

MANEJO DE LA ATAXIA AGUDA EN URGENCIAS DE PEDIATRÍA

V1. Abril 2024

La ataxia *-a(sin) taktos (orden)-* se define como una alteración del equilibrio y la coordinación de los movimientos voluntarios, que habitualmente se manifiesta con una imposibilidad para la marcha o la postura erguida. Se puede clasificar temporalmente en aguda (menos de 72 horas), subaguda, crónica o episódica.

La ataxia implica afectación del cerebelo en sus vías aferentes (ataxia sensorial, afectación de sensibilidad propioceptiva, signo de Romberg positivo) o eferentes (suele asociar dismetría, disartria, disdiadococinesia, temblor y/o hipotonía).

En una primera valoración en urgencias, ante un niño con **alteración de la marcha**, existen varias aproximaciones en la anamnesis y la exploración clínica que nos han de orientar a la clasificación de dicho trastorno.

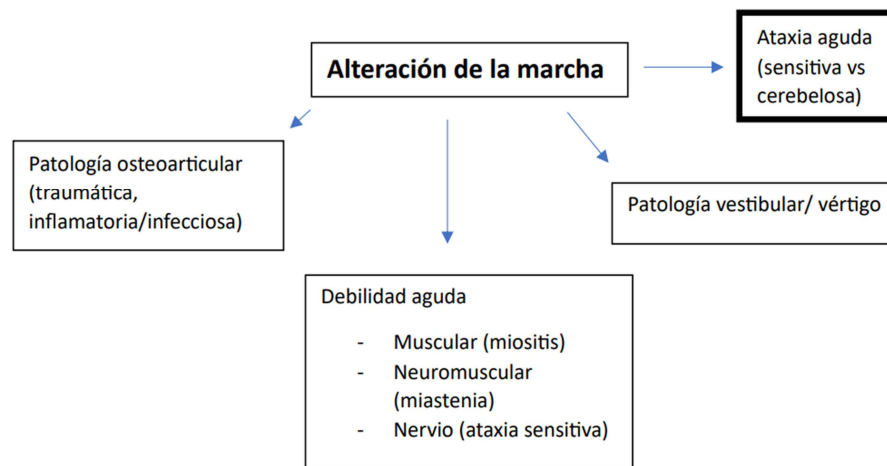
Una alteración de la marcha puede venir de una patología osteomuscular, habitualmente unilateral, con sospecha asociada de dolor y/o traumatismo previo, con etiología traumática, infecciosa o inflamatoria, cuyo diagnóstico hemos de orientar en el protocolo de **cojera aguda**.

También puede estar causada por una **debilidad** neuromuscular aguda, más bilateral pero sin signos de afectación de sistema nervioso central, en la que nos hemos de plantear si hay una afectación más muscular (rabdomiólisis), de nervio periférico (lo más frecuente un Síndrome de Guillain Barré) o incluso de la unión neuromuscular (crisis miasténica, muy raro en niños).

Si la afectación es de nervio periférico (SGB), se clasificaría como una ataxia sensitiva/sensorial.

Por último, esa alteración de la marcha puede estar en relación a una disfunción laberíntica o de las vías vestibulares del oído, habitualmente asociando sensación de giro de objetos y nistagmo provocado con movimientos específicas, la cual orientaríamos en el protocolo de **vértigo**.

Si la inestabilidad de la marcha detectada no se encuadra en una clara patología osteomuscular o vestibular aislada, nos centraremos en el abordaje de la ataxia aguda, dentro de la cual debemos distinguir la **ataxia sensitiva/sensorial** por afectación de nervios periféricos (SGB) o de cordones posteriores medulares (Ataxia de Friederich como forma crónica). Los signos característicos a la exploración serían la ataxia con hipo/arreflexia osteotendinosa, relativamente simétrica, de distal a proximal, sin afectación del sistema nervioso central. (Anexo 1)



Finalmente, descartadas las orientaciones diagnósticas previas, nos centraremos en el protocolo de abordaje de la **Ataxia Cerebelosa Aguda (ACA)**. Para ello repasaremos las causas más frecuentes de esta patología en pediatría.^{1, 4}

1. ETIOLOGÍA

1.1 ACA POSTINFECCIOSA O CEREBELITIS AGUDA

Afecta fundamentalmente a niños entre 2 y 5 años y suele existir un antecedente infeccioso o de inmunización en los 15 días previos. Es la causa más frecuente de ataxia aguda en la infancia (>50% de las ACA). Causa ataxia simétrica, con afectación del tronco y temblor intencional, que puede mejorar a lo largo del día. No suele asociar nistagmo. Su diagnóstico es de exclusión (se precisa descartar otras causas) y su evolución habitualmente benigna sin tratamiento en 1-2 semanas.

En el 10% de los casos puede cursar con edema cerebeloso, acompañándose incluso de signos de hipertensión intracraneal (HTIC), denominándose *cerebelitis aguda*. En estos casos está indicado tratamiento inmunomodulador y en ocasiones descompresivo.

1.2 TÓXICOS (10-25%)

Debe sospecharse en cualquier ataxia con alteración de conciencia y del comportamiento sin antecedentes de traumatismo o infección.

1.3 INFECCIONES SNC

Principalmente, meningoencefalitis agudas y las encefalitis postinfecciosas y autoinmunes.

Suele asociarse a otros signos de afectación neurológica como rigidez de nuca (meningitis aguda) o alteración del nivel de conciencia (encefalitis).

1.4 POSTRAUMÁTICA

Tras traumatismos craneales o cervicales. Existen formas de aparición precoz (con cefalea, vómitos y confusión, formando parte del síndrome postconmoción), y formas diferidas producidas por el desarrollo de hematomas intracraneales, que se asocian a signos de focalidad neurológica.

1.5 EFECTO MASA EN FOSA POSTERIOR

Las neoplasias de fosa posterior, la hidrocefalia descompensada y los abscesos pueden debutar con ataxia asociada a signos de focalidad neurológica, HTIC y/o afectación de los pares craneales.

1.6 PATOLOGÍA CEREBROVASCULAR (isquémico, hemorrágico, vasculitis)

Son menos frecuentes en los niños. Suelen ser procesos de comienzo brusco que, además de ataxia, presentan disfunción neurológica en función del área cerebral afectada.

1.7 ATAXIA DE BASE INMUNOLÓGICA

Existen varios procesos de base autoinmune o postinfecciosa cuya forma de manifestación incluye la ataxia. Entre ellos, los más prevalentes en pediatría son:

- Encefalomielitis aguda diseminada (ADEM): presenta un cuadro desmielinizante agudo tras procesos infecciosos o inmunización asociado a anticuerpos antineuronales. La ataxia habitualmente se asocia a encefalopatía (somnolencia). Espectro ampliado los últimos años a otras MOGpatías del SNC.
- Mielitis transversa: debut de ataxia con alteración de esfínteres. Necesaria RM medular para su diagnóstico y para excluir lesiones tumorales.
- Síndrome de opsoclonus-mioclonus. Más frecuente en < 3 años. Además de ataxia, existen mioclonos (sacudidas musculares de origen central), opsoclonos (movimientos oculares erráticos y multidireccionales). Asociado a patología tumoral, lo más habitual el neuroblastoma.
- Síndrome de Guillain-Barré: ataxia sensorial por polineuropatía sensitivo-motora. Asociada a debilidad muscular y alteraciones de la sensibilidad táctil generalmente en forma de hiper/hipoestesia en guante o calcetín. Suele ser bilateral y progresiva, y se acompaña de abolición de los reflejos osteotendinosos.
- Síndrome de Miller-Fisher: se caracteriza por ataxia, arreflexia y oftalmoparesia. Si asocia alteración de SNC se denomina Encefalitis de Bickerstaff.

1.8 MIGRAÑA CON AURA BASILAR

Episodios migrañosos recurrentes con aura consistente en ataxia, vértigo, mareo, tinnitus, disartria o diplopía. Diagnóstico de exclusión.

1.9 MISCELÁNEA

La ataxia aguda también puede ser la forma de presentación de patología neurometabólica crónica o recurrente, menos frecuente pero importante a tener en cuenta por su gravedad, siempre orientada al diagnóstico precoz de encefalopatías tratables (ir al protocolo de diagnóstico de sospecha de encefalopatías metabólicas).

La epilepsia focal con alteración de conciencia parcial es una forma infrecuente de ataxia recurrente. Lo paroxístico de los episodios y la normalidad del resto de exploraciones apoya el diagnóstico.

Como diagnóstico de exclusión, también nos hemos de plantear la base psicógena, sobre todo en el niño mayor/adolescente en el que se observan incongruencias en la clínica/exploración neurológica.

ORIENTACIÓN DIAGNÓSTICA

El algoritmo diagnóstico de abordaje de la ataxia aguda se basaría, como cualquier patología urgente, en el ABC. Una vez estabilizado el paciente, realizaremos una anamnesis y una exploración meticulosa y dirigida.

1. ANAMNESIS

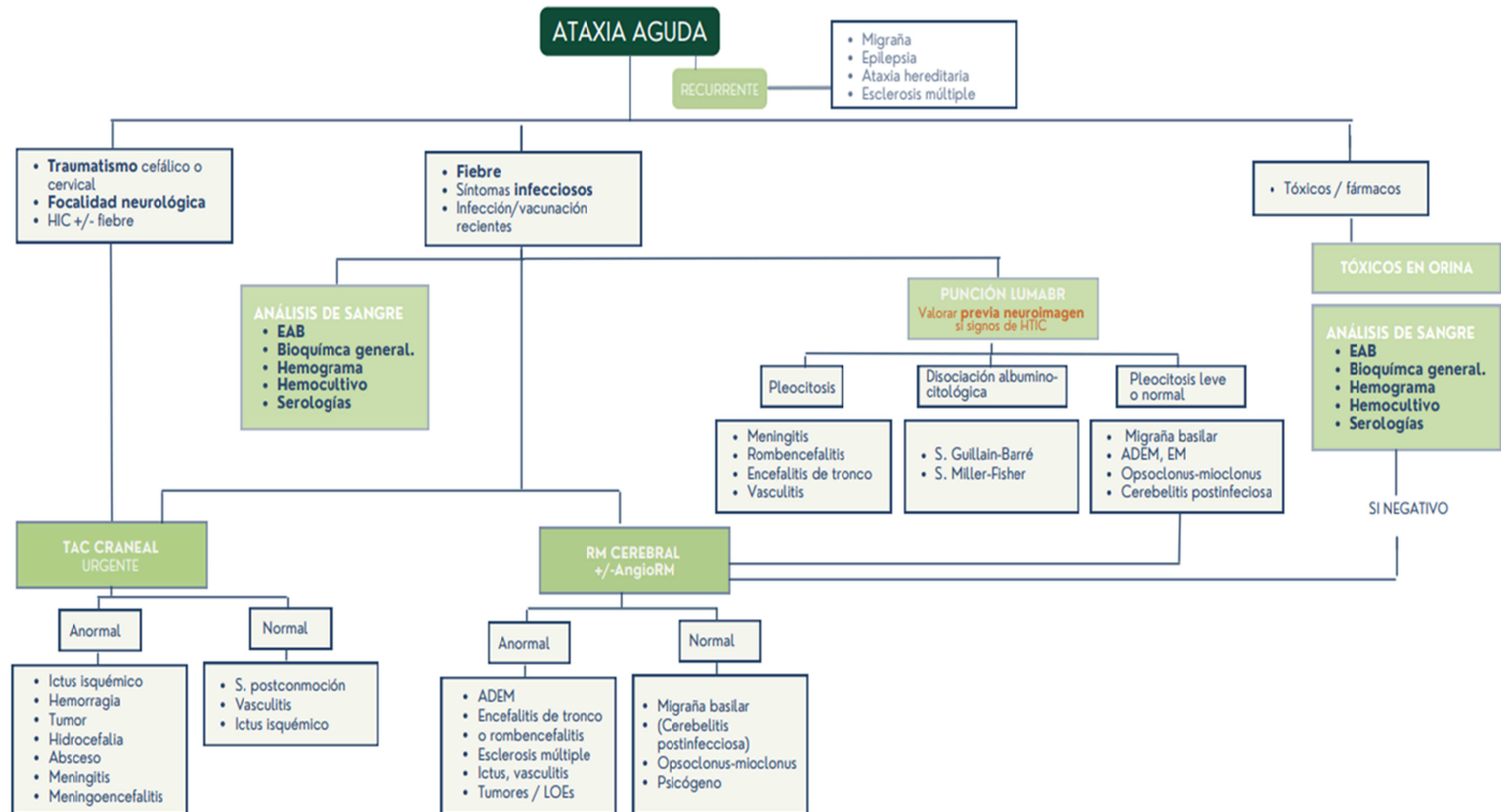
- Forma de aparición, fluctuación.
- Presencia de afectación sistémica concomitante (fiebre, cefalea, vómitos).
- Desarrollo psicomotor previo.
- Alteración visual, del lenguaje o movimientos concomitantes
- Presencia o no de movimientos oculares anormales
- Sensación de giro de objetos, mareo, vómitos...

- Antecedentes personales y familiares:
 - o Cribado metabólico neonatal.
 - o Historia previa de convulsiones o cefalea, personales y familiares.
 - o Existencia previa de traumatismos craneoencefálicos.
 - o Procesos febriles o infecciosos recientes.
 - o Nuevas medicaciones.
 - o Posibilidad de ingesta intencionada o accidental de tóxicos.
 - o Perímetro craneal y evolución de PC.

2. EXPLORACIÓN CLÍNICA COMPLETA

- o Constantes (peso, talla, perímetro cefálico, tensión arterial, frecuencia cardíaca)
- o Exploración neurológica completa, ROT, sensibilidad...
- o Temblor u otros movimientos anormales
- o Bipedestación y marcha
- o Rigidez de nuca o signos meníngeos
- o Signos de TCE

3. ALGORITMO DIAGNÓSTICO



1. EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

- . Extraer hemograma, gasometría, coagulación, bioquímica con perfil renal, hepático e iónico, en los casos indicados. Detectar niveles de amonio en casos de alteración del sensorio (llamar a laboratorio de urgencias previo a la punción). Extraer inmunoglobulinas totales antes de administrar tratamiento inmunosupresor.
- . Obtener serología (VHS I y II; VHH 6, 7 y 8; VEB; CMV y VVZ; sarampión, rubéola y parotiditis, mycoplasma, adenovirus), PCRs de virus en aspirado nasofaríngeo y hemocultivos, en los casos de sospecha infecciosa o postinfecciosa
- . Estudio de LCR: extraer si es posible 3- 4 tubos con 10 gotas cada uno; uno de citoquímica (incluir lactato), uno para microbiología (PCRs y cultivos), y 1-2 por si fuera todo negativo o si hay sospecha de autoinmune/metabólico (congelar en laboratorio).
- . Si sospecha de autoinmunidad, solicitar perfil de “encefalitis autoinmune en pediatría” en sangre y en LCR (incluye bandas oligoclonales y anticuerpos NMDA, MOG, AQP4 y GAD 65 en sangre y LCR). Se remitirá a laboratorio para su realización al siguiente día laborable.
- . En pacientes con focalidad neurológica aguda, de más de 2 años de edad, PEDNIHSS mayor de 6 y ausencia de otra sospecha diagnóstica, valorar activar el código ictus pediátrico (ver protocolo) y solicitar RM cerebral urgente.

2. TRATAMIENTO

La necesidad de un protocolo de manejo de la ataxia aguda surge de la posibilidad de ser el signo guía de patologías graves y urgentes.

El diagnóstico rápido de patología neuroquirúrgica urgente como la tumoral, hemorrágica o descompensación de hidrocefalia, permitirá mejorar el pronóstico de la misma.

La instauración precoz de tratamiento antibiótico y/o antiviral ante la sospecha infecciosa aguda, así como los esfuerzos por la identificación microbiológica, ayudan a un mejor pronóstico a corto, medio y largo plazo.

La detección en las primeras horas de un ictus pediátrico, aunque infrecuente, puede disminuir las secuelas tanto por el tratamiento hiperagudo como por las medidas de neuroprotección instauradas desde el inicio de la atención.

La detección de tóxicos que expliquen la patología del paciente evita la realización de exploraciones innecesarias y favorece la protección del menor en los casos que lo requiera.

Tras descartar patología de tratamiento urgente/emergente, ante la negatividad o inespecificidad de las exploraciones complementarias, hemos de valorar la evolución clínica del paciente, de cara a ampliar estudios de autoinmunidad y/o iniciar tratamiento empírico con inmunosupresores a la espera de confirmación diagnóstica.

La ataxia cerebelosa aguda no precisa tratamiento habitualmente ya que su evolución suele ser favorable. En los casos con edema/signos de HTIC en la neuroimagen, se ha de plantear el tratamiento con corticoides (metilprednisolona a 10-30 mg/kg/día durante 3-5 días) y/o medidas de descompresión neuroquirúrgica si lo precisara.

El diagnóstico en RM cerebral de patología inflamatoria/desmielinizante como ADEM, mielitis transversa, vasculitis cortical focal en contexto de MOGpatías u otra patología de sospecha autoinmune, indica misma pauta de tratamiento corticoideo intravenoso, con un lento descenso vía oral posterior para disminuir recaídas.

El Síndrome de Guillain Barré tiene un diagnóstico clínico, que se puede apoyar en el estudio de LCR y/o del EMG, así como la exclusión de otras causas. El inicio del tratamiento con inmunoglobulinas se ha de instaurar de manera precoz (0.4 gramos/kg/día durante 5 días) si se observa una progresión clínica, el paciente ha perdido la deambulación o hay compromiso respiratorio⁷.

3. BIBLIOGRAFÍA

1. Overby P, Kapklein M, Jacobson RI. Acute ataxia in children. *Pediatr Rev* [Internet]. 2019;40(7):332–43. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1542/pir.2017-0223>
2. Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, Bateman K, Ferreira MLB, Cornblath DR, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol* [Internet]. 2019;15(11):671–83. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41582-019-0250-9>
3. Swaiman KF. Muscular tone and gait disturbances. *Swaiman's pediatric neurology: Principles and practice*. 4a ed. Londres, Inglaterra: Mosby; 2006.
4. Chacón Pascual A, Arrabal Fernández L, Miranda Herrero MC. Ataxia aguda. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:331-339.
5. A. María Nieto Serrano et al. ¿Qué diagnósticos te sugiere un niño con ataxia aguda? Del síntoma al diagnóstico diferencial. *Form Acta Pediatría Atencion Prim* 2015; 8 (2): 79- 86.
6. Carrera García I, Expósito Escudero JM, Natera de Benito D, Ortez C, Nascimento A. Neuropatías hereditarias y síndrome de Guillain-Barré. *Protoc diagn ter pediatr*. 2022;1:197-205
7. Leonhard, S.E., Mandarakas, M.R., Gondim, F.A.A. *et al*. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol* **15**, 671–683 (2019). <https://doi.org/10.1038/s41582-019-0250-9>

Anexo 1: Criterios diagnósticos de Síndrome de Guillain Barré⁶

Criterios necesarios para el diagnóstico	
• Debilidad motora progresiva de más de un miembro. • Arreflexia o hiporreflexia marcada.	
Criterios que avalan firmemente el diagnóstico	
• Progresión a lo largo de días o semanas. • Relativa simetría. • Pérdida leve de la sensibilidad. • Comienzo con dolor o malestar de una extremidad. • Compromiso de nervios craneanos. • Comienzo de la recuperación a las 2-4 semanas de detenerse la progresión. • Trastorno funcional autonómico. • Ausencia de fiebre al comienzo de la evolución. • Aumento del nivel de proteínas en el LCR una semana después de la aparición de los síntomas. • Electrodiagnóstico anormal con conducción más lenta u ondas F prolongadas.	
Criterios que hacen dudar del diagnóstico:	Criterios que excluyen el diagnóstico:
• Nivel sensitivo. • Asimetría marcada y persistente. • Disfunción vesical o intestinal persistente. • Más de 50 células/mm³ en el LCR. • Presencia de PMN en LCR. • Niveles sensitivos agudos.	• Diagnóstico de botulismo, miastenia, poliomielitis o neuropatía tóxica. • Metabolismo anormal de las porfirinas. • Difteria reciente. • Síndrome sensitivo puro sin debilidad.

. Carrera García I, Expósito Escudero JM, Natera de Benito D, Ortez C, Nascimento A. Neuropatías hereditarias y síndrome de Guillain-Barré. Protoc diagn ter pediatr. 2022;1:197-205

Anexo 2: Causas de Ataxia Aguda en edad pediátrica¹

INFECTIOUS OR PARAINFECTIOUS	VASCULAR	GENETIC/METABOLIC
Acute cerebellar ataxia	Arteriovenous malformation	Abetalipoproteinemia
Acute cerebellitis	Vasculitis	Arginosuccinic aciduria
Opsoclonus-myoclonus ataxia	Ischemic stroke	Vitamin E deficiency
Transverse myelitis	Intracerebral hemorrhage	GM2 gangliosidosis
Guillain-Barre syndrome		Hartnup disease
Coxsackievirus	TOXIC	Hyperalaninemia
Echovirus	Alcohol	Hyperammonemia
Epstein-Barr virus	Lead encephalopathy	Hypoglycemia
Mumps encephalitis	Benzodiazepines	Kearns-Sayre syndrome
Japanese B encephalitis	Opioids	Leigh disease
Mycoplasma pneumoniae	Antihistamines	Maple syrup urine disease
Pertussis		Myoclonic epilepsy with ragged red fibers
Polio		Metachromatic leukodystrophy
Enterovirus D68	TRAUMATIC	Adrenoleukodystrophy
Tuberculosis	Acute cerebellar edema	Mitochondrial complex defects
Varicella virus		Biotinidase deficiency
<i>Borrelia burgdorferi</i>	PSYCHOGENIC	Neuronal ceroid lipofuscinosis
Powassan virus	Conversion reaction/functional	Sialidosis
NEOPLASTIC		Niemann-Pick disease
Cerebellar or frontal tumors	MISCELLANEOUS	Refsum disease
Neuroblastoma	Hydrocephalus/shunt dysfunction	Neuropathy, ataxia, retinitis pigmentosa
Pontine tumors	Complex migraine	Wernicke encephalopathy
Spinal cord tumors		Tryptophanuria
		Triosephosphate isomerase deficiency

Modified with permission from Swaiman KF. Pediatric Neurology: Principles and Practice. 5th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2012.