

Etiología de la ataxia aguda en urgencias pediátricas: experiencia de 11 años

M.Á. Molina Gutiérrez, B. Fernández Caamaño, G. López Sobrino, S. García García
Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Infantil «La Paz». Madrid

Resumen

Las alteraciones en la marcha son un motivo de consulta habitual en las urgencias pediátricas; sin embargo, los casos de verdadera marcha atáxica son muy infrecuentes en los pacientes pediátricos. La principal preocupación del profesional de urgencias radica en excluir las causas graves de este síndrome clínico; afortunadamente, en la mayoría de casos en la infancia, su origen suele ser un proceso benigno y autolimitado.

Dentro de las ataxias adquiridas, la forma más habitual de presentación en los servicios de urgencias suele ser la aguda, cuya evolución es menor de 72 horas en un niño previamente sano. En esta revisión hemos analizado los casos de ataxia adquirida valorados en nuestro servicio de urgencias pediátricas durante un periodo de 11 años, así como su enfoque diagnóstico. En nuestra serie, la causa más frecuente de ataxia aguda fue la postinfecciosa (un 39,13% del total), seguida de las de origen tumoral (17,39%) y las intoxicaciones (13,04%).

©2014 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Ataxia aguda, ataxia aguda cerebelosa, urgencia pediátrica, infancia

Introducción

El término «ataxia» (del griego *a-*, que significa «negativo» o «sin», y *taxis-*, que significa «orden») hace referencia a un trastorno caracterizado por una anormal organización y modulación del movimiento. Cuando dicha alteración aparece en un niño previamente sano y tiene una evolución inferior a 72 horas, hablamos de ataxia aguda¹.

La ataxia aguda constituye un motivo infrecuente de consulta en las urgencias pediátricas. Afortunadamente, los cuadros de ataxia aguda aislada, sin signos de hipertensión intracraneal ni cefalea asociada, suelen tener un carácter benigno y un buen pronóstico (etiologías postinfecciosas e intoxicaciones). Sin embargo, resulta fundamental realizar una correcta evaluación y un diagnóstico diferencial adecuado, orientado a descartar una patología orgánica grave, como pueden ser los tumores o las infecciones del sistema nervioso central (SNC).

Abstract

Title: Etiology of acute ataxia in pediatric emergencies: 11 years experience

Changes in gait are a common reason for consultation in pediatric emergencies, however cases of true gait ataxia are rare in pediatric patients. The main concern of professional emergency lies in the exclusion of serious causes of this clinical syndrome, fortunately in most cases the origin in childhood is usually benign and self-limiting process.

Among the acquired ataxias, the most common form of presentation in the pediatric emergency is usually that of acute ataxia, which are those whose evolution is less than 72 hours in a previously healthy child. In this review we have analyzed the cases of acquired ataxia evaluated in our pediatric emergency department during a period of 11 years and what was the diagnostic approach. In our series of cases the most common cause of acute ataxia was postinfectious (39.13% of total), followed by the tumoral origin (17.39%) and secondary to ingestion of toxic agents (13.04%).

©2014 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Acute ataxia, acute cerebellar ataxia, pediatric emergency, childhood

El objetivo del presente trabajo era la revisión etiológica de todos los casos de ataxia aguda valorados en el servicio de urgencias de nuestro hospital durante un periodo de 11 años.

Material y métodos

Presentamos un estudio epidemiológico, longitudinal, retrospectivo y descriptivo de los casos de ataxia diagnosticados en el servicio de urgencias pediátricas de un hospital terciario durante un periodo de 11 años (desde el 1 de enero de 2000 hasta el 31 de diciembre de 2010).

Fecha de recepción: 19/09/12. Fecha de aceptación: 8/12/12.

Correspondencia: M.Á. Molina Gutiérrez. Servicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Infantil «La Paz». P.º de la Castellana, 261. 28046 Madrid. Correo electrónico: drmolinagutierrez@yahoo.es

TABLA 1**Etiología de los casos de ataxia aguda diagnosticados en el servicio de urgencias desde el 1 de enero de 2000 hasta el 31 de diciembre de 2010**

- Ataxia de mecanismo inmunológico (27 casos):
 - Infección viral sin agente etiológico identificable (11)
 - Posvaricelosa (7)
 - Síndrome de Guillain-Barré (4)
 - Encefalomiелitis aguda diseminada (4)
 - Síndrome opsoclon-mioclono (1)
- Ataxia de origen tumoral (10 casos):
 - Tumores en la fosa posterior (8)
 - Tumores de localización espinal (2)
- Infecciones del sistema nervioso central (1 caso)
- Ataxia de origen tóxico (6 casos):
 - Benzodiacepinas (3)
 - Metotrexato (1)
 - Etosuximida (1)
 - Metoclopramida (1)
- Secundaria a traumatismo craneoencefálico (1 caso)

Total: 46 casos

Hemos excluido del estudio los casos siguientes:

1. Casos de pseudoataxia: marcha histérica, inestabilidad asociada a un retraso psicomotor, inseguridad en la marcha propia de un niño pequeño de 12-18 meses, mialgias y debilidad muscular.
2. Casos de ataxia aguda en el contexto de una enfermedad hereditaria.

Se recogieron datos epidemiológicos y clínicos, así como las exploraciones complementarias realizadas, tanto en urgencias como durante el ingreso hospitalario, o posteriormente en su seguimiento en la consulta.

A continuación exponemos los resultados más relevantes de los principales grupos etiológicos.

Resultados

Entre el 1 de enero de 2000 y el 31 de diciembre de 2010 se han recogido un total de 46 casos codificados al alta del servicio de urgencias como ataxia aguda.

En algo más de la mitad de los casos, el origen de la ataxia fue un mecanismo inmunológico (27 casos) (58,69%). La segunda causa en frecuencia fueron los tumores del SNC (10 pacientes) (21,73%).

En la tabla 1 se muestra la distribución etiológica de los casos.

Ataxias de causa inmunológica

Este grupo (27 casos) (58,69%) fue dividido en dos subgrupos de pacientes, dependiendo de si el cuadro de ataxia fue o no precedido por un cuadro infeccioso bien documentado. No hubo diferencias significativas respecto al sexo: 12 pacientes eran varones (44,44%) y 15 mujeres (55,55%).

TABLA 2**Exploraciones complementarias realizadas en el servicio de urgencias en los casos de ataxia postinfecciosa (19 casos)**

Análítica completa: hemograma, bioquímica, función hepática	16 (84,21%)
Tomografía computarizada craneal	16 (84,21%)
Fondo de ojo	10 (52,63%)
Punción lumbar	7 (36,84%)
Tóxicos en orina	6 (31,57%)
Cooximetría	4 (21,95%)
Radiografía de tórax	1 (5,26%)

Ataxias postinfecciosas

La mayor incidencia se registró durante los meses de verano (un 50% de los casos), seguido en orden de frecuencia por los meses de invierno y otoño.

Se pudo identificar el agente etiológico en 7 pacientes, tratándose del virus varicela zóster en todos ellos (ataxia posvaricelosa). Del resto (11 casos), 5 pacientes presentaron un cuadro de faringoamigdalitis aguda, 5 de infección respiratoria alta y, finalmente, 1 paciente un cuadro de gastroenteritis aguda; en ningún caso se pudo identificar el microorganismo responsable de la infección. Uno de los casos se asoció al antecedente de vacunación triple vírica.

Los síntomas asociados más frecuentemente a la ataxia fueron los vómitos y la cefalea. Todos los casos presentaron ataxia de la marcha con aumento de la base de sustentación, asociando el 26,3% hipotonía, el 15,7% disimetría, el 15,7% temblor intencional, el 10,5% nistagmo y el 5,2% disartria.

Respecto a la valoración en el servicio de urgencias, en la tabla 2 se detallan las exploraciones complementarias que se practicaron a estos niños. A excepción de 1 paciente, el resto fueron ingresados, completándose su estudio hospitalario con la realización de un electroencefalograma (8 casos; 42,1%), un electroneurograma (2 casos; 10,52%), un electromiograma (1 caso; 5,26%) y una resonancia magnética (RM) cerebral (1 caso; 5,26%).

En 3 casos no se realizó ninguna prueba de imagen cerebral: 1 paciente había presentado un cuadro similar de ataxia en otro hospital hacía 6 meses, con una tomografía computarizada (TC) normal; 2 pacientes presentaron un cuadro muy sugestivo de ataxia posvaricelosa (uno de ellos fue ingresado para observación y el otro fue dado de alta domiciliaria con control ambulatorio en las siguientes 24 horas).

La evolución clínica de este grupo de pacientes fue favorable en la mayoría de los casos, y no volvieron a presentar episodios de alteración de la marcha. Sin embargo, en 2 casos, inicialmente diagnosticados en urgencias de probable ataxia postinfecciosa, el diagnóstico final fue diferente. El primer caso fue

seguido en la consulta de neurología pediátrica por la persistencia de los episodios de inestabilidad, y finalmente fue diagnosticado de enfermedad celiaca tras hallarse títulos elevados de IgA antitransglutaminasa.

El segundo fue diagnosticado de neuroblastoma paravertebral con compresión medular. La TC craneal realizada en urgencias fue normal, y la mala evolución sintomática en planta fue lo que condujo al diagnóstico final.

Ataxias de origen inmunológico sin antecedente infeccioso bien documentado

Se incluyen en este grupo un total de 9 pacientes: 4 casos de síndrome de Guillain-Barré (todos ellos mostraron en urgencias un cuadro de alteración de la marcha asociado a arreflexia e hipotonía en los miembros inferiores), 4 de encefalomiелitis aguda diseminada y 1 caso de síndrome de opsoclon-mioclon idiopático (no asociado a neuroblastoma oculto).

Ataxias de origen tumoral

Durante el periodo estudiado hemos encontrado un total de 10 pacientes en quienes la ataxia se asoció a un proceso neoplásico, 8 de los cuales se identificaron en el servicio de urgencias (tabla 3).

Las edades de los pacientes estaban comprendidas entre los 15 meses y los 8 años y 11 meses; respecto a la distribución por sexos, un 30% eran niñas y un 70% niños; la localización tumoral fue fundamentalmente infratentorial, y 2 de los 10 pacientes presentaban una tumoración espinal.

El síntoma más frecuente que acompañó a la ataxia en este grupo fue la cefalea (5 casos; 50%), seguida de los síntomas constitucionales (3 casos; 30%). Respecto a los signos exploratorios, el 30% asoció nistagmo, el 20% disartria y otro 20% disdiacocinesia. La presentación clínica de los 2 casos con localización espinal fue exclusivamente la alteración en la marcha, sin otros signos de hipertensión intracraneal asociados.

Las pruebas de imagen fueron las que confirmaron el diagnóstico en todos ellos. En 8 de los 10 casos, la TC inicial realizada en urgencias puso de manifiesto la presencia de una masa intracraneal. Los 2 procesos tumorales localizados en la médula espinal se diagnosticaron mediante RM espinal. En el primer caso se trató de un meduloblastoma que presentó en urgencias una TC cerebral normal. El segundo caso correspondió a un paciente con un tumor dermoide-epidermoide, en el que inicialmente no se realizaron pruebas de imagen en urgencias, y fue derivado a las consultas externas de reumatología para su valoración, desde donde se solicitó la RM que estableció el diagnóstico.

Ataxias secundarias a ingestión de tóxicos

El tercer grupo de pacientes en cuanto a frecuencia lo constituyen las ataxias secundarias a ingestión de tóxicos (6 pacientes; 13,04%). Los fármacos implicados fueron los siguientes: benzodiazepinas (3 casos), metotrexato (1 caso), etosuximida

TABLA 3

Histología de los casos de ataxia secundarios a tumores infratentoriales diagnosticados en urgencias

Ependimoma del IV ventrículo	2 (20%)
Glioma del tronco cerebral	2 (20%)
Astrocitoma cerebeloso de bajo grado	1 (10%)
Gangliocitoma displásico cerebeloso	1 (10%)
Neuroblastoma	1 (10%)
Linfoma no-Hodgkin B de alto grado	1 (10%)

(1 caso) y metoclopramida (1 caso). La clínica asociada fue escasa, salvo en el caso de la intoxicación por metotrexato, que cursó con una disminución del nivel de conciencia y precisó el ingreso en el servicio de cuidados intensivos pediátricos. Cuatro de los 6 pacientes fueron hospitalizados, y se realizó una TC craneal, que resultó normal. Los 2 casos dados de alta correspondían a cuadros de ingesta accidental de benzodiazepinas; los pacientes permanecieron en observación en el servicio de urgencias sin incidencias y no precisaron la realización de pruebas de imagen.

Otras causas de ataxia aguda

Encontramos 1 caso de ataxia postraumática y 1 caso de migraña vertebrobasilar.

Discusión

La ataxia aguda es un motivo de consulta muy infrecuente en las urgencias pediátricas². En el paciente pediátrico puede ser especialmente difícil la valoración de las alteraciones en la marcha, ya que puede confundirse una verdadera marcha atáxica con otras causas de cojera.

La mayoría de casos de ataxia aguda suelen ser cuadros benignos y autolimitados, pero en ocasiones puede ser un signo de patología de gravedad que es necesario descartar mediante una correcta anamnesis, exploración física y exámenes complementarios.

Coincidiendo con otras series de casos²⁻⁴, nuestro trabajo ha concluido que la causa más frecuente de ataxia aguda es la postinfecciosa (un 39,13% del total). El virus de la varicela es el más comúnmente asociado a este cuadro⁵; sin embargo, se han implicado numerosos agentes infecciosos⁶⁻⁹ (virus de Epstein-Barr, virus de la parotiditis, *Legionella pneumophila*, hepatitis A, influenza, virus herpes simplex, enterovirus, parvovirus B19, sarampión y *Mycoplasma pneumoniae*). Los pacientes suelen tener una evolución benigna, y la mayoría se recuperan sin ningún tipo de secuela.

Cuando un paciente pediátrico acude a urgencias refiriendo una alteración en la marcha, resulta fundamental realizar una correcta anamnesis y una exploración física; habitualmente los

cuadros de ataxia aguda aislada, sin signos de hipertensión intracraneal ni cefalea asociada, suelen tener un carácter benigno y ser de buen pronóstico (etiologías postinfecciosas e intoxicaciones). En nuestra serie, el 50% de los casos de ataxia de origen tumoral refería un cuadro de cefalea asociado que, sin embargo, no fue lo que motivó su consulta. Los tumores del SNC constituyen el segundo conjunto de neoplasias más frecuente en los niños, tras el grupo de tumores hematológicos. Los signos y síntomas de presentación vienen determinados por su localización, histología, edad del niño y desarrollo neurológico¹⁰. En nuestro grupo predomina la localización infratentorial, y los tumores astrogliales son los más frecuentes, seguidos de los de estirpe embrionaria.

La TC cerebral realizada en urgencias permitió establecer un diagnóstico inicial en la mayoría de los pacientes, exceptuando los casos de neoplasias espinales.

La bibliografía^{2,3} sitúa como segunda causa de ataxia aguda en la edad pediátrica las intoxicaciones. En nuestra serie el porcentaje de casos fue del 13,04%, situándose ligeramente por debajo de las ataxias de origen tumoral (17,39%) si excluimos los 2 casos de neoplasia espinal. Los fármacos más comúnmente implicados son las benzodiazepinas (en nuestra serie el 50% de los casos de ataxia asociada a intoxicación) y los antitusivos¹¹. Nuestro protocolo de actuación en urgencias frente a los casos de ataxia aguda contempla la determinación de tóxicos en orina mediante un test rápido (Drug Clip Test. A. Menarini Diagnostics®), que incluye entre otros el análisis de benzodiazepinas.

La valoración en urgencias de los cuadros de ataxia aguda ha de sustentarse en una detallada anamnesis y exploración, tanto neurológica como locomotriz, aunque en ocasiones es difícil esclarecer la causa desencadenante de este proceso. La ataxia es la focalidad neurológica más frecuente de los tumores de fosa posterior^{12,13}; por tanto, son necesarias las pruebas de neuroimagen para descartar la existencia de procesos expansivos intracraneales, cuando el cuadro clínico

acompañante de la ataxia no oriente claramente su origen etiológico. ■

Bibliografía

1. Ryan MM, Engle EE. Acute ataxia in childhood. *J Child Neurol.* 2003; 18: 309-316.
2. Gieron Korthals MA, Westberry KR, Emmanuel PJ. Acute childhood ataxia: 10-year experience. *J Child Neurol.* 1994; 9: 381-384.
3. Martínez González MJ, Martínez González S, García Ribes A, Mintegi Raso S, Benito Fernández J, Prats Viñas JM. Ataxia de aparición aguda en la infancia: etiología, tratamiento y seguimiento. *Rev Neurol.* 2006; 42(6): 321-324.
4. Conolly AM, Dodson WE, Prensly AL, Rust RS. Course and outcome of acute cerebellar ataxia. *Ann Neurol.* 1994; 35: 673-679.
5. Jiménez-Caballero PE, Velázquez-Pérez JM. Ataxia cerebelosa aguda en la varicela. Descripción de un caso con revisión de los mecanismos fisiopatológicos. *Rev Neurol.* 2005; 40: 639-640.
6. Salas AA, Nava A. Acute cerebellar ataxia in childhood: initial approach in the emergency department. *Emerg Med J.* 2010; 27(12): 956-957.
7. Greco F, Barbagallo ML, Chiodo DC, Guglielmino R, Sorge G. Severe ataxia as a complication of human parvovirus B19 acute encephalitis in a child. *J Child Neurol.* 2008; 23(9): 1.078-1.080.
8. Harai T, Kanegane H, Ito Y, Ito Y, Saito M, Hongo K. Case of acute cerebellar ataxia associated with primary Epstein-Barr virus infection. *Pediatr Int.* 2010; 52(4): 178-180.
9. Tuthill D, Verrier Jones ER. Acute cerebellar ataxia after subclinical hepatitis A infection. *Pediatr Infect Dis J.* 1996; 15: 546-547.
10. Coserria Sánchez JF, Garrido Ocaña AI, Quiroga Cantero E, Reina González AM, Amadeu Da Costa AP, García Zarza N. Clínica de presentación de los tumores del sistema nervioso central en función de la edad. *An Pediatr (Barc).* 2007; 66(2): 115-120.
11. Camacho Salas A, Simón de las Heras R, Mateos Beato F. Ataxia aguda. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de la AEP. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos>
12. Pollack IF. Ataxia resulting from posterior fossa tumors of childhood and other mass lesions. *Handb Clin Neurol.* 2012; 103: 161-173.
13. Sridhar K, Sridhar R, Venkatprasanna G. Management of posterior fossa gliomas in children. *J Pediatr Neurosci.* 2011; 6 Supl 1: 72-77.