



Ataxia aguda en adolescente: presentación de un caso

Acute ataxia in adolescent: a case report

Luis Gerardo Domínguez Carrillo,¹ José Luis Alcocer Maldonado,²
Gregorio Arellano Aguilar,³ Germán Navarro Vidaurri,⁴ Jorge Magaña Reyes⁵

Resumen

Introducción: La ataxia es un signo de diferentes trastornos que involucran cualquier nivel del sistema nervioso, consiste en la alteración de la coordinación del movimiento y el equilibrio; debido a que puede ser originado por múltiples etiologías, el diagnóstico es un reto. **Caso clínico:** Masculino de 14 años, con antecedentes de traumatismo craneoencefálico tres años atrás, en contacto con paciente con varicela durante tres semanas, padeciendo rinofaringitis de tres días, y traumatismo directo en columna cervical que presenta alteraciones de marcha y equilibrio de inicio súbito. Estudios de imagen muestran asimetría de ventrículos cerebrales, rectificación de lordosis cervical y anterolistesis C4/C5 en radiografía dinámica de columna cervical, con ausencia de nistagmo, sin disartria ni disfagia, y con dismetría en miembros pélvicos. **Conclusión:** El interrogatorio exhaustivo y la exploración neurológica completa permiten discriminar el sitio de lesión que origina la ataxia, la cual por sus múltiples etiologías resulta siempre un reto.

Palabras clave: Ataxia en niños y adolescentes.

Summary

Introduction: Ataxia is a sign of different disorders that involve any level of the nervous system, it involves the alteration of the coordination of movement and balance, because it can be originated by multiple, the diagnosis is a challenge. **Clinical case:** a 14-year-old male with a history of head trauma three years ago, in contact with a patient with varicella for three weeks, with three-day rhinopharyngitis, and direct trauma to the cervical spine, which presents gait disturbances and initial balance sudden. With imaging studies showing asymmetry of cerebral ventricles, rectification of cervical lordosis and C4/C5 anterolisthesis in dynamic radiography of the cervical spine, with absence of nystagmus, without dysarthria or dysphagia, and with dysmetria in pelvic limbs. **Conclusion:** The exhaustive interrogation and the complete neurological examination allow us to discriminate the site of injury that causes ataxia, which due to its multiple etiologies is always a challenge.

Keywords: Ataxia in children and adolescents.

INTRODUCCIÓN

Los problemas de equilibrio y coordinación en los niños involucran una variedad de causas subyacentes, estos problemas pueden ser originados en la alteración o lesión

de elementos del sistema nervioso central o periférico.¹ La ataxia no está asociada a debilidad muscular, involucra trastornos que afectan ya sea el sistema vestibular, el cerebelo, la médula espinal y/o el sistema nervioso periférico. La etiología de la ataxia es múltiple, incluye procesos inflamatorios, autoinmunes, neoplásicos y paraneoplásicos, metabólicos, tóxicos, nutricionales, endocrinos, vasculares e infecciosos, lo que repercute en que el diagnóstico diferencial sea muy amplio. Al acudir a rehabilitación un adolescente con alteraciones del equilibrio y marcha, cuyos antecedentes eran de importancia, se presenta esta comunicación.

¹ Especialista en Medicina de Rehabilitación. División de Medicina.

² Neurocirujano. División de Cirugía.

³ Especialista en Medicina Interna. División de Medicina.

⁴ Pediatra. División de Pediatría.

⁵ Radiólogo. Departamento de Imagenología.

Hospital Ángeles León. León, Guanajuato, México.

Correspondencia:

Dr. Luis Gerardo Domínguez Carrillo
Correo electrónico: lgdominguez@hotmail.com

Aceptado: 20-09-2018.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
www.medigraphic.com/actamedica

CASO CLÍNICO

Masculino de 14 años de edad, sin antecedentes heredo-familiares de importancia, sufrió a los 10 años de edad traumatismo craneoencefálico que requirió hospitalización por tres días, durante la cual se efectuaron estudios de imagen que revelaron: asimetría de ventrículos cerebrales con in-

crecimiento de tamaño del derecho y malformación de Chiari tipo I (Figura 1A y 1B). Fue dado de alta, permaneciendo asintomático hasta 2013. Como antecedente de importancia, dos semanas antes del inicio del padecimiento actual, su hermana menor presentó cuadro de varicela conviviendo con ella durante todo el tiempo, el paciente padeció cuadro de rinofaringitis, sin fiebre, por tres días anteriores; 24 horas antes del inicio de la sintomatología (aún con rinofaringitis), sufrió traumatismo directo en cuello durante juego de balompié, describió dolor intenso en región cervical que

le obligó a suspender la actividad y tomar analgésico, recuerda haberse acostado bien, presentó micción sin darse cuenta durante la noche (única ocasión); al levantarse por la mañana, sus padres notaron alteración del equilibrio y marcha, sin presencia de vértigo, por lo que acudió a valoración por pediatra, quien lo hospitalizó; neurología y otorrinolaringología hicieron valoración. Se hospitalizó y se efectuaron estudios de laboratorio, incluyendo citometría hemática y química sanguínea con resultados normales; la radiografía lateral de columna cervical mostró inversión de

Figura 1:

Imágenes de resonancia magnética ponderada en T1, (A) de cráneo que muestran asimetría de ventrículos cerebrales (flecha), en (B) imagen ponderada en T2 de columna cervical en plano sagital se observa Chiari tipo I en niño de 10 años de edad.

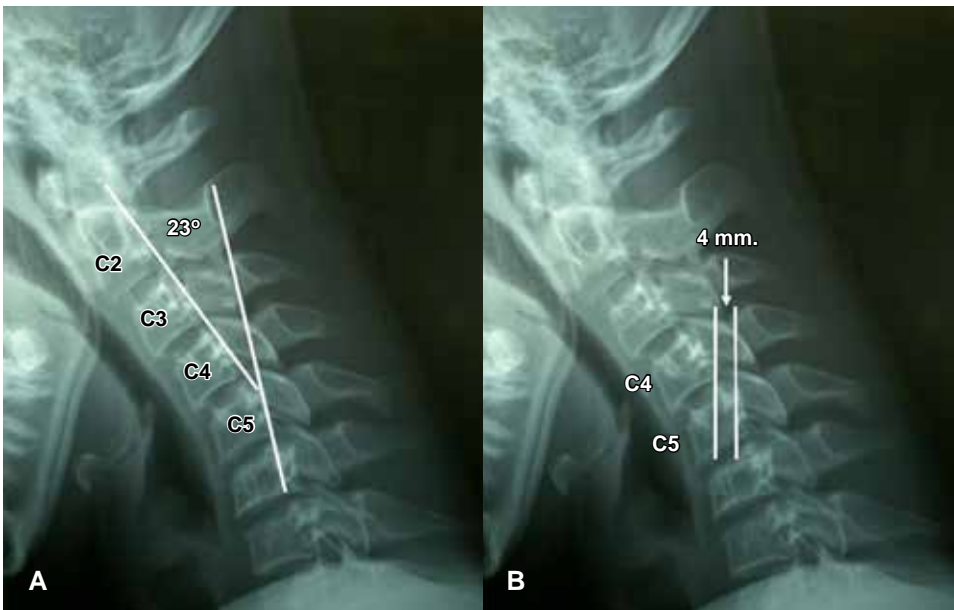
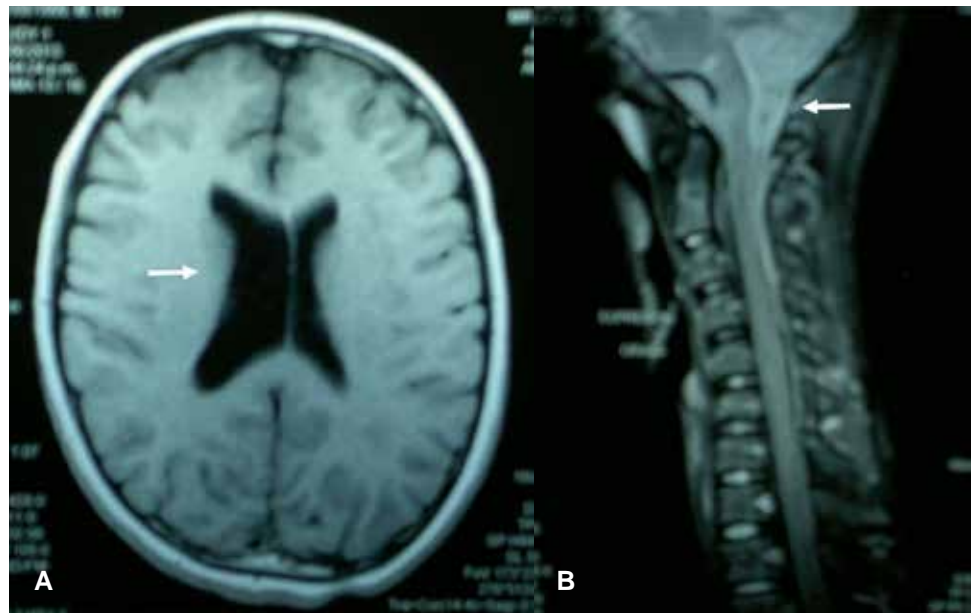


Figura 2:

Radiografías laterales dinámicas en flexión de columna cervical que revelan en (A) inestabilidad de columna cervical a nivel de C4/C5 con ángulo de 23° y en (B) deslizamiento de C4 sobre C5 de 4 mm.

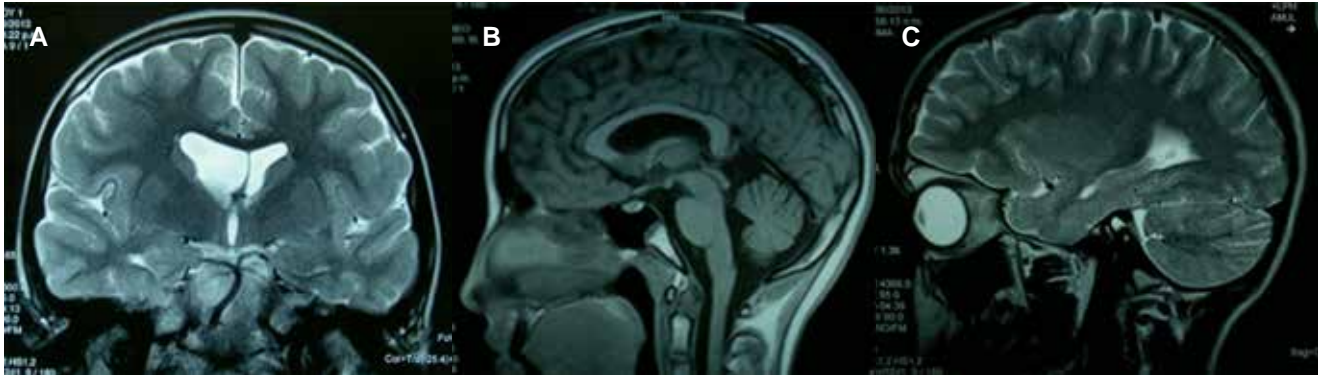


Figura 3: Imágenes de resonancia magnética de cráneo, en (A) ponderada en T2, corte en plano frontal que muestran asimetría de ventrículos cerebrales, y tronco basilar sinuoso; en (B) ponderada en T1 en plano sagital, con ausencia de malformación de Chiari tipo I, en (C) plano sagital, sin alteraciones cerebrales ni cerebelosas.



Figura 4:

Imágenes de resonancia magnética de columna cervical, en (A) ponderada en T2, en (B) ponderada en T1, donde se observa inversión de lordosis cervical, sin datos de edema medular, existe aumento de líquido en paravertebrales cervicales a nivel de C4-C5 en ligamento interespinoso y adelgazamiento del ligamento nucal localizado.

la lordosis cervical, la radiografía dinámica en flexión reveló: anterolistesis de 4 mm de C4 sobre C5 y una angulación de 23° (Figura 2A y 2B). La resonancia magnética (RM) de cráneo evidenció asimetría de ventrículos cerebrales con crecimiento del derecho y tronco basilar sinuoso, sin afectación cerebelosa y ausencia de masas ocupativas (Figura 3); la RM de cuello sólo reveló: rectificación de la lordosis cervical sin presencia de edema medular (Figura 4). La valoración otorrinolaringológica mostró audición normal, las pruebas de Rinne y Weber negativas, no observando, siendo las pruebas de reflejos vestibulares negativas; el examen de líquido cefalorraquídeo normal; permaneció cuatro días hospitalizado; se le colocó collarín cervical por 10 días y fue referido a rehabilitación.

A la exploración física en rehabilitación se encontró: FC 72 l/min, FR 16 r/min, TA 110/70 mmHg, temp. 36.6 °C, marcha atáxica con aumento con base de sustentación y movimientos pendulares del tronco en sentido anteroposterior. A la postura en el plano sagital se observó prueba de Romberg positiva (movimientos de tronco en péndulo de delante hacia atrás, los cuales se exacerban con ojos cerrados) tanto con brazos a los costados como con flexión de hombros a 80° y codos extendidos, sin presencia de temblor (Videos 1 y 2).

www.medigraphic.com/videos/am192q1.html
www.medigraphic.com/videos/am192q2.html

En el plano frontal en vista posterior, ausencia de escoliosis. Cráneo y cara normales, visión de 20/20; no nistagmo,

fondo de ojos y campos visuales normales, conjuntivas sin telangiectasias; olfacción sin alteración; lenguaje coherente, ausencia de dislalia y disartria, resto de pares craneales normales; cuello con arcos de movimientos completos, moderado dolor a la flexión en ligamento nual y exquisito a nivel de C4-C5 sin irradiaciones. Examen clínico muscular en miembros superiores, con arcos de movimientos normales, fuerza muscular 5/5 en ambas extremidades superiores, pruebas de coordinación dedo nariz sin asimetría, ni adiadococinesia, reflejos normales, reflejo de Hoffman ausente, sensibilidades táctil, térmica, nociceptiva y propioceptiva normales, al igual que pulsos y llenado capilar, tronco y abdomen sin alteraciones, con fuerza muscular de paravertebrales y abdominales normales; reflejos abdominales, cremastérico y anal normales; las extremidades pélvicas con arcos de movilidad normal, fuerza muscular 5/5 de manera global, reflejos osteotendinosos normales, sensibilidades táctil, térmica y nociceptiva normales con alteración de la sensibilidad propioceptiva por disimetría en prueba talón-rodilla bilateral y alteración de la parestesia (sensación a la vibración) con diapasón de 256 Hertz en rótula y ambos maléolos de forma bilateral; pulsos y llenado capilar normales. Kerning, Brudzinski y Babinski ausentes.

Con el diagnóstico de ataxia de tipo sensorial originada en lesión de cordones posteriores cervicales se llevó a cabo programa de rehabilitación, con aplicación de 10 sesiones de ultrasonido a región cervical, destete paulatino de collarín, así como ejercicios de coordinación y reacondicionamiento físico con sesiones cada tercer día por tres meses, dándose de alta con marcha y carrera normales, con pruebas de coordinación de miembros pélvicos sin alteraciones y sin datos clínicos de ataxia. Se le ha valorado anualmente durante cinco años, manteniéndose asintomático.

DISCUSIÓN

Este caso presenta varias peculiaridades que obligan a efectuar diagnóstico diferencial, principalmente por los antecedentes del paciente. En primer término, el antecedente de traumatismo craneoencefálico tres años atrás, donde se encontraron alteraciones estructurales como asimetría importante de los ventrículos cerebrales, así como la aparente malformación de Chiari tipo I. Al respecto, el tipo I es la presentación más común, se estima que su incidencia es de 1/1,000 nacimientos y habitualmente no tiene manifestaciones clínicas, es relativamente benigna y de curso no progresivo,² pero es factor de riesgo en la presencia de ataxia ante traumatismo de cráneo y cuello.

En segundo término, el contacto directo con varicela durante más de tres semanas. En especial el virus del herpes zóster causante de la varicela puede llegar a afectar el cerebelo³ y sus conexiones; cuando es así, la ataxia se

manifiesta de dos a seis días después del inicio de rash (no presente en el caso que nos ocupa).

En tercer término, la presencia de rinofaringitis, que puede llegar a ocasionar laxitud de los ligamentos cervicales, la cual pudo haber influido en presión sobre los cordones posteriores de la médula del paciente durante el sueño; apoyados en el reporte de Parke,⁴ quien describió un sistema venoso faringovertebral que comunica con el plexo venoso periodontal, ya que en una serie de cadáveres, al utilizar inyección vascular con látex, esta comunicación venosa fue detectada en más del 50% de los especímenes.

En cuarto término, no siendo el menos importante, el antecedente de haber recibido traumatismo directo en columna cervical 24 horas antes de iniciar la sintomatología, la presencia de incontinencia de esfínter vesical, que a pesar de haber sido una sola ocasión, resulta de importancia, así como la presencia de ataxia a 24 horas del traumatismo. En relación a esto, la ataxia de inicio agudo puede ser un hallazgo frecuente después de la conmoción cerebral cuando se produce inmediatamente después del trauma,⁵ al igual que el traumatismo del cuello,⁶ ya que los accidentes cerebrovasculares de fosa posterior posteriores en niños pueden causar disección de la arteria vertebral.⁷

Especialmente en este caso, ante manifestaciones de ataxia aguda,⁸ con prueba de Romberg positivo, además de ausencia de disartria, nistagmo y disfagia, se descartó de entrada el origen cerebeloso. Cabe destacar que el síndrome del vermis cerebeloso⁹ afecta cabeza y tronco no manifestándose alteraciones en extremidades (como en este caso); sin embargo, la característica peculiar de este síndrome es que la prueba de Romberg no se ve influenciada ni exacerbada por el cierre palpebral.¹⁰ Por otra parte, con presencia de prueba de Romberg positiva en sentido anteroposterior, no asociada a nistagmo, vértigo, hipoacusia, acúfenos y con pruebas vestibulares normales, se descartó la afección vestibular.

Por otra parte, las imágenes del aparente Chiari tipo I observadas tras el traumatismo craneoencefálico sufrido por el paciente a los 10 años de edad se consideraron como un "pseudo-Chiari", posiblemente ocasionado por edema cerebral en dicho evento, pues en las imágenes a la edad de 14 años no se observa dicha alteración. En cuanto a la asimetría de los ventrículos cerebrales, se consideró como anomalía congénita.

La ataxia de instauración aguda es una urgencia neurológica, correspondiendo al 0.024% de las consultas a un Servicio de Urgencias Pediátrico.¹¹ Las dos principales etiologías más frecuentes son cerebelitis aguda postinfecciosa¹¹ (51.2% de los casos) e intoxicación; en cuanto a la primera, en la mayoría de los casos es una enfermedad inflamatoria postviral y la ataxia aparece a los 7-10 días de la infección. Se ha relacionado con varicela en 50% de los

casos, sarampión, paperas, micoplasma, EBV, enterovirus y parvovirus entre otros gérmenes; además, se le ha relacionado con inmunizaciones, siendo más frecuente durante los primeros seis años de vida; las pruebas de neuroimagen suelen ser normales, aunque se han descrito casos atípicos de hemisferelitis o hidrocefalia obstructiva secundaria a edema cerebeloso. El LCR puede mostrar pleocitosis linfocitaria y elevación de proteínas en el 20% de los pacientes. La duración de la sintomatología varía entre un par de semanas y de tres a cinco meses, en el 90% de los casos la recuperación es total; en niños de mayor edad puede haber riesgo de secuelas en forma de signos cerebelosos crónicos, principalmente cuando la etiología es el virus de Epstein-Barr. La segunda causa más frecuente de ataxia aguda en edad pediátrica es la intoxicación (25.6% de los casos), los fármacos más comúnmente implicados son las benzodiacepinas y los antitusivos entre uno y cuatro años; por sobredosis de medicamentos como antiepilépticos, antiscóticos; y por uso de drogas y alcohol (principalmente en el adolescente). Este tipo de ataxia casi siempre se asocia a nistagmo y a cambios del estado mental que varían desde el delirio y agitación hasta letargia y coma. El problema se plantea en aquellos casos cuyo antecedente de ingesta de tóxicos es desconocido por las familias, por lo que debe sospecharse en toda ataxia aguda con alteración del nivel de consciencia y sin antecedentes de traumatismo o infección. Como tercera posibilidad etiológica debe descartarse la meningoencefalitis vírica del tronco cerebral, (echovirus, Coxsackie y adenovirus), ésta suele acompañarse de alteración de pares craneales; el LCR muestra un perfil inflamatorio con pleocitosis mononuclear y aumento de proteínas en LCR. En la fase de recuperación de las meningitis bacterianas es posible observar ataxia transitoria que desaparece espontáneamente al poco tiempo. Otra causa de ataxia relativamente frecuente en niños y adolescentes es el traumatismo craneoencefálico (5.1% de los casos) cuyas pruebas de neuroimagen son normales. La marcha inestable suele acompañarse de cefalea y sensación de mareo. Aunque la recuperación es excelente, la sintomatología puede prolongarse durante meses.

Existen otras causas de ataxia como: a) las enfermedades desmielinizantes (la esclerosis múltiple puede iniciar en la adolescencia y de forma muy infrecuente en la infancia; el primer brote puede cursar con ataxia aguda aislada, la RMN craneal es diagnóstica, siendo característico encontrar producción intratecal de bandas oligoclonales); b) el síndrome de Miller-Fisher; c) tumor de fosa posterior; d) migraña de tipo basilar; e) presencia de alteraciones cerebrovasculares; f) algunas enfermedades hereditarias como la ataxia episódica de herencia dominante con historia familiar de episodios similares; g) algunas enfermedades metabólicas como las alteraciones del ciclo de la urea, enfermedades mitocon-

driales, trastornos de la glucosilación o aminoacidopatías; h) reacción psicógena (común en chicas adolescentes y, más que propiamente una ataxia, se trata de una marcha abigarrada y teatral), i) otras causas menos frecuentes son alteraciones metabólicas agudas (como en la hipoglucemia o hiponatremia), en hipertermia prolongada o golpe de calor, tras picadura de garrapata y excepcionalmente tras crisis epilépticas.

En relación con la edad y la presencia de ataxia aguda antes de los cinco años predominan la ataxia postinfecciosa, la intoxicación accidental, el traumatismo craneal y la encefalopatía opsoclono-mioclónica; entre los cinco y los 10 años las causas más frecuentes son las encefalitis y los tumores; en el adolescente hay que sospechar en primer lugar una intoxicación, seguida de la posibilidad de tumor cerebral y primer brote de esclerosis múltiple o migraña tipo basilar.

CONCLUSIÓN

La ataxia de aparición aguda es un motivo poco frecuente de consulta en el Servicio de Urgencias Pediátrico. Las ataxias agudas postinfecciosas y tras intoxicación son las más usuales; ambas siguen, por lo general, un curso benigno y autolimitado. En el caso que se presenta no se llegó a la etiología del cuadro, existen al menos tres posibilidades de su origen: el contacto con varicela, la rinitis viral del paciente y el traumatismo cervical.

REFERENCIAS

1. Fogel LB. Childhood cerebellar ataxia. *J Child Neurol.* 2012; 27 (9): 1138-1145.
2. Langridge B, Phillips E, Choi D. Chiari malformation type 1: a systematic review of natural history and conservative management. *World Neurosurg.* 2017; 104: 213-219.
3. LaRussa PS, Marin M. Varicella-Zoster Virus. In: Kliegman RM, Stanton B, St Geme J, Schror NF, editors. *Nelson textbook of pediatrics.* 20th edition. Philadelphia: Elsevier; 2016. p. 1579.
4. Parke WW, Rothman RH, Brown MD. The pharyngovertebral veins. An anatomical rationale for Grisel's syndrome. *J Bone Joint Surg (Am).* 1984; 66 (4): 568-574.
5. Luckhoff C, Starr M. Minor head injuries in children- an approach to management. *Aust Fam Physician.* 2010; 39 (5): 284-287.
6. Ryan MM, Engle EC. Acute ataxia in childhood. *J Child Neurol.* 2003; 18 (5): 309-316.
7. Ganesan V, Chong WK, Cox TC, Chawda SJ, Prengler M, Kirkham FJ. Posterior circulation stroke in childhood: risk factors and recurrence. *Neurology.* 2002; 59: 1552-1556.
8. Akbar U, Ashizawa T. Ataxia. *Neurol Clin.* 2015; 33 (1): 225-248.
9. Teive HA, Ashizawa T. Primary and secondary ataxias. *Curr Opin Neurol.* 2015; 28 (4): 413-422.
10. Pavone P, Praticò AD, Pavone V, Lubrano R, Falsaperla R, Rizzo R et al. Ataxia in children: early recognition and clinical evaluation. *Ital J Pediatr.* 2017; 43 (1): 6-10. doi: 10.1186/s13052-016-0325-9.
11. 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: 321-324.