

Ataxia aguda en la edad pediátrica

Acute ataxia in childhood

ADRIÁN MARGARIDA DE CASTRO

Estudiante de 5º años y Alumno Interno de la Facultad de Medicina Universidad de Valladolid

DOI: <https://doi.org/10.24197/cl.26.2017.29-38>

Resumen: La ataxia aguda en pediatría, aunque su incidencia sea muy baja, es una urgencia neurológica de gran importancia, ya que puede producir secuelas psicomotrices en el desarrollo y ser una amenaza para la vida del niño. Por ello, es necesario realizar un correcto y precoz diagnóstico de sus posibles etiologías, siguiendo un protocolo diagnóstico que debemos conocer.

A propósito de un caso clínico, revisaremos las posibles etiologías de la ataxia aguda pediátrica, siendo las más frecuentes la ataxia postinfecciosa y la intoxicación. Recordaremos también el protocolo diagnóstico que debemos seguir en estos casos, centrándonos en la anamnesis y la exploración neurológica por su importancia.

Palabras clave: Ataxia aguda. Ataxia postinfecciosa. Intoxicación. Tumores de fosa posterior.

Abstract: Acute ataxia in pediatrics, although its incidence is not so high, is a very important neurological emergency, because it can produce effects in the psychomotor development of the child, and even be a threat to life.

Taking into account a real clinical case, we will review the possible etiologies of acute childhood ataxia, being post-infectious and toxic exposure the most common ones. We will also remember the diagnostic protocol that we are obliged to follow in these cases, focusing on the anamnesis and the neurological exploration due to their importance.

Keywords: Acute ataxia. Post-infectious ataxia. Toxic exposure. Posterior fossa brain tumors.

1. INTRODUCCIÓN

Entendemos el término ataxia como la incoordinación motriz, provocando un síndrome de desequilibrio e inestabilidad en la marcha y otras acciones motoras según dónde esté el daño.

La mayoría de las veces la ataxia supone una afectación del cerebelo o de sus conexiones nerviosas, pudiendo acompañarse de signos cerebelosos (temblor, disdiacocinesia, hipotonía, disartria, nistagmo) pero en ocasiones, también puede ser producida por afectación propioceptiva o de cordones posteriores (característico empeoramiento con el cierre de los ojos) muy infrecuente en la infancia.

Podemos clasificar la ataxia de cualquier edad en tres grupos: Hereditaria, Ataxia cerebelosa adquirida idiopática del adulto (ILOCA) y Adquirida.

Para el abordaje de nuestro caso clínico, nos centraremos en las ataxias adquiridas del niño (que se dividen en agudas y crónicas) y más concretamente en las ataxias agudas (de comienzo brusco que suelen remitir en pocas semanas), por ser las más frecuentes en la infancia.

La ataxia de aparición aguda es una urgencia neurológica, en cualquier caso, ya que puede indicar un proceso potencialmente grave subyacente. En la edad pediátrica hay algunas diferencias respecto al adulto tanto por la inmadurez fisiológica, como por las situaciones características del niño (las enfermedades exantemáticas y la incidencia de accidentes)

Por lo anteriormente mencionado, cambia totalmente la epidemiología de la etiología en la ataxia pediátrica respecto a la del adulto, dificultando la tarea diagnóstica y obligándonos a plantear un plan diagnóstico específico y precoz para evitar las posibles secuelas.

2. OBJETIVO

Conocer las diferentes posibilidades etiológicas de la ataxia aguda en la edad pediátrica con su epidemiología para un diagnóstico y tratamiento precoz, ya que puede ser indicador de una situación potencialmente grave para la vida o el desarrollo psicomotor del niño.

3. MATERIAL Y MÉTODO

3. 1. Diagnóstico diferencial

Las dos principales causas de ataxia aguda en la edad pediátrica son la cerebelitis aguda postinfecciosa e intoxicación que tienen un curso relativamente benigno, pero hay que descartar otras causas potencialmente graves (ver tabla 1):

Cerebelitis aguda postinfecciosa o ataxia cerebelosa aguda: es la causa más frecuente de ataxia en la edad pediátrica. La mayoría de las ocasiones suele ocurrir debido a una alteración del estado inmunitario después de una infección viral (aunque la infección viral sólo llega a documentarse en la mitad de los casos), o asociado a la vacunación (triple vírica o varicela) por lo que debe ser reflejado en la historia clínica. Se ha relacionado entre otros, con la varicela (hasta la mitad de los casos) o con el síndrome

mononucleósico (EBV). La clínica es ataxia, en ocasiones junto a cefalea y alteración del comportamiento con pruebas de neuroimagen normales. No suele presentar fiebre ni alteración de conciencia o rigidez de nuca (indicadores de infección activa).

Intoxicación: es la segunda causa más frecuente de ataxia aguda en el niño. Se ha relacionado más frecuentemente con benzodiazepinas y antitusivos (dextrometorfano) ingeridos de forma accidental; también por sobredosis como antiepilépticos o tóxicos como alcohol o plomo. En este caso es importante la historia clínica, tanto para la medicación que tome el paciente, como la de los padres (causa frecuente de intoxicación accidental), teniendo también en cuenta la homeoterapia. La clínica de ataxia, se asocia casi siempre a nistagmo y cambios en el estado mental (letargia o agitación).

Traumatismo craneoencefálico: causa frecuente por la incidencia de accidentes en la edad pediátrica. Suelen ser traumas leves ocasionando un síndrome post-traumático con neuroimagen normal, pero si el trauma es grave puede ser causa de un hematoma o contusión en fosa posterior.

Tumor cerebral de fosa posterior: suelen cursar de forma progresiva, pero pueden descompensarse los síntomas si se produce sangrado intratumoral, hidrocefalia por obstrucción o hipertensión intracraneal (HIC). A la clínica de ataxia aguda, se le pueden añadir síntomas de HIC (cefalea, edema de papila y vómitos en escopeta) más alteración de pares craneales.

Infección de SNC: causa menos frecuente que las anteriores. Puede ser la primera manifestación de una meningoencefalitis o un absceso cerebeloso. La clínica es ataxia aguda junto con fiebre y alteración de la conciencia (lo cual diferencia de las postinfecciosas). Importante la realización de una punción lumbar, cuando se permita, para el estudio del LCR (perfil inflamatorio, pleocitosis mononuclear y proteínas elevadas).

Las siguientes causas son menos frecuentes, pero conviene tenerlas en cuenta para el diagnóstico diferencial de ataxia aguda pediátrica:

Migraña tipo basilar: neuroimagen y punción lumbar normal, junto con cefalea de características migrañosas.

Encefalomiелitis aguda diseminada – EMAD: más frecuente que la EM entre los 5-8 años, con encefalopatía y afectación multifocal, siendo la RMN diagnóstica junto con las bandas oligoclonales.

Síndrome opsoclonus-mioclonus: ante ataxia y mioclonías con movimientos oculares caóticos pero conjugados hay que descartar un neuroblastoma con TC toraco-abdominal.

Síndrome de Miller-Fisher: tríada de ataxia, oftalmoparesia y arreflexia junto con disociación albúmino-citológica y polineuropatía en EMG.

CAUSAS DE ATAXIA AGUDA EN NIÑOS
<p><i>Causas de ataxia aguda:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ● Postinfecciosa o de basa inmunológica <ul style="list-style-type: none"> - Cerebelitis postinfecciosa - Enfermedades desmielinizantes - Síndrome de opsoclonus-mioclonus - Síndrome de Miller-Fisher ● Intoxicación ● Infección del SNC ● Tumores de fosa posterior ● Traumatismo craneal ● Migraña de tipo basilar y equivalentes migrañosos ● Patología cerebrovascular ● Enfermedades hereditarias ● Reacción psicógena

Tabla 1

3. 2. Caso clínico

Paciente varón de 5 años, previamente sano, que no refiere alergias medicamentosas conocidas y calendario vacunal al día, con antecedentes personales de: embarazo controlado, parto eutócico, período neonatal sin incidencias, lactancia materna hasta los 6 meses, introducción de alimentación complementaria adecuada, desarrollo psicomotor normal. No detectadas enfermedades hereditarias en la familia.

Acude a su pediatra de atención primaria 1 mes antes por un cuadro de escarlatina confirmado mediante test rápido de estreptococo, siendo tratado con penicilina a las 72h de inicio.

A los 15 días, presenta fiebre de 39 C°, faringitis no exudativa y adenopatías laterocervicales de 1cm. Se remite a Urgencias para descartar síndrome mononucleósico, realizando un test de estreptococo y serologías para VEB y CMV siendo todas negativas. Se mantuvo actitud conservadora remitiendo la fiebre en 48h.

Desde entonces refieren alteraciones del comportamiento asociando períodos de decaimiento y apatía con otros de irritabilidad y cambios de humor. De forma progresiva desarrolla torpeza para la realización de

actividades motoras simples que antes dominaba (subir escaleras, escasa coordinación para saltar o andar a la pata coja como también reconocen sus profesores) y temblor intencional en la escritura. Comprende correctamente las órdenes y el habla es normal.

Escala Glasgow de 15, no asocia TICs, estereotipias, movimientos coreiformes, polilalia ni coprolalia. Se ha mantenido afebril, sin vómitos, diarrea ni otra sintomatología infecciosa asociada.

3. 3. Protocolo diagnóstico

Para un correcto diagnóstico diferencial entre las diversas etiologías, se deberá realizar una historia clínica y una exploración neurológica detalladas, que orienten la realización de las pruebas complementarias más adecuadas.

Anamnesis y exploración física

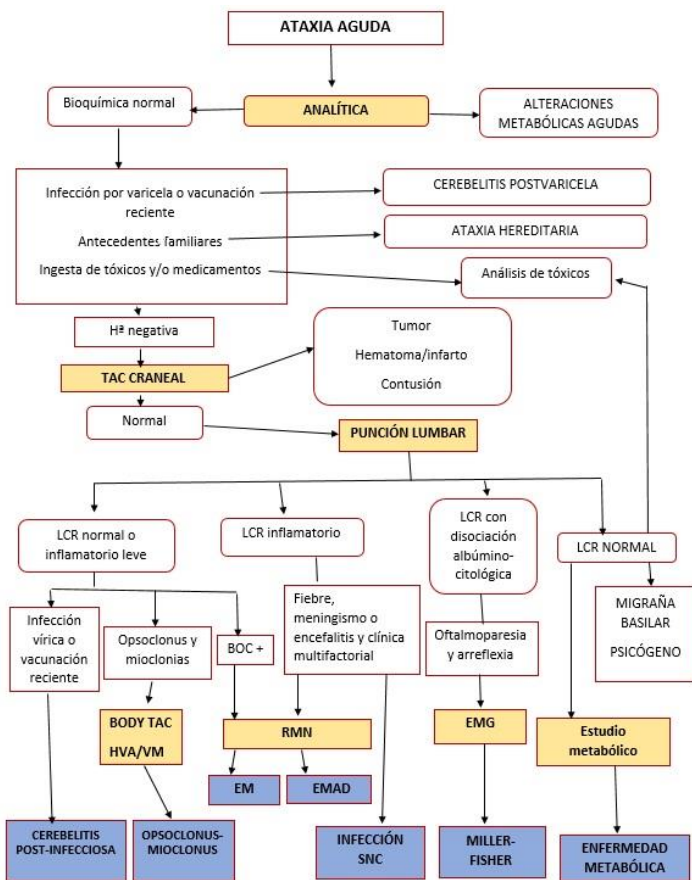
Será de vital importancia el interrogatorio de los antecedentes familiares (enfermedades metabólicas, migrañas, ataxias hereditarias, medicación de los padres) y personales (traumatismos, infecciones, vacunación, ingesta de tóxicos y medicación), teniendo en cuenta la edad del niño para la epidemiología (siendo en menores de 5 años la causa más frecuente una ataxia cerebelosa postinfecciosa y entre los 5-10 años los tumores).

La exploración neurológica debe ser detallada, describiendo siempre si la ataxia es aislada o se asocia a otros síntomas como fiebre, alteración de la escala Glasgow, reflejos, movimientos oculares, vómitos o cefalea realizando en cualquier caso un fondo de ojo para saber si hay edema de papila.

Pruebas complementarias

Es importante descartar las causas potencialmente graves de ataxia como intoxicación, infección o masa ocupante de espacio. Debido a esto, siempre se deberá realizar una prueba de imagen urgente (TC o RMN), exceptuando los casos claros de intoxicación o cerebelitis postvaricela dirigidos por la anamnesis. Si la prueba de imagen es normal, está indicada la realización de una punción lumbar para descartar otros diagnósticos como infección o una variante del Guillain-Barrè.

Si la sospecha es una intoxicación medicamentosa o ingestión de sustancias, debemos insistir en la anamnesis y realizar el análisis toxicológico en orina.



Algoritmo diagnóstico de ataxia aguda extraído de Camacho Salas AS y col. Ataxia aguda. Protocolos Diagnóstico Terapéutica de la AEP: Neurología Pediátrica. 2008 2.

4. RESULTADOS

Para alcanzar el diagnóstico etiológico en nuestro paciente, debemos seguir el protocolo anterior, por lo que realizaremos una muy buena anamnesis y exploración neurológica.

En primer lugar, los padres y profesores comentan una incoordinación motora para actividades simples, siendo esta la definición de ataxia, en este caso aguda.

En los antecedentes familiares no hay enfermedades hereditarias destacables, descartando las ataxias hereditarias, al menos las autosómicas dominantes.

En los antecedentes personales del niño no ha habido ningún traumatismo reciente, no es epiléptico y la vacunación está al día (no se ha vacunado recientemente de varicela ni de triple vírica). El paciente tuvo un episodio de escarlatina confirmado, pudiendo pensar en un síndrome PANDAS por los recientes cambios de humor, o en una corea reumática, siendo ambos descartados por la disociación clínica-temporal (ambos suelen aparecer varios meses después de la infección estreptocócica), el correcto tratamiento con penicilina y al no haber TICs, estereotipias, ni movimientos coreiformes.

Ante la clínica del paciente, excluido el antecedente traumático, se debe sospechar en primer lugar en una cerebelitis aguda postinfecciosa por ser la causa más frecuente de ataxia aguda en niños. Descartamos la infección por varicela, ya que el paciente no ha mostrado síntomas ni signos de esta enfermedad. Observamos que el niño tuvo un posible síndrome mononucleósico según las características clínicas, pero los test para VEB y CMV fueron negativos.

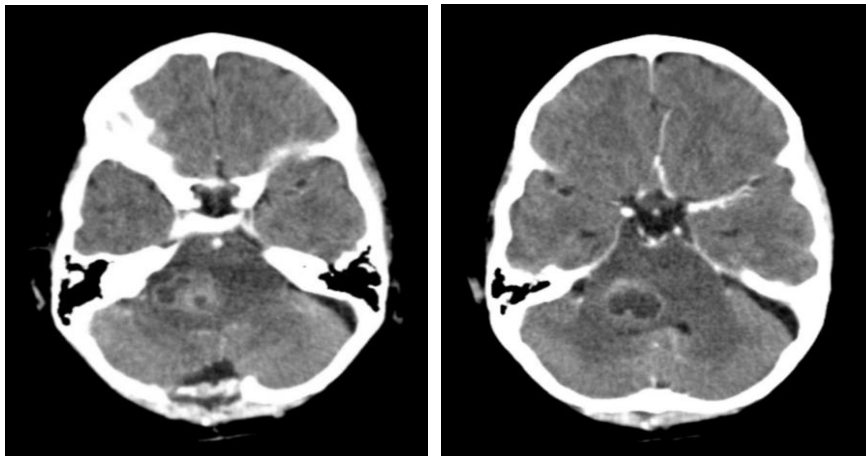
La segunda causa más frecuente de ataxia en niños es una intoxicación, por lo que preguntamos a los padres si había recibido el niño algún medicamento tipo antitusivo (dextrometorfano) o tratamiento homeopático; también si consideraban posible una ingesta accidental de algún tipo de sustancia, remarcando especialmente los antihistamínicos, las benzodiacepinas y el alcohol, siendo todas estas preguntas negativas.

En la exploración neurológica nos encontramos con una ataxia aislada, sin fiebre ni vómitos, Glasgow de 15, reflejos, fuerza, sensibilidad y pares craneales conservados, no nistagmos ni movimientos oculares alterados. Debemos pedir un fondo de ojo para ver si hay signos de hipertensión intracraneal.

El sistemático de sangre y la bioquímica fueron normales, descartando una enfermedad metabólica. El test de tóxicos en orina y sangre no muestran toxicidad por fármacos u otras sustancias que pudiesen causar ataxia como efecto secundario. El frotis faríngeo y la serología para el VEB y CMV negativos, hacían poco probable una cerebelitis postinfecciosa, aunque no podía ser descartada.

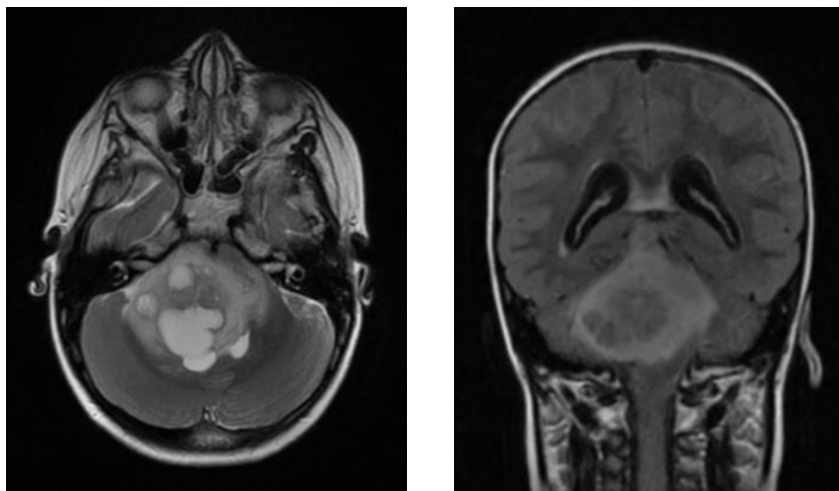
En este contexto, al ser poco probable la intoxicación y la cerebelitis postinfecciosa, está indicado realizar una prueba de imagen urgente, que nos va a permitir descartar una masa ocupante de espacio.

En nuestro caso, en el TC cerebral se pudo ver una masa difusa en la protuberancia del troncoencéfalo afectando a parte del cerebelo, siendo la imagen compatible con un glioma de alto grado.



Masa ocupante de espacio en corte axial de TC cerebral a nivel de la protuberancia y cerebelo. Imágenes cedidas por cortesía del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

Al obtener el diagnóstico con las pruebas de imagen, no hace falta seguir con el protocolo diagnóstico y no está indicado realizar una punción lumbar. Para el control evolutivo y una mejor definición de los límites de esta masa ocupante de espacio se realizó una RM cerebral.



Masa ocupante de espacio en un corte axial¹ y en un corte coronal² de una RM cerebral a nivel de la fosa posterior. Imágenes cedidas por cortesía del Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

5. DISCUSIÓN

La ataxia en niños suele ser un proceso de curso benigno, sin embargo, una ataxia de aparición aguda en pediatría se considera una urgencia neurológica, siendo obligatorio realizar una evaluación detallada para descartar una posible afectación grave del SNC, que ponga en riesgo la vida de nuestro paciente o su desarrollo psicomotor.

Por ello, es necesario tener en cuenta el protocolo diagnóstico a seguir ante una ataxia aguda y conocer las diferentes posibilidades etiológicas en el niño, para evitar cualquier complicación, y no retrasar el diagnóstico, ya que tiene todavía un largo desarrollo psicomotriz por delante, evitando las posibles morbilidades a lo largo de su vida.

En conclusión, aunque es una urgencia muy poco frecuente (según los datos, suponen el 0.024% de los pacientes pediátricos en un hospital terciario³) es importante el correcto y precoz diagnóstico etiológico de las ataxias agudas en pediatría, siguiendo el protocolo indicado y así realizar un tratamiento precoz y efectivo para evitar las posibles complicaciones que conlleva.

6. AGRADECIMIENTOS Y CONFLICTOS DE INTERÉS

Hacer mención a la Dra. Mercedes Garrido y al Dr. Hermenegildo González, por los conocimientos que me han transmitido al realizar este trabajo y la gran ayuda recibida para comprender el caso clínico.

El autor declara que no hay conflictos de interés en su trabajo.

7. ÉTICA

El autor se ha asegurado de preservar el anonimato de la persona del caso clínico, tanto nombres y aspectos personales de la historia clínica, como datos en las pruebas complementarias que puedan hacer peligrar la privacidad del niño o de sus familiares.

BIBLIOGRAFÍA

1. National Ataxia Foundation. Frequently asked questions about ataxia. June 2016 – NAF FAQ Sheet – Ataxia.

2. Ana Camacho Salas, Rogelio Simón de las Heras, Fernando Mateos Beato. Ataxia aguda. Protocolos Diagnóstico Terapéutica de la AEP: Neurología Pediátrica. 2008; 28: 210-216.
3. M.J. Martínez-González, S. Martínez-González, A. García-Ribes, S. Mintegi-Raso, J. Benito-Fernández, J.M. Prats-Viñas. Acute onset ataxia in infancy: its aetiology, treatment and follow-up. Rev Neurol 2006; 42 (6): 321-324.
4. Anderson M, Ibarra L, Perez L. Ataxia aguda postinfecciosa. Etiologías, diagnósticos diferenciales y tratamiento. Revisión bibliográfica. Revista Pediátrica Elizalde. 2011; 2 (1-2): 1-80.
5. J. Gordon Millichap, MD. Epstein-Barr Virus Neurologic Complications. Pediatric Neurology Briefs 2015; 29 (11): 88.
6. Ricardo Erazo Torricelli. Ataxia crónica en pediatría. MEDICINA (Buenos Aires). 2013; 73 (Supl. I): 38-48.