

Ataxia aguda en Urgencias

Sección de Neuropediatría y Urgencias de pediatría

Realización: Dra. Ana Jiménez/Dra. Clara Ferrero

Supervisión neuropediatría: Dra. Estibaliz Barredo/Dra. María Vázquez.

Supervisión Urgencias: dr. Jorge Lorente/Dra. Conchita Míguez



ATAXIA

ATAXIA AGUDA

- **Definición:** Inestabilidad- inseguridad de la marcha o de la coordinación motriz fina, de menos de 72 horas de evolución, en un niño previamente sano
- **Epidemiología:** La ataxia aguda es la forma de presentación de ataxia más frecuente en niños. Es un motivo de consulta poco común en los Servicios de Urgencias Pediátricos. Aunque la mayoría de los procesos son benignos y autolimitados, puede involucrar patologías potencialmente graves como infecciones / tumores del sistema nervioso central.
- **Patologías que puede involucrar:**

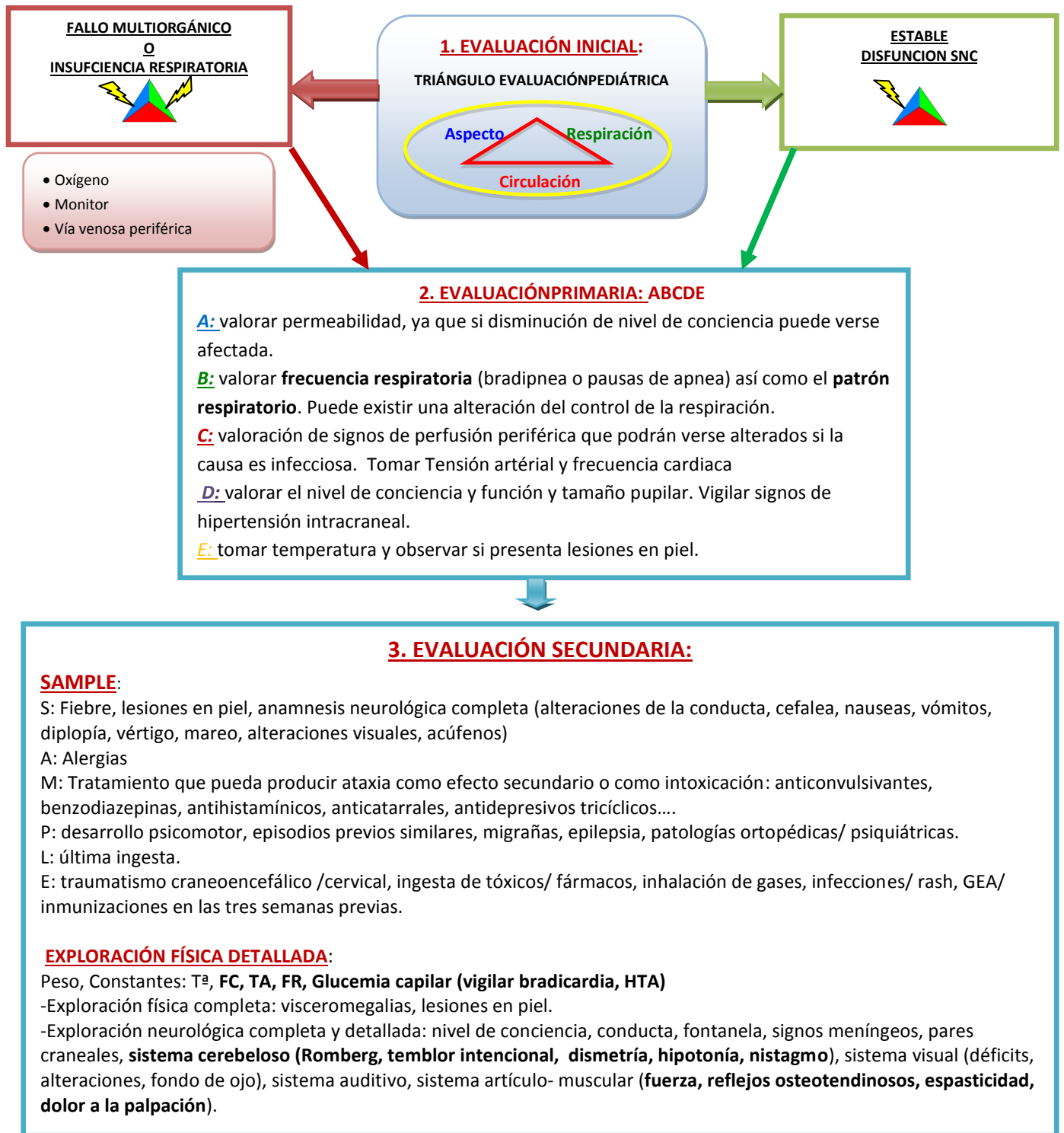
	ETIOLOGÍA	SINTOMA PRINCIPAL	PPCC	TTO
ATAXIA POSTINFECCIOSA (ATAXIA CEREBELOSA AGUDA) (40%)	2-5 años Desmielinización -> reacción cruzada anticuerpos y epitopos virales Tras procesos infecciosos o inmunizaciones <ul style="list-style-type: none"> - Varicela (20%), sarampión, paperas - Coxsackie B - Echovirus, enterovirus, parvovirus - VEB - Influenza A/B - <i>Mycoplasma</i> 	Ataxia que comienza a los 7-21 días de la una infección. Inicio brusco, con ataxia de tronco, y alteración marcada de la marcha, dismetrías, temblor, nistagmo Ausencia de fiebre Nivel de conciencia normal	Diagnóstico de exclusión LCR: normal o pleocitosis linfocitaria Proteinorraquia Cultivos negativos RMN : normales, o raramente hemisferitis o hidrocefalia obstructiva por edema cerebeloso	No requiere tto específico Autolimitada Recuperación completa en 3-6 semanas.
INGESTA ACCIDENTAL DE TÓXICOS (30%) DROGAS DE ABUSO	<ul style="list-style-type: none"> - Benzodiazepinas - Antihistamínicos - Antiepilépticos (fenitoina, carbamacepina) - antineoplásicos (fluoracilo, citarabina, metotrexate) - Insecticidas - Drogas de abuso: cocaína, heroína, alcohol - Picaduras de garrapata 	Alteración nivel de conciencia (somnolencia, agitación), convulsiones, NISTAGMUS	Tóxicos en orina y/o sangre.	Medidas de soporte y corrección de alteraciones hidroelectrolíticas.
VERTIGO PAROXÍSTICO BENIGNO	Afecta a lactantes y niños preescolares	Breves periodos de intenso vértigo que le impiden la bipedestación. Parece asustado, con palidez y nistagmo, se agarran a los padres. AF migraña	Diagnóstico clínico EF y pruebas de imagen normales.	Resolución a los 7-10 años. No tto específico. 21% desarrollan migraña
ENCEFALOMIELITIS AGUDA DISEMINADA	Antecedente infeccioso/vacunas entre 2 y 30 días	Encefalopatía (confusión, irritabilidad, somnolencia) + déficits neurológicos multifocales (ataxia, convulsiones, parálisis PC, hemiparesia. Síntomas sistémicos: Fiebre, meningismo, cefalea	RMN: Lesiones desmielinizantes multifocales en la sustancia blanca subcortical, núcleos basales, tronco cerebral y/o médula espinal LCR: Moderada pleocitosis o normal Bandas oligoclonales <30% (transitorias)	METILPREDNISOLONA iv (10-30 mg/kg/día, máx. 1000mg/día) o DEXAMETASONA (1 mg/kg/día), durante 3 a 5 días. Seguimiento de CORTICOIDES ORALES a dosis de 1mg/kg/día durante 4-6 semanas 2ª línea: Inmunoglobulinas
MENINGOENCEFALITIS DEL TRONCO CEREBRAL	<ul style="list-style-type: none"> - Echovirus, VEB, adenovirus, coxsackie - <i>Listeria monocytogenes</i> - Meningitis bacteriana 	Fiebre Ataxia ± alt PC Alt nivel conciencia Convulsiones	EEG: alterado LCR: pleocitosis mononuclear ±proteinorraquia Cultivo/PCR en LCR	Antibióticos Aciclovir

ATAXIA

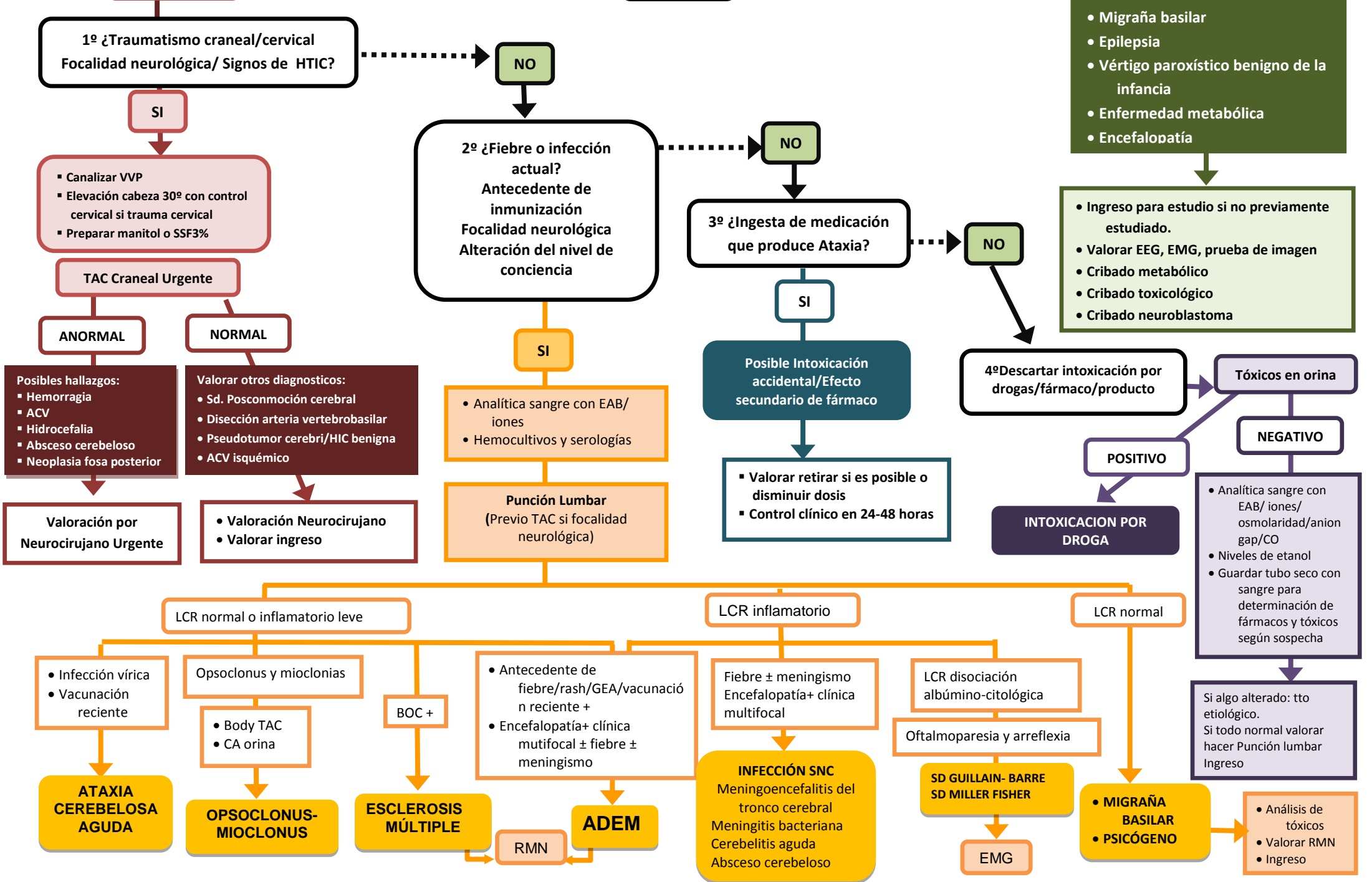
	(neumococo, meningococo)	Meningismo Alteración del patrón respiratorio		
ABSCESO CEREBRAL	Infección ótica causa más frecuente Asociado a seno dérmico cervical Rara vez tuberculoso	Ataxia, nistagmo, vértigo, signos de HIC Fiebre	Prueba de imagen LCR: pleocitosis	Antibióticos + cirugía
ALT OIDO INTERNO: LABERINTIS	Afectación del sistema vestibular por infección o trauma	Sordera neurosensorial Acufenos, nistagmo, vértigo Fiebre, dolor de oído Mastoiditis	RMN captación de contraste en el laberinto	Curso breve, recuperación completa
POSCONMOCIÓN CEREBRAL	Tras TCE severo o leve	Aumento de base de sustentación, inestabilidad de tronco, disartria, cefalea, mareo. No disimetría	Clínica y antecedentes TC normal RMN: focos de aumento de la intensidad de la señal en T2 (signo de lesión neuronal)	Disminución de la actividad mientras persista la ataxia Autolimitado, aunque puede prolongarse meses (1-6 meses)
TRAUMATISMO CRANEOENCEFÁLICO	Hematomas epidurales, subdurales y hemorragias subaracnoideas.			Manejo neuroquirúrgico
ACCIDENTE CEREBROVASCULAR	Poco frecuente -Tras traumatismo cervical → disección de la art vertebral - Arteritis (post varicela) - Vasculitis (enf Kawasaki) -Predisposición de tromboembolismo (enfermedades hematológicas, cardiológicas)	Afectación de la circulación posterior. Mareo (3/4) Alt marcha (1/2) Nauseas/vómitos/cefalea Ataxia con desviación al lado enfermo Nistagmo vertical ± otras alt cerebelosas Alt nivel de conciencia Hemiplejía Alteración pares craneales	Pruebas de imagen (TAC, RMN)	Protocolo específico
ESCLEROSIS MÚLTIPLE	Desmielinización autoinmune que afecta a distintas partes del SNC 3-5% en <6 años	Puede debutar con episodio de ataxia aguda aislada	-RMN con contraste: áreas hiperintensas periventriculares, en cerebelo, tronco y medula -Bandas oligoclonales + en LCR	Corticoides durante el brote
TUMORES CEREBRALES	45-60% en fosa posterior o troncoencéfalo.	Ataxia lenta y progresiva a la que se añade síntomas de HIC: cefalea, cambios de comportamiento hemiparesia, alt PC, papiledema Descompensación: (hidrocefalia, sangrado): ataxia aguda, signos de HIC, alt PC	Prueba de imagen	Tto etiológico
MIGRAÑA BASILAR	Crisis recidivantes de disfunción del territorio vertebrobasilar como síntomas de un ataque de migraña Niñas > niños Adolescencia	Aura consistente en: marcha atáxica, diplopía, alt nivel de conciencia, parestesias en las extremidades, pérdida de visión, hemiparesias alternas, vértigo, acufenos desde 5 min a una hora Nauseas, vómitos, foto y sonofobia Cefalea unilateral o bilateral Duración: 30 min a 3 días	RMN normal. LCR normal EEG para el diagnóstico diferencial de epilepsia occipital benigna	Tratamiento analgésico de las crisis ± tto profiláctico de la migraña
SD GUILLEN BARRE	Antecedentes de infección viral/GEA	Inicialmente dolor y debilidad en MMII Ataxia sensorial Arreflexia	Pruebas de imagen: LCR: disociación albumino citológica (20% normal inicialmente) EMG	Ingreso en UCIP Inmunoglobulinas/pla smaféresis

ATAXIA

SD. MILLER FISHER	Antecedentes de infección viral/GEA 5- 10 días previos	Oftalmoparesia Ataxia Arreflexia	LCR: disociación albumino citológica EMG: polineuropatía Ac antigangliosido GD1b	Inmunoglobulinas/pla smaféresis
CRISIS EPILEPTICAS	Ausencias, sd. Lennox Gastaut, epilepsia mioclónica	Ataxia de inicio súbito acompañada generalmente de alteración del nivel de conciencia	EEG Dxd con intoxicación por FAEs: no nistagmo	
SINDROME DE OPSOCLONUS-MIOCLONUS	Sd paraneoplásico (neuroblastoma, ganglioneuroblastoma) Idiopático Postinfeccioso	Movimientos caóticos, pero conjugados, de los ojos (opsoclonus) Mioclonias Ataxia Regresión psicomotora a los 14-16 meses en lactante previamente sano Irritabilidad	TAC toracoabdominal CA en orina	Exéresis del tumor. Corticoides o ACTH
OTRAS CAUSAS	Alteraciones metabólicas aguda: hipoglucemia, hiponatremia Hipertermia prolongada o golpe de calor			



ATAXIA



4. EVALUACIÓN TERCIARIA:

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- **TAC craneal:** Indicaciones: Alteración de la conciencia, focalidad neurológica, ataxia asimétrica, traumatismo previo, signos de hipertensión intracraneal.
- **RMN cerebral:** Indicaciones: Lesiones no valorables por TAC, sospecha enfermedades desmielinizantes, sospecha encefalitis, enfermedad metabólica.
- **Tóxicos en orina y sangre:** Indicaciones: Anamnesis sugerente, causa no esclarecida, alteración del nivel de conciencia con TAC normal
- **Glucemia capilar:** ante todo niño con ataxia aguda.
- **Punción lumbar:** Indicaciones: sospecha de proceso infeccioso en curso o en las tres semanas previas, sospecha enfermedad metabólica.
- **Estudio metabólico:** solicitar gasometría venosa, hemograma, bioquímica con función hepática con lactato, piruvato y amonio, ácidos orgánicos en sangre y orina. Indicaciones: ataxia aguda recurrente, hallazgos clínicos sugerentes (alteraciones del desarrollo psicomotor, antecedentes familiares, consanguinidad).

TRATAMIENTOS ESPECÍFICOS:

Como signo aislado la ataxia aguda carece de tratamiento específico, éste depende de la etiología subyacente.

- **Cerebelitis postinfecciosa:** no requiere tratamiento específico.
- **Intoxicación:** medidas de soporte y corrección de alteraciones hidroelectrolíticas.
- **Infección del SNC:** Antivíricos o antibióticos en función de la sospecha microbiológica.
- **Traumatismo craneal y tumores de la fosa posterior:** manejo neuroquirúrgico.
- **Patología cerebrovascular:** medidas de soporte y manejo neuroquirúrgico en caso de hemorragia cerebral.
- Sospecha de ictus isquémico en TC, sin factores de riesgo de transformación hemorrágica: Anticoagulación
- **Migraña:** analgésicos para cefalea (ver protocolo correspondiente).
- **Enfermedades de base inmunológica:** corticoides en el brote de EM, ADEM y síndrome opsoclonus-mioclonus

CRITERIOS DE INGRESO:

- **Procesos graves:** proceso expansivo intracraneal (tumor, hemorragia, hidrocefalia), infección del sistema nervioso central, Guillain-Barré (riesgo parada respiratoria)
- **Ataxia recurrente,** para filiación etiológica.
- Puede **considerarse alta domiciliaria** en casos de cerebelitis postinfecciosa, intoxicación y síndrome postconmocional si la evolución clínica es favorable durante su estancia en observación. En caso de alta citar en consultas de Neuropediatría.

INDICACIONES DE INTERCONSULTA A ESPECIALISTA URGENTE:

-Interconsulta Neurocirugía Urgente:

- ✓ Traumatismo craneal / cervical.
- ✓ Signos de hipertensión intracraneal.
- ✓ Focalidad neurológica.

INDICACIONES DE DERIVACION A CONSULTAS EXTERNAS:

- Consultas externas de Neuropediatría:**
 - ✓ Ataxia aguda postinfecciosa que no requiera ingreso.

BIBLIOGRAFÍA:

- Fenichel GM. Ataxia. En: Fenichel GM (ed.) Clinical Pediatric Neurology: a signs and symptoms approach, 3ª edition. Philadelphia: W. B. Saunders Company, 1997. p 230-252.
- Ryan M , Engle EC. Acute ataxia in childhood. J Child Neurol 2003; 18: 309-16.
- Whelan HT, Verma S, Guo Y, Thabet F, Bozarth X, Nwosu M et al. Evaluation of the child with acute ataxia: a systematic review. Pediatr Neurol. 2013 Jul;49(1):15-24
- Sivaswamy L. Approach to acute ataxia in childhood: diagnosis and evaluation. Pediatr Ann. 2014 Apr;43(4):153-9.
- 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 Mar 16-31;42(6):321-4.
- Brent L. Fogel. Childhood Cerebellar Ataxia. J Child Neurol. 2012 Sep; 27(9): 1138–1145.