

Capítulo 14 - ATAXIA

Jose Enrique Alonso Formento, M^a Perla Borao Aguirre, Ana Garzarán Teijeiro

DEFINICIÓN

Se define ataxia como aquel trastorno de la coordinación que, sin debilidad motora y en ausencia de apraxia, altera la dirección y amplitud del movimiento voluntario, la postura y el equilibrio.

Si el trastorno de la coordinación es evidente durante la ejecución del movimiento se habla de ataxia cinética, mientras que si aparece durante la deambulación o la posición de bipedestación se habla de ataxia estática.

La ataxia puede ser congénita o adquirida. La ataxia congénita se asocia normalmente con malformaciones del sistema nervioso central.

TIPOS DE ATAXIA

Las **estructuras neurológicas** implicadas en la coordinación motora son tres:

1. Sistema de la sensibilidad propioceptiva inconsciente: cerebelo
2. Sistema vestibular.
3. Sistema de la sensibilidad propioceptiva consciente: de la corteza a la raíz posterior a través de los nervios periféricos.

De acuerdo a esta clasificación podemos diferenciar **tres tipos sindrómicos de ataxia**:

1. **Ataxia cerebelosa**: se caracteriza por la incoordinación motora, con amplitud exagerada (prueba dedo-nariz), dificultad para efectuar las diversas partes de que se compone un acto (asinergia), para efectuar movimientos rápidos alternantes (adiadococinesia) y aumento de la pasividad muscular. Los movimientos voluntarios son lentos, de trayectoria irregular (temblor cerebeloso). La marcha es inestable con aumento de la base de sustentación y elevación exagerada de los pies (dificultad para andar por una línea). El signo de Romberg es negativo.

Pueden ser de varios tipos según la estructura afectada:

-Vermis: la ataxia es de tipo estático, afectando a la marcha y a veces al tronco. Se caracteriza por ataxia de musculatura de tronco, disartria e hipotonía. Existe poca o nula afectación de la movilidad de extremidades. El caso más típico es la cerebelitis aguda.

-Hemisferio cerebeloso: la ataxia es de tipo cinético, afectando a las extremidades homolaterales. Existe dismetría, disdiadococinesia, disinergia y temblor intencional. Hay ataxia de extremidades con escasa alteración del equilibrio y del tono muscular. El caso más típico es el astrocitoma.

-Global: combina los dos tipos de ataxia. Ocurre en los casos de intoxicación y de cerebelitis.

2. Ataxia vestibular: se produce por alteración de las conexiones existentes entre el cerebelo y el sistema vestibular. La clínica es de inestabilidad con inclinación del eje corporal en un sentido determinado, asociada a sensación rotatoria o de giro y nistagmo vestibular. Se caracteriza de ser fenómenos estáticos con ausencia de ataxia cinética. Con la oclusión ocular aumenta la inestabilidad, inclinándose en un sentido determinado (signo de Romberg positivo).

Pueden diferenciarse dos tipos según la estructura afectada:

- Periférico: por lesión a nivel del laberinto y nervio vestibular. Suele ser completo y congruente. El principal síntoma es el vértigo agudo. Suele asociarse a trastornos autonómicos como vómitos, palidez, sudoración, taquicardia.

- Central: por lesión a nivel de tronco cerebral (núcleos vestibulares y vías vestibulares)

Suele ser incompleto e incongruente

3. Ataxia sensorial: se conoce también como ataxia medular y ocurre por lesión de los cordones posteriores de la médula. Se caracteriza por presentar el signo de Romberg positivo, marcha tabética (levanta mucho el pie y lo deja caer bruscamente sobre el talón) y disminución de los reflejos tendinosos profundos. Es característico el Síndrome de Guillain Barré, que se acompaña de debilidad muscular ascendente, y arreflexia. Una variante, denominada el síndrome de Miller Fisher viene definida por la triada de ataxia, arreflexia y oftalmoplejia. En el caso en el que nos encontremos una afectación de la sensibilidad con nivel sensitivo sospecharemos afectación medular.

Las ataxias más frecuentes son la cerebelosa y la vestibular. En las tablas 1 y 2 se presentan las diferencias entre las tres.

	ATAXIA CEREBELOSA	ATAXIA VESTIBULAR
Sensación de giro	Poco intenso	Intenso
Inicio	Brusco	Progresivo
Ataxia con los movimientos	Dismetría, temblor, asiner-gia, adiadococinesia	No ataxia con los movimien-tos
Ataxia	Truncal	Sensación de giro de objetos
Cortejo vegetativo	No	Sí
Pérdida de audición	No	A veces
Acúfenos	No	A veces
Tono muscular	Hipotonía muscular	Normal
Reflejos Osteomusculares	Pendulares o normales	Normales
Marcha	De ebrio	Inestabilidad con inclinación lateral
Romberg	Negativo	Positivo
Nistagmo	Multidireccional No se fatiga y no se inhibe con fijación ocular	Unidireccional Se fatiga e inhibe con la fija-ción ocular
Síntomas neurológicos	Sí	No

Tabla 1. Diferencias entre ataxia cerebelosa y vestibular.

SIGNOS CLÍNICOS	ATAXIA CEREBELOSA	ATAXIA SENSORIAL
Hipotonía	Sí	No
Asinergia y disimetría	Sí	No
Nistagmus	Sí	No
Disartria	Sí	No
Temblor	Sí	No
Sensibilidad vibratoria y po-sicional	Conservada	Alterada
Arreflexia	No	Sí
Romberg	Negativo	Positivo

Tabla 2 Diferencias entre ataxia cerebelosa y sensorial.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

En el diagnóstico de una ataxia aguda es esencial valorar los siguientes elementos clínicos:

-Antecedentes familiares: positivos en jaqueca, enfermedades metabólicas y ataxias hereditarias.

-Búsqueda minuciosa de antecedentes traumáticos, infecciosos, epilepsia, ingesta de tóxicos y fármacos y problemas psiquiátricos.

-Edad: muchas ataxias guardan relación con la edad.

-Signos acompañantes:

- La somnolencia y el nistagmus hacen pensar en una intoxicación.

- La fiebre sugiere un cuadro infeccioso.

- La cefalea y los vómitos son signos de alarma que se asocian a los tumores de fosa posterior y a la jaqueca basilar. Se debe descartar siempre un edema de papila ya que indicará una hipertensión intracraneal.

ETIOLOGÍAS

La ataxia es un signo neurológico que se manifiesta por alteración de la marcha, del habla, de la coordinación manual, visión borrosa y temblor con movimiento. La forma de presentación, el tiempo de evolución y las características de los síntomas acompañantes nos orientarán para determinar los posibles diagnósticos diferenciales.

La etiología de la ataxia depende del tipo sindrómico que se trata:

1-Ataxia cerebelosa

A-Signos simétricos y progresivos:

A1-Agudas (horas a días): intoxicación por tóxicos y medicamentos, infeccioso o por hipoxia cerebral.

A2-Subaguda (días a semanas): alcoholismo y desnutrición, hiponatremia, síndromes paraneoplásicos o causa inmunitaria.

A3-Crónica (meses a años): trastornos hereditarios, trastorno metabólico, neurosífilis, hipotiroidismo.

B-Signos focales e ipsilaterales:

B1-Agudas (horas a días): vascular isquémico o hemorrágico, infeccioso, y postraumático.

B2-Subaguda (días a semanas): neoplásica, desmielinizante, leucoencefalopatía multifocal progresiva relacionada con infección por VIH.

B3-Crónica (meses a años): secundaria a lesión vascular o placa desmielinizante o lesiones congénitas (malformación de Arnold Chiari, síndrome de Dandy-Walker).

2. Ataxia vestibular

A- Periférico:

A1 Agudos: patología ótica, neuritis vestibular, laberintitis aguda infecciosa, postraumático, mareos por locomoción o tóxicos.

A2 Subagudos: vértigo paroxístico benigno, migraña vertebro-basilar, síndromes de hipoperfusión cerebral, síndrome de Menière, vértigo paroxístico posicional benigno o psicológicos.

A3 Crónico: malformaciones, tóxicos, infecciones o degenerativo.

B- Central: enfermedad cerebro-vascular vertebrobasilar, vértigo posicional central, síndrome de Wallenberg por infarto de la porción lateral del bulbo raquídeo, enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple, tumores de tronco-encéfalo y del ángulo pontocerebeloso, neurinomas del acústico, secuestro de la arteria subclavia por aterosclerosis, migraña de la arteria basilar, epilepsia focal, enfermedades degenerativas, trastornos de la charnela occipito-cervical (síndrome de Klippel-Feil, malformación de Chiari), fármacos, enfermedades infecciosas, enfermedades hematológicas, endocrinopatías, vasculitis, etc

3. Ataxia sensorial

Síndrome cordonal posterior, síndrome Guillain Barré, síndrome de Miller Fisher, etc.

CAUSAS MÁS FRECUENTES

ACCIDENTE CEREBROVASCULAR

La enfermedad cerebrovascular que produce infartos agudos y subagudos, infartos hemorrágicos y hemorragias, puede provocar un síndrome atáxico agudo. Las lesiones de este tipo producirán síntomas cerebelosos ipsilaterales a la lesión cerebelosa, y pueden asociarse a una disminución del nivel de conciencia secundaria al aumento de la presión intracraneal, y a signos protuberanciales ipsilaterales como parálisis de los pares craneales VI y VII por compresión directa de la protuberancia.

ATAXIA AGUDA DE ORIGEN TÓXICO

Es frecuente la aparición de síntomas cerebelosos tras la ingesta de fármacos sedantes e hipnóticos (anticonvulsivantes, benzodiazepinas, antihistamínicos, antidepresivos tricíclicos), toma de alcohol e inhalación de monóxido de carbono. La ataxia no se suele presentar de forma aislada, asociándose comúnmente a una disminución de la conciencia.

CEREBELITIS AGUDA O ATAXIA CEREBELOSA AGUDA

Se produce en la mayoría de las ocasiones por una desmielinización cerebelosa postinfecciosa. La mayor parte de las ocasiones es una infección viral. El inicio es muy brusco, con una alteración en la marcha que va desde ampliación de la base de sustentación hasta incapacidad marcada para la misma. Se puede acompañar de dismetría, temblor intencional, hipotonía y nistagmo. Es característico que no haya signos de hipertensión intracraneal, afectación del estado mental, convulsiones y otros datos de enfermedad sistémica como puede ser la fiebre. La mejoría se produce en pocos días. La recuperación completa con normalización de la marcha puede demorarse entre 3 semanas y 6 meses.

ATAXIA POSTRAUMÁTICA

La mayoría de las ataxias postraumáticas aparecen de forma precoz tras el traumatismo, formando parte del síndrome postcontusión, asociándose entonces a vómitos y somnolencia. Puede aparecer de forma diferida por desarrollo de hematoma intracraneal con presencia de signos de focalidad neurológica y clínica de hipertensión intracraneal. Tras un trauma cervical puede aparecer ataxia por disección de la arteria vertebral.

ATAXIA POR EFECTO MASA A NIVEL ENCEFÁLICO

Normalmente los tumores de fosa posterior se presentan con una ataxia de instauración lenta y progresiva añadiendo síntomas derivados del incremento de la presión intracraneal como cefalea, vómitos, edema de papila o afectación de pares craneales. Puede aparecer una descompensación aguda al desarrollarse una hidrocefalia o un sangrado.

ATAXIA SENSORIAL

La ataxia sensorial se caracteriza por presentar signo de Romberg positivo y disminución de los reflejos tendinosos profundos. Se produce por afectación de las vías sensoriales aferentes (cordones posteriores medulares, raíces espinales o nervios periféricos). Existe ata-

xia en torno al 15% de los casos de síndrome de Guillain Barré, acompañada de debilidad muscular ascendente y arreflexia. Una variante, denominada síndrome de Millar Fisher viene definida por la triada de ataxia, arreflexia y oftalmoplejia.

INFECCIONES DEL SNC

Puede aparecer ataxia en meningitis y meningoencefalitis, tanto de etiología vírica como bacteriana. Normalmente se acompaña de fiebre y afectación del estado de conciencia. En las encefalitis con implicación del tronco encefálico es común la alteración de pares craneales. Es frecuente que aparezca ataxia en las encefalopatías postinfecciosas desmielinizantes. Se trata de una entidad que aparece en la fase de recuperación de una enfermedad viral. Se distinguen de las ataxias cerebelosas agudas en que asocian, además, alteración de la conciencia, crisis epilépticas y múltiples déficits neurológicos.

CRISIS EPILÉPTICAS

Tanto en fase ictal como en fase postictal puede existir la presencia de ataxia. Suelen ser crisis no convulsivas.

LABERINTITIS AGUDA

Afectación del sistema vestibular de etiología infecciosa o traumática. Aparece ataxia junto con vómitos, vértigo, hipoacusia, nistagmo y acúfenos.

MIGRAÑA BASILAR

Suele aparecer ataxia junto a un conjunto de síntomas formado por percepciones visuales positivas, náuseas, vómitos, vértigo, disfunción de pares craneales y finalmente cefalea. Son comunes los antecedentes familiares de migraña.

Alteración de la conciencia, sin movimientos clónicos.

ENFERMEDADES METABÓLICAS

El debut de muchos errores innatos del metabolismo se produce en forma de ataxia aguda. Debe pensarse en ellos si son episodios recurrentes, coexisten con retraso del desarrollo o una historia familiar con otros miembros afectados de procesos similares y si la ataxia se asocia con somnolencia, excesivos vómitos o inusual olor corporal.

CUADRO CLÍNICO

La causa más frecuente de ataxia es la afección del cerebelo, lo que provoca habitualmente en la zona corporal afectada:

-Alteración del control del movimiento (ataxia) en su velocidad, ritmo y cálculo de la distancia.

-Trastornos de la postura, con una tendencia a balancearse para mantener el centro de gravedad (ataxia troncal)

-Fallos al calcular la distancia de un objetivo al intentar tocarlo con un dedo (disimetría)

-Dificultad para realizar movimientos repetidas y alternantes con las extremidades (disdiacocinesia)

-Marcha tambaleante y con base ancha de sustentación (abre el compás de las piernas para mantener el equilibrio)

-Trastornos del habla

-Otros síntomas de disfunción cerebelosa incluyen: nistagmo, hipotonía, reflejos musculares reducidos y pendulares, visión borrosa, temblores con el movimiento, etc.

ABORDAJE DIAGNÓSTICO

En general se debe de establecer con precisión el inicio de la ataxia, los síntomas asociados y los datos agregados de la exploración física.

En aquellas ataxias de aparición brusca debe descartarse siempre un proceso expansivo intracraneal, infección e intoxicación, o enfermedad cerebrovascular, especialmente las hemorragias intracerebrales, por lo que el estudio inicial deberá de ser preferentemente una prueba de imagen, realizando en urgencias un estudio de Tomografía Axial (TAC) Computarizada con cortes finos de la fosa posterior, no olvidando incluir realizar la fase de contraste endovenoso. La resonancia magnética nuclear encefálica (RMN) permitirá identificar lesiones no valorables por la TAC. Múltiples focos asimétricos de desmielinización en la sustancia blanca en las encefalopatías desmielinizantes. Fundamentalmente detecta pequeñas lesiones en tronco de encéfalo y fosa posterior producidas por infección, desmielinización o infarto.

Una vez descartada por imagen la posibilidad de un efecto masa a nivel encefálico, está indicado realizr una punción lumbar para análisis del líquido cefalorraquídeo cuando se sospeche una infección, una esclerosis múltiple o un síndrome de Guillén-Barré o un síndrome de Miller-Fisher. Debe realizarse una bioquímica urgente, cultivos para bacterias, micobacterias y hongos y otros estudios según la sospecha diagnóstica,

como estudio de bandas oligoclonales (sospecha de enfermedad desmielinizante), virus JC en pacientes VIH positivos e imagen sugestiva en la RNM y proteína 14-3-3 si se sospecha Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob.

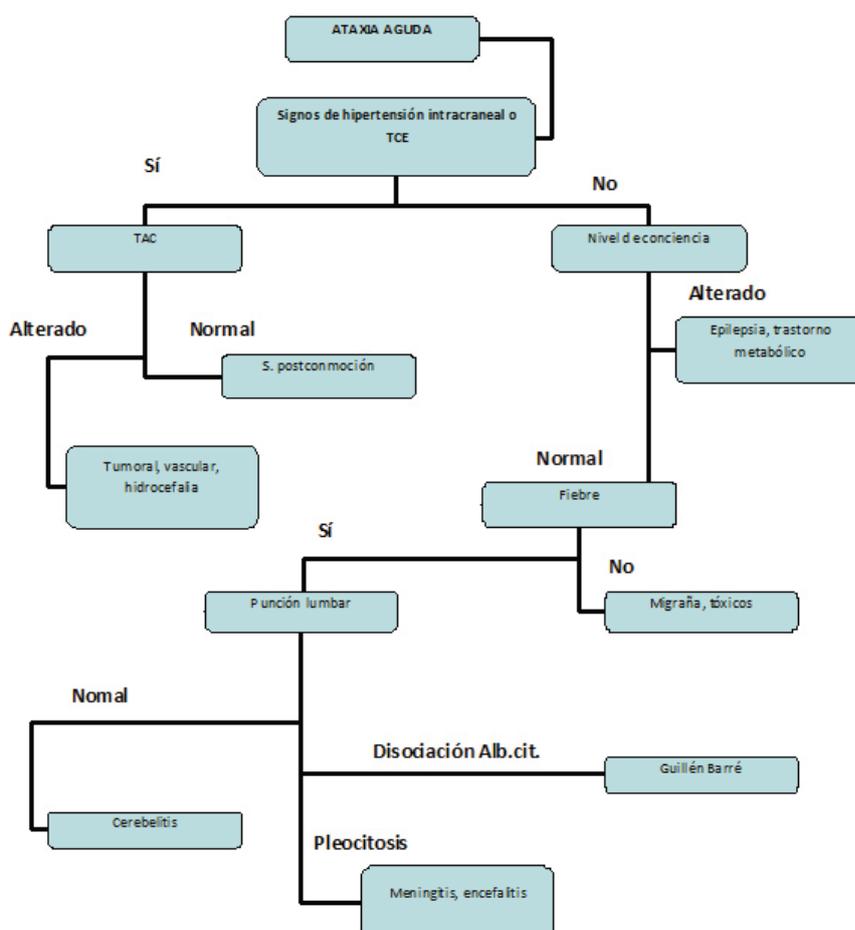
Si la causa de la ataxia no está clara o hay alteración del nivel de conciencia y el TAC cerebral es normal realizaremos un estudio de tóxicos en sangre y orina.

Además pueden realizarse estudios metabólicos y químicos que se individualizarán en cada caso, como:

- Serología varicela-zoster, VEB, VIH, lúes, micoplasma.
- Determinación de anticuerpos anti-Hu, anti-Ri y anti-Yo en suero y LCR.

Aquellos pacientes con ataxias crónicas en las que se haya excluido causas estructurales deberán de ser sometidos a estudio por el servicio de Neurología.

Para el abordaje diagnóstico se propone el siguiente algoritmo:



TRATAMIENTO

El tratamiento dependerá de la etiología. Comentaremos el tra-

tamiento de las etiologías más frecuentes o más graves:

-Hematoma cerebeloso. Medidas generales similares a toda hemorragia cerebral intraparenquimatosa. Indicación de drenaje quirúrgico si tiene un tamaño superior a 3 cm, provoca hidrocefalia por afectación del cuarto ventrículo, alteración del nivel de conciencia o clínica sugerente de afectación de tronco cerebral de forma progresiva.

-Infarto cerebeloso. Los infartos cerebelosos externos que producen hidrocefalia o afectación del tronco pueden requerir craneotomía suboccipital descompresiva. El resto se manejarán igual que los infartos cerebrales.

-Intoxicación. Tratamiento específico según el tóxico si procede.

-Cerebelitis. En pacientes con fiebre y sospecha de cerebelitis habrá que descartar un absceso mediante técnicas de imagen y después realizar punción lumbar, instaurando el tratamiento según el resultado de la misma. El absceso se tratará con antibióticos y/o cirugía.

-Déficits vitamínicos. En pacientes con hábito enólico o sospecha de encefalopatía de Wernicke se debe administrar vitamina B1, dosis inicial 100 mg intramuscular, siempre antes de instaurar perfusión de suero glucosado.

-Esclerosis múltiple. En los brotes de EM se administrarán bolos intravenosos de metilprednisolona (1 g/24 h).

-Neoplasias y síndromes paraneoplásicos. Las neoplasias cerebelosas requerirán cirugía, quimioterapia y /o radioterapia según la estirpe celular. En el caso de los síndromes paraneoplásicos habrá que tratar el tumor primario, aunque la evolución de ambas entidades suele ser independiente. No suelen mejorar con tratamiento inmunosupresor.

BIBLIOGRAFÍA

Connolly AM, Dobson WE, Pinsky AI, et al. *Course and outcome of acute cerebellar ataxia*, Ann Neurol 1994; 35: 673-679.

Rey Pérez A. *Urgencias neurológicas. Diagnóstico y tratamiento*, 2ª ed. Barcelona: SCM 2002: 193-202.

Rosenberg Roger N. Ataxias. En: Harrison: *Principios de Medicina Interna*, 16ª ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana de España 2005:2662-2668.

Urbano Márquez A., Estruch Riba R. Neurología: Generalidades. Farreras-Rozman: *Medicina Interna*, 13ª Edición. Mosby/Doyma Libros. Madrid 1995:1382-1385.