIA EN EDAD PEDIÁTRICA; DESCRIPCIÓN DE UN GRUPO DE  
PACIENTES AFECTOS Y EVALUACIÓN MEDIANTE ESCALAS  
FUNCIONALES**

**Autor:** Teodora Teodosieva Todorova

**Tutor:** Ramón Cancho Candela (profesor asociado de Pediatría)

**Curso 2019-2020**

## ÍNDICE

RESUMEN/ABSTRACT.....	3
INTRODUCCIÓN.....	4
OBJETIVOS.....	8
PACIENTES Y MÉTODOS.....	9
RESULTADOS.....	9
DISCUSIÓN.....	11
CONCLUSIONES.....	12
BIBLIOGRAFÍA.....	12
ANEXOS.....	15

## RESUMEN

**Introducción:** la ataxia es un trastorno de movimiento que produce alteraciones en marcha, movilidad fina, lenguaje y movilidad ocular. Existen múltiples causas de ataxia crónica de curso diferente (estática, progresiva, en brotes) y con grado de discapacidad variable. La medida de la severidad de la ataxia mediante escalas es importante para monitorizar historia natural y efecto de terapias, pero existen diversas escalas y muestran algunas dificultades en su realización práctica.

**Objetivos:** Descripción de un grupo de pacientes pediátricos afectados de ataxia seguidos en la Unidad de estudio, con medida del grado de severidad de ataxia mediante escalas BARS e ICARS, comparando diferencias en tiempos de aplicación y concordancia entre ambas medidas

**Pacientes y métodos:** estudio descriptivo, retrospectivo y prospectivo, de pacientes afectados de ataxia seguidos en Hospital Universitario Río Hortega entre 4 a 14 años de edad. Se recogieron datos clínicos, incluyendo medida de escala BARS (Brief Ataxia Rating Scale) y se programó medida de escala ICARS (Cooperative Ataxia Rating Scale)

**Resultados:** se evaluaron 22 pacientes; 9 mujeres (40,9%), edad promedio de 9,93 años (+/- 3,18 DS). 12 pacientes (54,5%) mostraban curso estático, 6 (27,3%) crónicas con brotes, y 4 (18,2%) fueron progresivas. La puntuación media del BARS fue de 12,45 puntos (+/- 4,94) con rango de 6 a 23 puntos. No pudo realizarse medida de ICARS debido a pandemia Covid

**Conclusiones:** los pacientes pediátricos con ataxia muestran un predominio de formas estáticas. El grado de discapacidad producido por el cuadro es notable. La escala BARS es de fácil cumplimiento en consulta

## ABSTRACT

**Introduction:** Ataxia is a movement disorder which produces alterations in progress, determined mobility, language and eye motility. There are multiple causes of chronic ataxia, and about different grade (static, progressive or attacks) and with a variable degree of disability. The severity measure of ataxia through scales is important to monitor natural record and effect of therapies. However, there are various scales and show a few difficulties in their practical realization.

**Objectives:** Description of a group of paediatric patients who are affected by ataxia, and traced in the study unit, with measure of the degree of ataxia severity through

BARS and ICARS scales, comparing differences on application times and concordance between both scales.

**Patients and Methods:** descriptive research, retrospective and prospective, about ataxia affected patients, traced in the Hospital Universitario Rio Hortega, from four to fourteen years old. Clinical data were collected, including the BARS scale measure (Brief Ataxia Rating Scale), and it was scheduled ICARS scale measure.

**Results:** Twenty- two patients were tested; nine women (40,9%), average age of 9,93 years (+/- 3,18 DS). Twelve patients (54,5%) presented a static grade, another six patients (27,3%) showed chronic with attacks, and four patients (18,2%), indicated a progressive grade. The BARS average score was 12,45 points (+/- 4,94) with a range from 6 to 23 points. ICARS measure could not be realized due to COVID pandemic.

**Conclusions:** Pediatric patients with ataxia show a predominance of static forms. The degree of disability produced by the chart is noticeable. BARS scale is an easy fulfillment in the medical consultation.

## INTRODUCCIÓN

La ataxia es un trastorno caracterizado por la incapacidad de coordinar movimientos, que se manifiesta en particular como temblor de partes del cuerpo durante la realización de movimientos voluntarios, como dificultad para realizar movimientos precisos o como dificultad para mantener el equilibrio y realizar marcha estable. En realidad, la ataxia debe ser considerada como un signo clínico, de cierta complejidad y variedad en su forma de expresión, no como una enfermedad o un síndrome únicos. Existen múltiples patologías que afectan al sistema nervioso y pueden producir ataxia (1-4).

De una manera resumida pueden considerarse diversas clasificaciones de las ataxias, según diversos aspectos

### Fisiopatología

- Cerebelosas: por afectación de cerebelo y de vías de conexión de éste, con estructuras cerebrales implicadas en control de movimiento. Suelen manifestarse como hipotonía en infancia, con alteraciones en marcha, temblor, dismetría, disdiadococinesia, disartria y alteraciones en movimientos oculares.

- Sensoriales: por afectación de sistema nervioso periférico, o de cordones medulares posteriores, que impiden procesamiento de señales sensitivas que modulan el control de movimiento, y con empeoramiento al anular la visión

- Laberíntica: por afectación vestibular, con desequilibrio y vértigo, pero sin dismetría ni disartria

### **Etiología**

- Genéticas/hereditarias: existen múltiples ataxias de origen genético y con patrón de herencia bien definido (recesivas, dominantes, etc) pero existen también ataxias congénitas con implicación genética y base malformativa.

- Adquiridas: causas diversas: tóxicas, infecciosas, paraneoplásicas/autoinmunes, tumorales, por hidrocefalia, etc

### **Curso:**

- Agudo

- Progresivas

- Crónico (estático)

-Episódicas/brotos

La prevalencia de ataxia en edad pediátrica ha sido poco estudiada si se compara con la de otros síndromes neurológicos pediátricos, como la parálisis cerebral (aprox. 2/1000) o el Autismo (aprox 5-6/1000). Se ha estimado una prevalencia de ataxia infantil de 0,26/1000 mediante revisión sistemática de artículos, es decir, de un niño con ataxia por cada 6 o 7 con parálisis cerebral (5).

La evaluación del paciente pediátrico con ataxia requiere de un enfoque sistematizado y basado en la historia clínica, en la sintomatología y en la exploración física. Dada la multiplicidad de causas de la ataxia, el diagnóstico diferencial debe tener en cuenta la forma de aparición, la edad, el curso clínico, y el predominio de algunos signos clínicos en combinación con otros no específicos (epilepsia, focalidad neurológica, dismorfias y malformaciones, etc). La orientación clínica inicial es la que debe guiar el planteamiento de estudios complementarios, ya que hoy en día en ausencia de una causa obvia en neuroimagen (tumor o malformación de fosa posterior, etc), existe una multiplicidad de estudios de carácter inmunológico, genético y metabólico que pueden contribuir en el diagnóstico diferencial (4). De una manera lógica, la mayoría de algoritmos y protocolos diagnósticos inciden inicialmente en las causas tratables respecto las que solo muestran manejo sintomático o paliativo.

El curso cronológico de los síntomas atáxicos forma la historia natural específica de cada entidad. Por ejemplo; los pacientes con ataxia de Friedrich suelen iniciar sus síntomas atáxicos como problemas en la marcha al final de la niñez, con progresión de una manera lenta pero firme. Sin embargo, los pacientes afectados de ataxia-opsoclonus-mioclonus cursan de una manera inicialmente aguda, con establecimiento de una ataxia crónica leve, pero cambiante y en brotes según recidivas relacionadas con infección, fiebre, etc. Esta historia natural de cada forma de ataxia es característica de cada trastorno y conforma un patrón característico.

Dada la diversidad sintomática de las ataxias, existen dificultades para realizar una medida objetiva del grado de severidad. Se han ideado diversas escalas que ayudan a expresar el grado de discapacidad que produce una ataxia. Los objetivos de la gradación de la severidad de la ataxia mediante escalas son los siguientes:

- 1- Medición del grado objetivo de discapacidad, para una adecuada adaptación de ayudas, adaptaciones, etc, a la disfuncionalidad específica del paciente
- 2- Orientación diagnóstica en caso de no conocimiento de la causa de la ataxia; en caso de demostrar progresividad, debe existir una reevaluación orientada hacia causas genéticas y metabólicas
- 3- Demostración de utilidad de medidas terapéuticas y fármacos; en muchas ocasiones, ataxias progresivas son de un curso lento y resulta difícil establecer la utilidad real de algunas terapias. La demostración de estabilidad o mejora en ciertas escalas puede ser clave a la hora de determinar que existe un efecto terapéutico real o no

Como se ha indicado previamente la ataxia puede manifestarse con un patrón de síntomas y signos motores diversos combinados, que pueden ser más o menos severos en relación con un área funcional. De una manera breve y resumida, cualquier escala de evaluación de ataxia debería recoger discapacidad relacionada con :

- Motricidad gruesa/tono: alteraciones en la marcha, en mantenimiento de posición de bipedestación y del control cefálico
- Motricidad fina: temblor manual, falta de precisión y dismetría que dificulten prensión y uso de funcionalidad manual
- Alteraciones en movilidad ocular: dificultades para mirada conjugada, diplopía, etc
- Disartria: dificultad para expresión oral

Se han propuesto diversas escalas de medida de ataxia. No existe una escala específica para su uso en edad pediátrica. Existen por otra parte escalas inespecíficas que pueden usarse en pacientes con discapacidad motora con y sin ataxia, y otras de elevada especificidad, validadas para patologías específicas como la Ataxia de Friedrich. La escala más empleada en estudios pediátricos de pacientes con ataxia es la escala International Cooperative Ataxia Rating Scale (ICARS), que se ha demostrado como válida y fiable (6). Se ha comprobado alta fiabilidad interobservador y sensibilidad desde casos leves a severos, y para etiologías diferentes (7) Sin embargo, esta escala presenta varios inconvenientes en la aplicación práctica real, como son la necesidad de una adecuada situación cognitiva ya que requiere colaboración estrecha; y unos tiempos elevados para ser aplicada que dificultan su realización en una consulta no específica para paso de escalas. Otra escala empleada para estos fines es la Scale for the Assessment and Rating of Ataxia (SARA), pero presenta problemas similares (8-9).

En 2009 Schmahmann desarrolló la escala Brief Ataxia Rating Scale (BARS) (10) con los objetivos de obviar estas dificultades: ser aplicable en un amplio margen de edad, etiologías diversas, no requerir obligadamente un grado de cognición normal (pero sí comprensión de órdenes sencillas y colaboración), y ser operativa en el sentido de poder ser realizada en unos minutos (Tabla 1). El planteamiento de esta escala fue la de replicar un ICARS simplificado. Desde su publicación, ha sido una escala ampliamente empleada en clínica (11-12).

En cualquier caso, son escasos los estudios que han utilizado la escala BARS frente a ICARS (10-13). Es probable que esto se deba a que los estudios de historia natural y ensayos clínicos relacionados con ataxia, busquen una elevada precisión en su medida, por encima de la facilidad o rapidez de su aplicación (13).

Para contribuir al conocimiento de estos temas, se planteó un estudio que aplicara ambas escalas en un grupo de pacientes de nuestro entorno para comparar debilidades y fortalezas de ambas escalas.

**Tabla 1: Escala de Calificación Breve de Ataxia (Brief Ataxia Rating Scale: (BARS) )**

**Deambulaci3n**

0: Normal

1: Casi normal, pero incapaz de caminar con los pies en posici3n t3ndem.

2: Camina sin apoyo, pero claramente anormal e irregular.

- 3: Camina sin apoyo pero tambaleándose; dificultades en dar media vuelta.
- 4: No puede caminar sin apoyo; utiliza la pared como soporte para la prueba de 10 metros.
- 5: Camina solo con un bastón.
- 6: Camina solo con dos bastones o con un acompañante.
- 7: Camina solo con una persona acompañante.
- 8: Imposibilidad para caminar con una persona acompañante (asistencia con 2 personas; silla de ruedas).

**Prueba rodilla-tibia (descomposición del movimiento y temblor de intención) (puntuación izquierda y derecha)**

- 0: Normal
- 1: Descenso del talón en un eje continuo pero el movimiento se descompone en varias fases, sin sacudidas, o anormalmente lento.
- 2: Baja bruscamente en el eje.
- 3: Baja bruscamente con movimientos laterales.
- 4: Baja bruscamente con movimientos laterales extremadamente largos o imposibilidad para realizar la prueba.

**Prueba dedo-nariz (descomposición y dismetría de brazo y mano) (puntuación izquierda y derecha)**

- 0: Normal
- 1: Movimiento oscilante del brazo y/o mano sin descomposición del movimiento.
- 2: Movimiento segmentado en 2 fases y/o dismetría moderada al llegar a la nariz.
- 3: Movimiento segmentado en más de 2 fases y/o dismetría considerable para llegar a la nariz.
- 4: Dismetría que impide que el paciente llegue a la nariz.

**Disartria**

- 0: Normal
- 1: Deterioro leve de la frecuencia/ritmo/claridad.
- 2: Deterioro moderado de la frecuencia/ritmo/claridad.
- 3: Habla muy lenta y disártrica.
- 4: Discurso ausente o ininteligible.

**Anomalías oculomotoras**

- 0: Normal
- 1: Movimiento de persecución ligeramente lento, intrusiones sacádicas, sacadas hipo/hipermétricas, nistagmo.
- 2: Movimiento de persecución prominentemente lento, intrusiones sacádicas, sacadas hipo/hipermétrica, nistagmo.

TOTAL PUNTUACIÓN (sobre 30)

**OBJETIVOS**

- Descripción de los pacientes afectos de ataxia seguidos en la Unidad de estudio, recogiendo datos clínicos y demográficos
- Medida del grado de severidad de ataxia mediante escala BARS e ICARS, comparando concordancia entre ambas medidas y diferencias en tiempos de aplicación.

## **PACIENTES Y MÉTODOS**

Se planteó un **estudio descriptivo, ambispectivo (retrospectivo y prospectivo)** de pacientes pediátricos afectados de ataxia seguidos en la Unidad de Neurología Pediátrica del servicio de Pediatría del Hospital Universitario Río Hortega entre los años 2010 a 2020. Fueron seleccionables todos los pacientes con ataxia mantenida que tenían 4 años o más de edad al inicio del estudio.

Se realizó una base de datos en la que se recogieron una serie de datos clínicos, de carácter demográfico (sexo, edad) y clínico (causa de ataxia, curso clínico probable, comorbilidades asociadas, etc). Por otra parte, se recogió en dicha base de datos la medida de escala BARS, que se realiza de manera sistemática en todos los pacientes, excepto en uno de ellos que se realizó mediante visionado de videos remitidos por correo electrónico. Se programó una visita específica para este estudio en el que se planteaba realizar medida de escala ICARS para comparar ambas evaluaciones.

Se elaboró Consentimiento Informado junto con una Hoja de Información referida al estudio (anexos 1 y 2). El protocolo de estudio junto a los documentos indicados fueron aprobados por el Comité Ético de Investigación Clínica (CEIC) del Hospital Universitario Río Hortega. La recogida de datos clínicos fue realizada por los alumnos autores del estudio siempre en presencia de su tutor, para salvaguardar la confidencialidad mediante el uso estricto de las historias clínicas solamente para la investigación planteada

Los datos fueron analizados mediante programa estadístico SPSS 15.0

### **Cronograma**

El diseño del estudio, la búsqueda bibliográfica, la selección de pacientes y la recogida de datos clínicos fue realizada en los meses de diciembre de 2019 a febrero de 2020. Se había programado la realización de medida de escala ICARS en los meses de marzo y abril de 2020, lo que no fue posible por la situación de Estado de Alarma y la pandemia Covid 19, que obligaron a suspender dicha evaluación. En el caso de una de las pacientes, la evaluación BARS se realizó de forma no presencial, evaluando videos remitidos por correo electrónico tras dar instrucciones a familia y paciente

## **RESULTADOS**

Se analizaron 22 pacientes (tabla 2). 9 pacientes de 22 fueron mujeres (40,9%). La edad de los pacientes analizados fue de 9,93 años (+/- 3,18 DS). En 5 pacientes la causa no es conocida (22,7%). Respecto curso clínico, 12 (54,5%) se han considerado

como estáticas, 6 (27,3%) como crónicas con fluctuación en función de brotes y/o respuesta a tratamientos de base, y 4 (18,2%) como progresivas. 5 (22,7%) de los pacientes no tenían un diagnóstico etiológico definido. La escala BARS se completó en todos los pacientes seleccionados. En 21 casos se realizó durante visita ordinaria en consulta hospitalaria, se estima en menos de diez minutos por parte del observador que fue el mismo en todos los casos. El caso 22 se puntuó mediante envío de videos por correo electrónico por parte de los padres. La puntuación media del BARS fue de 12,45 puntos (+/- 4,94) con un rango de 6 a 23 puntos.

Tabla 2: características clínicas y puntuación BARS de los pacientes estudiados

Paciente	sexo	Causa	Edad *	Curso clínico	BARS (desglosado)	BARS (suma)
caso 1	mujer	No filiado (presumible genética)	13,25	presumible estática	2+1+1+1+1+1+1	9
caso 2	mujer	malformación Chiari 1	13,75	progresiva pendiente cirugía	2+1+1+1+1+1+1	9
caso 3	varón	No filiado (presumible genética)	9,32	Progresiva	2+2+2+2+2+2+2	14
caso 4	varón	Ataxia-opsoclonus-mioclonus	4	crónica con brotes	1+1+1+1+1+1+1	7
caso 5	mujer	Genética (STXBP1)	9,92	Estática	3+2+2+2+2+4+1	16
caso 6	mujer	Genética (ataxia-telangiectasia)	12	Estática	2+2+2+2+2+2+1	13
caso 7	varón	No filiado (presumible genética)	8,92	presumible estática	2+1+1+1+1+1+0	7
caso 8	varón	Secular (cerebelitis)	9	Estática	2+1+1+1+1+0+0	6
caso 9	varón	Ataxia-opsoclonus-mioclonus	11,16	crónica con brotes	1+0+0+1+1+0+1	4
caso 10	varón	Genética (mitocondrial)	13,5	Estática	4+3+3+3+3+4+2	22
caso 11	varón	No filiado (presumible genética)	13,5	Progresiva	3+2+2+3+3+2+2	17
caso 12	mujer	No filiado (presumible genética)	11,08	Estática	2+1+1+1+1+0+0	6
caso 13	varon	Ataxia-opsoclonus-mioclonus	10	crónica con brotes	3+1+1+1+1+1+1	9
caso 14	mujer	Metabopatía (PMM-CDG)	13,88	Estática	8+3+3+3+3+2+1	23
caso 15	varon	Metabopatía (déficit piruvato-deshidrogenasa)	11	crónica con fluctuación según tratamiento	5+2+2+2+2+1+1	15
caso 16	varon	Secular (tumoral)	13,75	Estática	3+3+1+3+1+2+1	14
caso 17	varón	No filiado (presumible genética)	8,08	Estática	2+2+2+1+1+1+2	11
caso 18	varón	Metabopatía (acid metilmalonica+homocistinuria)	12,25	crónica con fluctuación según tratamiento	3+2+2+2+2+1+1	13
caso 19	mujer	Secular (posible cerebelitis)	7	Estática	2+2+2+2+2+1+1	12
caso 20	mujer	Secular (posible cerebelitis)	4,08	Estática	4+2+2+2+2+1+1	14
caso 21	varón	Genética (Dejerine-Sottas)	4	Progresiva	6+2+2+3+3+1+1	16
caso 22	mujer	Ataxia-opsoclonus-mioclonus	5,16	crónica con brotes	6+2+2+2+2+1+2	17 **

\* edad expresada de forma decimal

\*\* escala pasada mediante visionado de videos remitidos por correo electrónico tras dar instrucciones  
BARS: puntuación desglosada: marcha + rodilla-tibia izquierda+derecha + índice-nariz izquierda+derecha  
+ disartria + anomalías oculomotrices

## **DISCUSIÓN**

Se ha recogido una serie de pacientes pediátricos con ataxia con diversidad de causas y cursos clínicos. El espectro causal es heterogéneo. Es destacable que casi en la cuarta parte de pacientes la causa de la ataxia no es conocida. En contraste con series de adultos, en los que existe un predominio de ataxias de causa genética y carácter progresivo, en nuestra serie hay una mayoría de pacientes con ataxia estática (1-4).

Se recogió la medida con BARS en todos los casos, en 21 durante consulta ordinaria de revisión en consulta de Neurología Pediátrica. Se estima por el observador que en ningún caso el cumplimiento de dicha escala superó los diez minutos, estando integrada dentro de la exploración clínica habitual del paciente atáxico. Por tanto, el paso de esta escala no supuso ninguna prolongación en los tiempos de consulta. En uno de los casos, el último que se recogió temporalmente, fue realizada mediante envío de videos. De este modo, pudo completarse la escala BARS en todos los pacientes incluidos en el estudio, no perdiendo caso alguno. Este caso puede considerarse paradigmático de un nuevo modelo de seguimiento clínico en el que debe primar la consulta telemática y la comunicación a distancia entre familias-pacientes y responsables sanitarios del paciente, siempre que sea posible (14-15).

La principal objeción al estudio radica en no haber podido completar el mismo de forma íntegra, debido a la pandemia Covid 19, que impidió la programación de la escala ICARS. Es por ello que no se cumplió uno de los objetivos del estudio, que era la comparación entre la escala BARS, de fácil y rápido cumplimiento, y la escala ICARS, de mayor complejidad.

La evaluación clínica de los trastornos de movimiento, incluyendo la ataxia, debe incluir la posibilidad de medir de forma objetiva la severidad de los mismos. Esta medida permite el seguimiento clínico de la historia natural del proceso, su progresión, o mejoría al aplicar medidas terapéuticas. La gradación mediante escalas subjetivas de tipo “leve, moderado o severo” encierran desviaciones motivadas por prejuicios, y conllevan una mínima reproductibilidad.

Existe elevada dificultad en la transformación de una observación clínica en un número que refleje la complejidad de un trastorno como es la ataxia. Las escalas numéricas como por ejemplo el Test de marcha durante Seis Minutos (1), reflejan funcionalidad

de forma directa (mide el número de metros que un paciente puede andar durante seis minutos en unas condiciones determinadas). Sin embargo un test como el BARS es una escala semicuantitativa en el sentido de ofrecer una estimación numérica que puntúa una o varias pruebas específicas. Las escalas semicuantitativas pueden explorar numerosas pruebas buscando el máximo acercamiento a la realidad clínica del paciente, e intentan recoger las sutilezas clínicas de un trastorno como la ataxia. La dificultad radica en que una escala de este tipo sea lo más sencilla posible para que su realización sea fácil, no costosa, breve, reproducible, pero recogiendo plenamente la complejidad del trastorno en cuestión.

La ataxia es un trastorno que presenta varias vertientes sintomáticas; como se ha indicado, las principales se refieren a tono axial-marcha, temblor-dismetria en extremidades superiores e inferiores, movimientos oculares y trastorno de fluencia-disartria. La escala BARS recoge y puntúa todas estas vertientes de forma simple y ajustada a la observación clínica habitual. En nuestro estudio ha mostrado que puede ser cumplimentada de forma rápida, o incluso de forma virtual, mediante evaluación de videos en telemedicina

## **CONCLUSIONES**

- Los pacientes pediátricos evaluados en nuestra serie muestran un predominio de ataxia estática, respecto formas progresivas o en brotes.
- Existe casi una cuarta parte de pacientes sin diagnóstico causal definido.
- El grado de discapacidad producido por el cuadro es notable.
- La medida de severidad mediante escala BARS es de fácil cumplimiento en consulta. No pudo completarse el estudio al no poder realizar la programación de la medida de escala ICARS

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Fogel BL. Childhood Cerebellar Ataxia. J Child Neurol. 2012; 27: 1138–1145.
2. Teive HA, Ashizawa T. Primary and secondary ataxias. Curr Opin Neurol. 2015;28:413–22
3. Konczak J, Timmann D. The effect of damage to the cerebellum on sensorimotor and cognitive function in children and adolescents. Neurosci Biobehav Rev 2007;31: 1101–1113.

4. Pavone P, Pratico AD, Pavone V, Lubrano R, Falsaperla R, Rizzo R, Ruggieri M. Ataxia in children: early recognition and clinical evaluation. *Italian Journal of Pediatrics*. 2017; 43: 6
5. Musselman KE, Stoyanov CT, Marasigan R, Jenkins ME, Konczak J, Morton SM, Bastian AJ. Prevalence of Ataxia in Children: A Systematic Review. *Neurology*. 2014; 7; 82: 80-9.
6. Trouillas P, Takayanagi T, Hallett M, et al. International Cooperative Ataxia Rating Scale for pharmacological assessment of the cerebellar syndrome. The Ataxia Neuropharmacology Committee of the World Federation of Neurology *J Neurol Sci*. 1997; 145:205–211
7. Storey E, Tuck K, Hester R, Hughes A, Churchyard A. Inter—rater reliability of the International Cooperative Ataxia Rating Scale (ICARS). *Mov Disord*. 2004; 19:190–192.
8. Subramony SH. SARA—a new clinical scale for the assessment and rating of ataxia. *Nat Clin Pract Neurol*. 2007; 3:136–137
9. Schmitz-Hubsch T, du Montcel ST, Baliko L, et al. Scale for the assessment and rating of ataxia: development of a new clinical scale. *Neurology*. 2006; 66:1717–1720
10. Schmahmann JD, Gardner R, MacMore J, Vangel MG. Development of a Brief Ataxia Rating Scale (BARS) Based on a Modified Form of the ICARS. *Mov Disord*. 2009; 15; 24: 1820–1828
11. Camargos S, Cardoso F, Maciel R, Huebra L, Silva TR, Campos VG, Alencar R. Brief Ataxia Rating Scale: A Reliable Tool to Rate Ataxia in a Short Timeframe. *Mov Disord Clin Pract*. 2016; 3: 621-623
12. Perdomo-Rebollo FG, Kleinert-Altamirano API. Aplicación de la escala BARS en niños con ataxia en un centro de rehabilitación infantil en Chiapas *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2017; 55:715-9
13. Brandsma R, Spits AH, Kuiper MJ, et al. Ataxia rating scales are age-dependent in healthy children. *Dev Med Child Neurol* 2014;56:556–563
14. Nixon PA, Joswiak ML, Fricker FJ. A Six-Minute Walk Test for Assessing Exercise Tolerance in Severely ill Children. *J Pediatr*. 1996;129: 362-6

15. American Academy of Neurology. Telemedicine and COVID-19 implementation guide. [aan.com/siteassets/home-page/tools-and-resources/practicing-neurologist-administrators/telemedicine-and-remote-care/20-telemedicine-and-covid19-v103.pdf](https://www.aan.com/siteassets/home-page/tools-and-resources/practicing-neurologist-administrators/telemedicine-and-remote-care/20-telemedicine-and-covid19-v103.pdf). Acceso 18 mayo 2020.
16. Cohen BH, Busis NA, Ciccarelli L, Coding in the World of COVID-19: Non–Face-to-Face Evaluation and Management Care. *Continuum: Lifelong Learning in Neurology—Neurology of Systemic Disease*. 2020; 6: 3, acceso 18 mayo 2020

## ANEXOS

### Anexo 1: Informe del Comité de Ética



#### INFORME DEL COMITÉ DE ÉTICA DE LA INVESTIGACIÓN CON MEDICAMENTOS (CEIm)

Dña. ROSA M<sup>ª</sup> CONDE VICENTE, Secretario del Comité de Ética de la Investigación con medicamentos (CEIm) del Área de Salud Valladolid Oeste

#### CERTIFICA:

Que este Comité ha tenido conocimiento del Proyecto de Investigación, Trabajo Fin de Grado (TFG), titulado: “**Ataxia en edad pediátrica; descripción de un grupo de pacientes afectos y evaluación mediante escalas funcionales**”, Ref. CEIm: PI087-20, Protocolo versión 1.0, y considera que:

Una vez evaluados los aspectos éticos del mismo, acuerda que no hay inconveniente alguno para su realización, por lo que emite **INFORME FAVORABLE**.

Este Proyecto de Investigación será realizado por las alumnas D<sup>ª</sup> Teodora Teodosieva Todorova y D<sup>ª</sup> Marta Vallés Rodríguez, siendo su tutor en el Hospital Universitario Río Hortega el Dr. Ramón Cancho Candela.

Lo que firmo en Valladolid, a 17 de Abril de 2020

Fdo. Dña. Rosa M<sup>ª</sup> Conde Vicente  
Secretario Técnico CEIm

## Anexo 2: Hoja de Información y Consentimiento Informado



### HOJA DE INFORMACIÓN AL PARTICIPANTE INCLUIDO EN UN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN

---

**TÍTULO:** ATAXIA EN EDAD PEDIÁTRICA; DESCRIPCIÓN DE UN GRUPO DE PACIENTES AFECTOS Y EVALUACIÓN MEDIANTE ESCALAS FUNCIONALES

**INVESTIGADOR:** .....

Médico especialista en Pediatría, Servicio de Pediatría hospital Río Hortega de Valladolid.

Este documento tiene por objeto ofrecerle información sobre un estudio de investigación no aleatorizado en el que se le invita a participar. Este estudio se está realizando en el Servicio de Pediatría del Hospital Río Hortega y fue aprobado por el Comité Ético de Investigación del Área Oeste de Valladolid.

Si decide participar en el mismo, debe recibir información personalizada del investigador, leer antes este documento y hacer todas las preguntas que necesite para comprender los detalles sobre el mismo. Si así lo desea, puede llevar el documento, consultarlo con otras personas, y tomarse el tiempo necesario para decidir si participar o no.

La participación en este estudio es completamente voluntaria. Vd. puede decidir no participar o, si acepta hacerlo, cambiar de opinión retirando el consentimiento en cualquier momento sin obligación de dar explicaciones. Le aseguramos que esta decisión no afectará a la relación con su médico ni a la asistencia sanitaria a la que Vd. tiene derecho.

#### **¿Cual es el propósito del estudio?**

Nuestro objetivo es describir las características clínicas de los pacientes afectados de ataxia en edad pediátrica seguidos en el Hospital Universitario Río Hortega. Asimismo queremos aplicar escalas simplificadas de observación clínica para evaluación del grado de severidad de ataxia

#### **¿Por qué me ofrecen participar a mí?**

La selección de las personas invitadas a participar depende de unos criterios que están descritos en el protocolo de la investigación. Estos criterios sirven para seleccionar a la población en la que se responderá el interrogante de la investigación. Vd. es invitado a participar porque cumple esos criterios.

#### **¿En qué consiste mi participación?**

Si usted es padre/madre o tutor de un paciente seleccionado se recogerán datos clínicos referidos a la enfermedad del menor, y se administrará una escala de grado de severidad de ataxia que precisa de la observación del paciente ante actividades de la vida diaria.

#### **¿Qué riesgos o inconvenientes tiene?**

No existe ningún riesgo estimable en la participación en el estudio. La duración de la observación clínica no es probable que supere los 30 minutos.

#### **¿Obtendré algún beneficio por participar?**

La evaluación mediante escalas sirve para cuantificar la severidad y por tanto la limitación funcional producidas por la ataxia. La medida precisa puede mejorar la evaluación específica así como determinar la evolución futura de empeoramiento, estancamiento o mejora ligados a historia natural de la enfermedad y tratamientos y medidas terapéuticas

**¿Recibiré la información que se obtenga del estudio?**

Si Vd. lo desea, se le facilitará un resumen de los resultados del estudio.

**¿Se publicaran los resultados de este estudio?**

Los resultados de este estudio podrán ser comunicados en Congresos y reuniones científicas, y publicados en publicaciones científicas para su difusión, pero no se transmitirá ningún dato que pueda llevar a la identificación de los participantes.

**¿Cómo se protegerá la confidencialidad de mis datos?**

El tratamiento, comunicación y cesión de sus datos se hará conforme a lo dispuesto por la Ley Orgánica 15/1999, de 13 de diciembre, de protección de datos de carácter personal. En todo momento, Vd. podrá acceder a sus datos, corregirlos o cancelarlos.

Sólo el equipo investigador, y las autoridades sanitarias, que tienen deber de guardar la confidencialidad, tendrán acceso a todos los datos recogidos por el estudio. Se podrá transmitir a terceros información que no pueda ser identificada.

**¿Existen intereses económicos en este estudio?**

No. El investigador no recibirá retribución específica por la dedicación al estudio. Vd. no será retribuido por participar.

**¿Quién me puede dar más información?**

Puede contactar con RAMÓN CANCHO CANDELA 983420400 EXT 85600 para más información.

Muchas gracias por su colaboración.

**DOCUMENTO DE CONSENTIMIENTO PARA LA PARTICIPACIÓN EN UN ESTUDIO DE INVESTIGACIÓN**

TÍTULO: ATAXIA EN EDAD PEDIÁTRICA; DESCRIPCIÓN DE UN GRUPO DE PACIENTES AFECTOS Y EVALUACIÓN MEDIANTE ESCALAS FUNCIONALES

Yo, [nombre y apellidos]

He leído la hoja de información al participante del estudio arriba mencionado que se me entregó, he podido hablar con ..... y hacerle todas las preguntas sobre el estudio necesarias para comprender sus condiciones y considero que he recibido suficiente información sobre el estudio.

Comprendo que mi participación es voluntaria, y que puedo retirarme del estudio cuando quiera, sin tener que dar explicaciones y sin que esto repercuta en mis cuidados médicos.

Accedo a que se utilicen mis datos en las condiciones detalladas en la hoja de información al participante.

Presto libremente mi conformidad para participar en el estudio.

Respeto a la conservación y utilización futura de los datos y/o muestras detallada en la hoja de información al participante, [cuando sea de aplicación]

- NO accedo a que mis datos y/o muestras sean conservados una vez terminado el presente estudio
- Accedo a que mis datos y/o muestras se conserven una vez terminado el estudio, siempre y cuando sea imposible, incluso para los investigadores, identificarlos por ningún medio
- Accedo a que los datos y/o muestras se conserven para usos posteriores en líneas de investigación relacionadas con la presente, y en las condiciones mencionadas.

En cuanto a los resultados de las pruebas realizadas,

- DESEO conocer los resultados de mis pruebas
- NO DESEO conocer los resultados de mis pruebas

El/la participante,  
[Firma del/a participante]

El/la investigador/a,  
[Firma del investigador/a]

**Fdo.:** [nombre y apellidos del/a participante]  
investigador/a]

**Fecha:** [fecha de la firma del/a participante]  
investigador/a]

**Fdo.:** [nombre y apellidos del/de la

**Fecha:** [fecha de la firma del/de la