

[Protocolo de diagnóstico y manejo de la ataxia aguda en pediatría]



[Neurología pediátrica]

Autores:

Francisco Gómez, Rocío Jadraque y Sara Latorre

Fecha de elaboración: febrero 2020
Fecha de aplicación: marzo 2020
Fecha prevista de revisión: dos años
(o antes si actualización relevante)
Nivel de aplicación: R2



INTRODUCCIÓN

La ataxia, del griego *ataktos*, significa pérdida de orden. Se define como la alteración de la coordinación motora voluntaria y del control postural, así como la falta de organización o modulación del movimiento.

La mayor parte de las veces encontramos una ataxia de origen benigno, pero es importante descartar la que es debida a procesos graves como las infecciones del sistema nervioso central (SNC) o los tumores cerebrales. También hay que saber reconocer las causas no neurológicas.

Frecuentemente la causa principal es una disfunción cerebelosa, sin embargo, la afectación del SNC a cualquier otro nivel también puede darnos alteraciones de la coordinación.

Este protocolo tiene como población diana aquellos **pacientes en edad pediátrica con ataxia aguda**.

CLASIFICACIÓN Y ETIOLOGÍA

La clasificación de la ataxia es muy variable. En función del momento de aparición, la ataxia puede ser congénita o adquirida, en función de la evolución puede ser aguda, recurrente o intermitente o crónica-progresiva (Ver Anexo 1); en cuanto a los grupos etiopatogénicos encontramos la ataxia cerebelosa, la vestibular, la central, la sensorial y si tenemos en cuenta su aparición en función del momento de ejecución la ataxia puede ser cinética o estática. También se puede clasificar en función de su etiología (Tabla 1).

Este protocolo se centra sobre todo en la identificación y terapéutica de la ataxia aguda que se define como **inestabilidad de la marcha o del movimiento fino con una duración menor de 72 horas en un paciente previamente sano**.

La incidencia y prevalencia exacta de la ataxia aguda varía en función de su causa, pero sin lugar a dudas la más común es la ataxia aguda cerebelosa que constituye alrededor del 30-50% de todos los casos.

En algunas series se refiere una prevalencia de ataxia en pediatría de 26/100000 sin hacer referencia al tiempo de presentación.

Presentación de la ataxia según lugar de afectación:

Ataxia cerebelosa

- La clínica varía en función de la región afectada:
 - o Vermis: nistagmus, oscilaciones cefálicas, inestabilidad postural y marcha inestable con aumento de la base de sustentación.
 - o Zona intermedia y lateral del cerebelo: hemiataxia, hipotonía ipsilateral, dismetría, temblor y disartria (variable).
- Entidades: ataxia aguda cerebelosa postinfecciosa (AACP), cerebelitis, encefalomielitis aguda diseminada (EMAD), intoxicaciones, ataxia post-TCE...

Ataxia vestibular

- Se caracteriza por marcha inestable, Romberg positivo, vértigo y nistagmo.
- Puede asociar cefalea, náuseas/vómitos y alteraciones auditivas.
- Puede ser difícil de diferenciar de la ataxia cerebelosa en los niños pequeños.

- Entidades: migraña vestibular, vértigo paroxístico benigno (VPB) y neuritis vestibular.

Ataxia sensorial

- Es el resultado de la lesión:
 - o A nivel central si afecta a la corteza somatosensorial, vía tálamo-cortical, tálamo o lemnisco medial.
 - o A nivel medular cuando se afectan las columnas posteriores.
 - o A nivel periférico cuando se afectan las raíces nerviosas o nervios sensitivos periféricos.
- Se caracteriza por marcha inestable, Romberg muy positivo y alteración sensitiva con afectación de la sensibilidad vibratoria.
- NO presenta: nistagmo ni vértigo.
- Entidades: Síndrome Guillain-Barré (SGB) y su variante síndrome de Miller-Fisher.

Tabla 1. Clasificación de la ataxia en función de la etiología

<p>INFECCIOSO O PARAINFECCIOSO</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ataxia cerebelosa aguda - Cerebelitis aguda - Ataxia opsoclono-mioclono - Mielitis transversa - Síndrome Guillain-Barré - Virus Coxsackie - Virus Echo - Virus Epstein-Bar - Encefalitis por <i>Paramyxovirus</i> - Encefalitis japonesa - <i>Mycoplasma pneumoniae</i> - Tos ferina - Polio - Enterovirus D68 - Tuberculosis - VVZ - <i>Borrelia burgdorferi</i> - Virus Powassan <p>NEOPLÁSICO</p> <ul style="list-style-type: none"> - Tumor cerebeloso o frontal - Neuroblastoma - Tumores pontinos - Tumor de médula espinal 	<p>VASCULAR</p> <ul style="list-style-type: none"> - Malformación AV - Vasculitis - Ictus isquémico - Hemorragia intracraneal <p>TÓXICOS</p> <ul style="list-style-type: none"> - Alcohol - Encefalopatía por plomo - Benzodiazepinas - Opioides - Antihistamínicos <p>TRAUMÁTICO</p> <ul style="list-style-type: none"> - Edema cerebral agudo <p>PSICOGÉNICA</p> <ul style="list-style-type: none"> - Trastorno conversivo <p>MISCELÁNEA</p> <ul style="list-style-type: none"> - Hidrocefalia - Migraña compleja 	<p>GENÉTICO/METABÓLICO</p> <ul style="list-style-type: none"> - Abetalipoproteinemia - Aciduria arginosuccínica - Déficit de vitamina E - Gangliosidosis GM2 - Enfermedad de Hartnup - Hiperalaninemia - Hiperamonemia - Hipoglucemia - Síndrome de Kearns-Sayre - Enfermedad de Leigh - Enfermedad de jarabe de arce - Epilepsia mioclónica de fibras estriadas - Leucodistrofia metacromática - Adrenoleucodistrofia - Defectos mitocondriales complejos - Déficit de biotina - Lipofuscinosis cerioide neuronal - Sialidosis - Enfermedad de Niemann-Pick - Enfermedad de Refsum - Neuropatía, ataxia, retinitis pig. - Encefalopatía de Wernicke - Triptofanuria - Déficit de triosefosfato isomerasa
---	---	--

DIAGNÓSTICO

Anamnesis

Es imprescindible realizar una anamnesis completa en la que se haya interrogado sobre la presencia de cefalea y sus características, fiebre, exantemas, vómitos, alteración del nivel de consciencia, antecedentes de vacunación o de infección viral, aparición reciente de inestabilidad o caída poco habituales, nistagmo, crisis comiciales, traumatismos, ingesta de tóxicos y antecedentes de episodios previos similares, así como de encefalopatía.

Los antecedentes familiares también pueden aportar información sobre la etiología del proceso.

Las **primeras preguntas** deben servir para descartar o hacernos **pensar en aquellas entidades amenazantes para la vida**. Suelen ser aquellas que afectan al SNC (fosa posterior y/o troncoencéfalo) y que podemos clasificar en 5 categorías (Tabla 1):

- Infecciosa y/o inflamatoria
- Neoplásica
- Vascular
- Tóxica
- Traumática

Preguntas que deben hacerse para orientar el diagnóstico (Tabla 2):

- ¿Exposición infecciosa? ¿Fiebre, exantema, vacunación reciente o ambiente epidemiológico?
 - o Hace 10-15 días, sugestivo de ataxia aguda postinfecciosa (AACP).
 - o Hace 2 días a 4 semanas, sugestivo de EMAD.
 - o Hace 2-4 semanas, sugestivo síndrome de Guillain-Barré (SGB).
 - o Si hay enfermedad intercurrente puede ser la presentación de cerebelitis aguda.
- ¿Exposición a tóxicos (sospecha de ingesta, fármacos en domicilio, pesticidas)?
 - o Presentación de ataxia aguda cerebelosa tóxica.
- ¿Traumatismo en cabeza o cuello?
 - o Presentación de ataxia aguda cerebelosa post-traumática.
- ¿Sensación de giro de objetos, mareo, rotacional?
 - o Presentación de ataxia aguda vestibular o vértigo paroxístico benigno.
- ¿No es el primer episodio?
 - o Presentación esclerosis múltiple, ataxia intermitente, ataxia episódica tipo 1 y 2 o síndrome de Münchhausen por poderes.
- ¿Trauma emocional (abuso físico/sexual, bullying, muerte de un familiar)?
 - o Presentación de ataxia aguda psicogénica.
- ¿Retraso en el desarrollo?
 - o Presentación de errores innatos en el metabolismo.
- ¿Afectación sistémica concomitante (fiebre inexplicable, cefalea, vómitos)?
 - o Presentación de cerebelitis aguda o EMAD.
- ¿Enfermedad de base?
 - o Presentación de síndrome opsoclonus-mioclonus (SOM), ataxia cerebelosa paraneoplásica o ictus cerebeloso.

Tabla 2. Entidades diagnósticas según el tipo de presentación de la ataxia

Ataxia cerebelosa aguda	Infecciosa/autoinmune	Ataxia cerebelosa aguda postinfecciosa
		Cerebelitis aguda
		Encefalomiелitis aguda diseminada
		Esclerosis múltiple
	Intoxicaciones	
	Paraneoplásico	Síndrome opsoclonus-mioclonus
	Traumática	Ataxia post-traumática
		Disección vertebral post-traumática
	Vascular	Ictus isquémico
		Ictus hemorrágico
	Primer episodio de ataxia intermitente	Enfermedad de jarabe de arce
		Deficiencia de piruvato deshidrogenasa
		Alteraciones del ciclo de la urea
Deficiencia del transportador de glucosa tipo 1		
Primer episodio de ataxia episódica		
Ataxia vestibular aguda	En relación con la migraña	Migraña vestibular, primer episodio
		Vértigo paroxístico benigno
	Disfunción vestibular unilateral aguda	Neuritis vestibular
		Laberintitis
		Traumatismo vestibular
Ataxia sensorial aguda	Inflamatoria	Síndrome de Guillain-Barré
		Síndrome de Miller Fisher
Pseudoataxia epiléptica aguda		
Ataxia psicógena aguda		

Exploración física

Exploración física completa

- Signos vitales. La detección de bradicardia, hipertensión arterial, alteración del patrón respiratorio (triada de Cushing) y fiebre nos debe hacer descartar hipertensión intracraneal.

- Piel. La presencia de exantema viral o rash puede sugerir infección reciente y guiarnos hacia una ataxia postinfecciosa.
- Cabeza. Detección de fontanela anterior hipertensa, diástasis de suturas o aumento del perímetro craneal pueden sugerir hipertensión intracraneal debida a un tumor, hidrocefalia, hemorragia intracraneal, etc.
- Cuello. La asociación de meningismo, fiebre y aspecto tóxico son altamente sugestivos de infección del SNC; por otro lado, la aparición de inclinación de la cabeza persistente suele asociarse a tumores de fosa posterior.
- Otoscopia. La detección de OMA asociada a vómitos, vértigo y pérdida de audición son sugestivos de laberintitis aguda.
- Sistema locomotor. Un examen exhaustivo de la espalda, miembros inferiores y en particular las caderas es imprescindible para descartar traumatismos, artritis u otra alteración musculoesquelética.

Examen neurológico

El examen neurológico debe incluir:

- Nivel de consciencia y comportamiento
 - La confusión repentina, la desorientación o encefalopatía junto con ataxia debe hacernos descartar la EMAD, ictus o intoxicación.
 - La irritabilidad llamativa sugiere meningitis, encefalitis y síndrome opsoclonus-mioclonus (SOM).
 - Si el paciente se encuentra alerta e interactúa es más probable que sea una ataxia cerebelosa aguda (ACA).
- Nervios craneales
 - Papiledema y parálisis de nervios craneales sugieren lesión intracraneal o hidrocefalia.
 - Oftalmoplejía sugiere síndrome Miller Fisher.
 - Nistagmus sugiere alteraciones cerebelosas, vestibulares y de la médula.
 - Opsoclonus sugiere neuroblastoma.
- Cerebelo. Si las alteraciones cerebelosas asocian:
 - Buen nivel de alerta sugiere ACA.
 - Desorientación/confusión sugiere EMAD o intoxicación.
 - Signos de aumento de la PIC sugiere tumor de fosa posterior.
- Sistema neuromuscular
 - La hipotonía es signo de síndrome de Guillain-Barré, botulismo, *miastenia gravis* o mielitis transversa.
 - La hipotonía con ROT presentes es indicativo de disfunción cerebelosa.
 - La hipotonía con ROT abolidos es indicativo de síndrome Guillain-Barré, botulismo y la parálisis por garrapata.
- Sensibilidad
 - Un test Romberg positivo puede ser indicativo de SGB o afectación de los cordones posteriores medulares.

Pruebas complementarias

Laboratorio

- Hemograma y bioquímica general
 - ¿Cuándo? Siempre ante un paciente de urgencias con ataxia aguda.
 - Obtener glucemia y gasometría capilar si alteración del nivel de consciencia.

- ¿El qué?
 - Glucemia, calcio, iones, urea, creatinina, osmolaridad, proteínas totales.
 - Ojo con las alteraciones hidroelectrolíticas.
- Coagulación
 - ¿Cuándo? Si signos de sangrado.
 - ¿El qué? Inicialmente, coagulación básica.
- Estudio toxicológico
 - ¿Cuándo? En todo paciente con ataxia aguda, incluso sin tener sospecha de la causa aparente.
 - ¿El qué? Drogas y alcohol en orina y niveles de fármacos en sangre (antiepilépticos como carbamazepina), benzodiazepinas, clonazepam, fenobarbital, antidepresivos tricíclicos, antihistamínicos, disolventes, metales pesados...
- Estudio metabólico
 - ¿Cuándo?
 - Ataxia aguda episódica.
 - Alteración nivel de consciencia.
 - Datos familiares sobre enfermedad metabólica hereditaria.
 - Poco probable si 1er episodio, desarrollo normal y ausencia de historia familiar.
 - ¿El qué?
 - En orina: tóxicos, aminoácidos y ácidos orgánicos.
 - En sangre: gases, recuento celular, función hepática, lactato, amonio, carnitinas y biotinidasa.
- Líquido cefalorraquídeo (LCR)
 - ¿Cuándo? Si hay sospecha de infección del SNC. Se debe realizar neuroimagen antes si hay sospecha de aumento de la PIC.
 - ¿El qué? Solicitar bioquímica, recuento celular, proteínas, cultivo con antibiograma, bandas oligoclonales (junto con suero), inmunoglobulinas (junto con suero) y PCR de virus neurotropos.
 - Una pleocitosis significativa es indicativa de meningitis o encefalitis.
 - La proteinorraquia suele aparecer en SGB, pero puede no hacerlo hasta en el 20% de aquellos niños que hayan debutado en el periodo de una semana.
 - Las bandas oligoclonales y las inmunoglobulinas elevadas tanto en suero como en LCR pueden ser indicativo de ACA, EMAD y EM.
- Hemocultivo
 - ¿Cuándo? Ante episodio infeccioso reciente o sospecha de proceso infeccioso intercurrente.
- Serología
 - ¿Cuándo? Ante episodio infeccioso reciente o sospecha de proceso infeccioso intercurrente. Se deberá repetir a las 2-4 semanas.
 - ¿El qué? Virus neutropos (VHS I y II; VHH 6, 7 y 8; VEB; CMV y VVZ), Mycoplasma y Chlamydia.
- PCR en sangre de virus neurotropos (VHS I y II; VHH 6, 7 y 8; VEB; CMV y VVZ).

Neuroimagen

De urgencia ante:

- Alteración de la consciencia
- Focalidad neurológica
- Afectación de los pares craneales

- Ataxia claramente asimétrica
- Signos de hipertensión intracraneal
- Antecedente de traumatismo craneal

→ La **prueba de imagen de urgencia sería la TAC** que permite detectar problemas que requieren intervención por neurocirugía.

Otras pruebas de imagen a valorar:

- La RMN es más sensible para la valoración del parénquima.
- La angiografía puede ser útil en aquellos casos donde se sospecha un origen vascular.
- La RMN medular con o sin contraste es de utilidad para valorar EMAD, mielitis transversa y síndrome de Guillain-Barré.

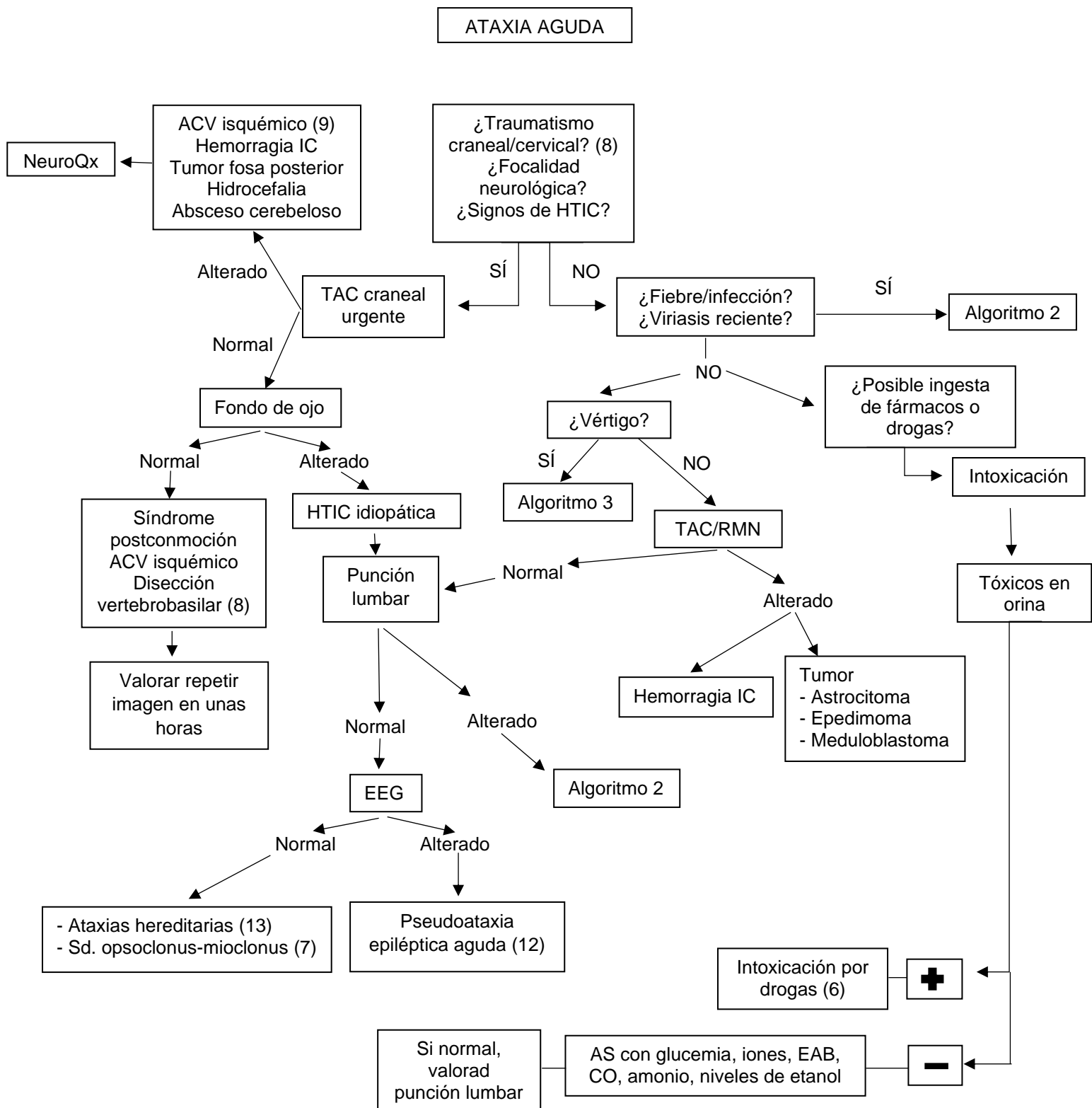
Otras pruebas complementarias a valorar

- RX tórax
- EEG
 - NO de urgencia.
 - Útil para identificar estados epilépticos no convulsivos, algunas intoxicaciones, hiperamonemia...
- EMG/ENG
 - Útiles ante ataxia sensorial o debilidad.
- Bioquímica ordinaria con pirúvico, IgA y E, vitamina B12, vitamina E, ANA, hormonas tiroideas, alfa-fetoproteína, CEA
- Cariotipo

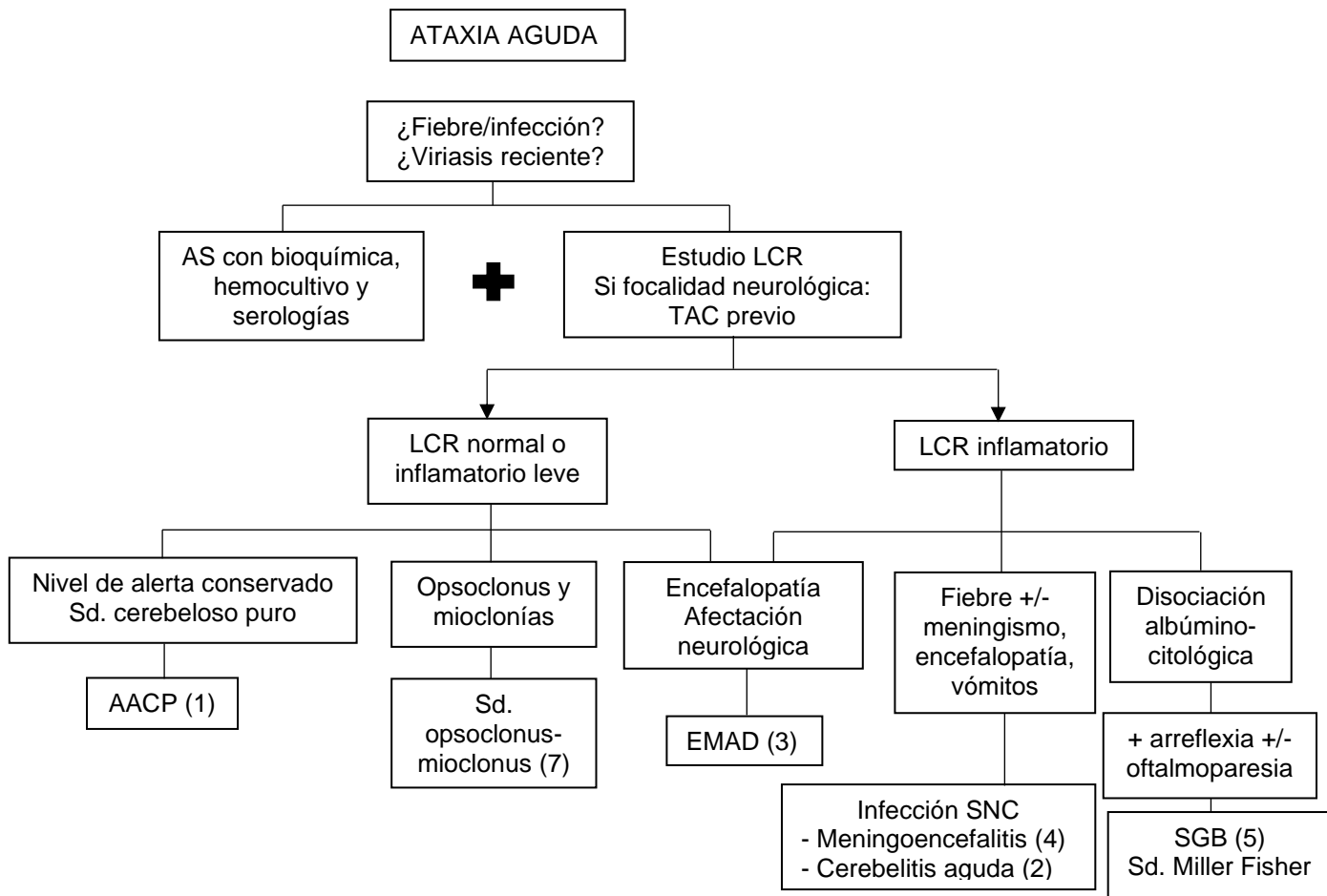
Importante

- Si el paciente no está vacunado o ha tenido contactos sospechosos solicitud serología de sarampión, rubéola y parotiditis.
- Si el paciente proviene de una zona rural solicitud serología de *Borrelia burgdorferi*.
- Si el paciente es procedente de zona endémica de malaria solicitud gota gruesa.

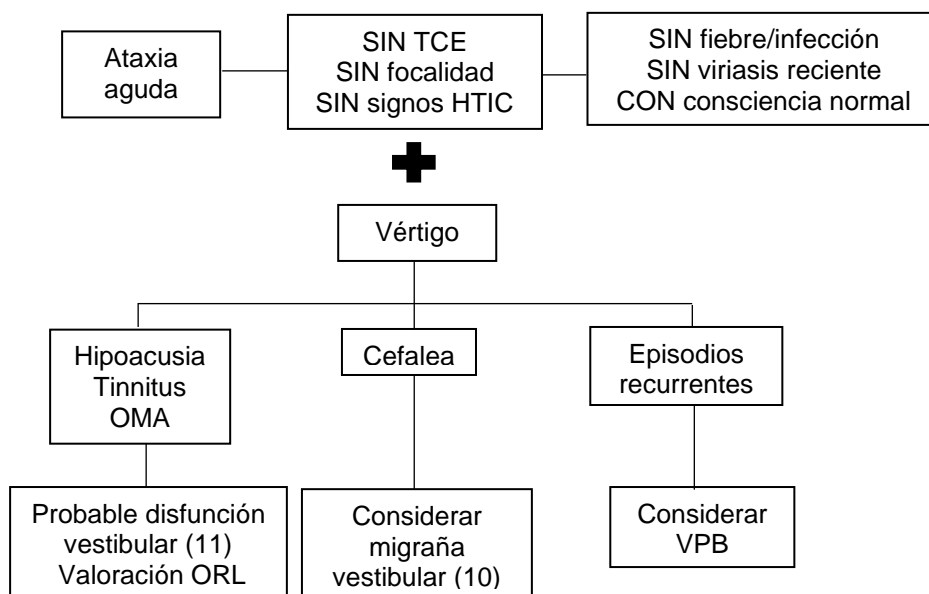
ALGORITMO DIAGNÓSTICO 1



ALGORITMO DIAGNÓSTICO 2



ALGORITMO DIAGNÓSTICO 3



ENTIDADES DIAGNÓSTICAS MÁS FRECUENTES Y SU TRATAMIENTO

La ataxia aguda cerebelosa postinfecciosa (AACP) constituye junto con la ataxia por tóxicos y el síndrome de Guillain-Barré el 80% de los casos de ataxia.

➤ **(1) Ataxia aguda cerebelosa postinfecciosa (AACP) LO MÁS FRECUENTE**

- Disfunción aguda puramente cerebelosa postinfecciosa que constituye entre el 30-50% de los casos de ACA. Suele afectar a niños entre 2-4 años que han tenido una viriasis febril, generalmente por VVZ, VEB o *paramyxovirus* de una a tres semanas antes de presentar ataxia.
- Se caracteriza por marcha y bipedestación atáxica, disimetría, temblor intencional, hipotonía y nistagmus.
- Si el paciente presenta signos extracerebelosos (crisis comiciales, alteración del nivel consciencia...), fiebre o afectación sistémica se debe pensar en otra entidad. Descartar cerebelitis, EMAD o síndrome opsoclonus-mioclonus.
- El diagnóstico es clínico, no se requiere neuroimagen sistemáticamente.
- Tiene un curso autolimitado con un pronóstico excelente sin tratamiento. El tiempo de recuperación es directamente proporcional a la gravedad de la marcha atáxica.
- La recurrencia de este tipo de ataxia es muy rara y debe hacernos descartar otras ataxias preexistentes y formas de ataxia recurrente.

➤ **(2) Cerebelitis aguda**

- Entidad potencialmente amenazante para la vida que se suele presentar tras una infección sistémica o de la infección directa del cerebelo.
- Los agentes causales más frecuentes son VEB, VVZ, rotavirus, mycoplasma, *paramyxovirus* y VHS-6.
- La clínica va más allá de la ACA, pues asocia cefalea, vómitos, alteración del nivel de consciencia, fiebre, alteración de pares craneales e incluso coma.
- En la neuroimagen encontramos alteraciones tipo edema cerebeloso con compresión secundaria del IV ventrículo, edema vasogénico e incluso atrofía cerebelosa residual. En RMN se observa hiperintensidad en córtex cerebeloso en T2 y FLAIR.
- El diagnóstico y tratamiento precoz son claves para el buen pronóstico. Se debe iniciar tratamiento antimicrobiano inmediato y se puede asociar metilprednisolona IV. Puede requerir descompresión craneal quirúrgica de la fosa posterior si presenta signos de compresión medular o herniación.

➤ **(3) Encefalomiелitis aguda diseminada (EMAD)**

- Enfermedad inflamatoria inmunomediada que afecta al SNC. Tiene un curso transitorio y autolimitado, multifocal, polisintomática y asociada a cierto grado de encefalopatía. Entre el 50-75% presenta ataxia cerebelosa aguda. Puede asociar parálisis de nervios craneales, hemiplejía aguda y crisis comiciales.
- Se desarrolla a los 2-4 días de una infección viral. Puede ser monofásica o multifásica.
- La neuroimagen muestra áreas de desmielinización en los hemisferios cerebelosos, cerebelo, troncoencéfalo, médula, sustancia gris profunda del tálamo y ganglios basales.
- La terapéutica consiste en la administración de metilprednisolona 30 mg/kg/día durante 3-5 días y corticoterapia oral durante 3-6 semanas.
- El pronóstico es favorable y no suelen presentar secuelas.

- **Esclerosis múltiple**
 - Enfermedad inflamatoria desmielinizante crónica del SNC. La ataxia aguda cerebelosa es una forma de presentación común en la edad pediátrica.
 - El diagnóstico se realiza por RMN: objetivación de dos episodios de desmielinización separados en el tiempo por al menos 4 semanas y en regiones diferentes.

- **(4) Encefalitis**
 - <https://serviciopediatria.com/wp-content/uploads/2020/02/Protocolo-ENCEFALITIS.-SP-HGUA-2018.pdf>

- **(5) Síndrome de Guillain-Barré (SGB)**
 - <https://serviciopediatria.com/wp-content/uploads/2020/02/Protocolo-S%C3%8DNDROME-GUILLAIN-BARR%C3%89.-SP-HGUA-2018.pdf>

- **(6) Ataxia cerebelosa tóxica aguda *LO 2º MÁS FRECUENTE***
 - Constituye el 30% de los pacientes con ataxia aguda. En los pacientes más jóvenes la ingesta suele ser accidental mientras que en edades próximas a la adolescencia prevalece la ingesta voluntaria.
 - Se trata de una ataxia acompañada de alteración del nivel de consciencia y del comportamiento, crisis comiciales y/o vómitos sin enfermedad predecesora.
 - Los tóxicos más habituales son alcohol, benzodiazepinas, drogas de abuso, monóxido de carbono, plomo y antiepilépticos.
 - Se requiere alto grado de sospecha para el diagnóstico. La solicitud de tóxicos en sangre y orina puede ser de utilidad. Si el TAC y el LCR son negativos se debe insistir en la búsqueda de tóxicos.
 - El EEG puede ser de utilidad si muestra hallazgos específicos como la actividad rápida generalizada en la intoxicación por benzodiazepinas.
 - La clínica puede durar entre 12-24 horas.

- **Ataxia cerebelosa paraneoplásica aguda**
 - Forma de presentación rara más asociada a neurodegeneración de células de Langerhans, al síndrome opsoclonus-mioclonus del neuroblastoma (NB) o la enfermedad de Hodgkin.
 - **(7) Síndrome opsoclonus-mioclonus (SOM)**
 - Trastorno paraneoplásico de origen autoinmune raro y grave en relación con el neuroblastoma, ganglioneuroma u algunos agentes infecciosos.
 - Se trata de una reacción de anticuerpos frente a un componente del NB.
 - Clínicamente se presenta con mioclonías, ataxia grave, opsoclonus (movimientos oculares rápidos, conjugados, multidireccionales, caóticos e involuntarios sin intervalo intersaccádico) y una marcada irritabilidad con alteraciones del sueño (dato diferenciador de la AACP).
 - El diagnóstico debe ir enfocado a la búsqueda del NB con Rx tórax, ecografía de cuello, abdomen y pelvis y análisis de orina con metabolitos adrenales.
 - Tratamiento: terapia inmunomoduladora lo más precoz posible con corticoides, y a veces ciclofosfamida o rituximab.
 - El pronóstico se caracteriza por la presencia de secuelas neurocognitivas.

- **(8) Ataxia post-traumatismo cráneo encefálico**
 - La afectación aislada del cerebelo es poco frecuente, generalmente se asocia a daño cerebral supratentorial o de la región cervical.
 - Suelen presentar clínica de encefalopatía aguda. En las conmociones cerebrales más que ataxia se observa una marcha inestable, así como mareo y cefalea.
 - La **disección de la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA)** puede darse en los traumatismos leves y centrados en el cuello (C1-C2). La presentación clínica es en forma de ataxia aguda, cefalea y vómitos. Si se sospecha esta entidad se debe solicitar una neuroimagen con RMN e incluso angiografía si fuera necesario. La anticoagulación para evitar la embolia arterial debe ser inmediata, así como la antiagregación a largo plazo.
 - Un TCE también puede precipitar el deterioro de ataxias ya preexistentes o episódicas.

- **(9) Ataxia cerebelosa vascular aguda (infarto cerebeloso)**
 - Forma muy poco frecuente de presentación del infarto cerebeloso. Se suele presentar asociada a parálisis de nervios craneales y hemiparesia dadas las características de la vascularización.
 - Factores de riesgo: infecciones, coagulopatías, enfermedades autoinmunes, cardiopatías y valvulopatías.
 - Clínicamente se presenta con cefalea, deterioro del nivel de consciencia y vómitos. La ataxia aguda es un hallazgo muy raro. El diagnóstico se realiza con RMN.

- **(10) Migraña vestibular**
 - Causa más frecuente de vértigo recurrente en niños. La primera crisis se presenta en forma de **ataxia vestibular aguda**.
 - Clínica: ataques de vértigo recurrentes de minutos u horas de duración acompañados de cefalea y sonofobia y fotofobia. En los periodos intercrisis la exploración neurológica y neuro-otológica es normal.

- **(11) Laberintitis**
 - Inflamación del laberinto generalmente causado por una infección viral. Ocurre más frecuentemente en primavera y verano y más comúnmente en niños mayores de 5 años, a diferencia de la AACP.
 - Se caracteriza por ataxia vestibular aguda, vértigo, hipoacusia y nistagmus. Los niños suelen tener regular estado general, vómitos intensos y se suelen intentar mantener quietos para minimizar los movimientos y así la clínica. El nistagmus horizonte-rotatorio, a diferencia de en la AACP, es un hallazgo común. En la laberintitis encontramos hipoacusia neurosensorial, a diferencia de en la vestibulitis (inflamación del nervio vestibular).
 - La metilprednisolona puede ayudar a mejorar la función vestibular.

- **(12) Pseudoataxia epiléptica aguda**
 - No es una verdadera ataxia. Se trata de un conjunto de sacudidas mioclónicas y crisis atónicas que limitan los movimientos fluidos.
 - Se presenta típicamente en pacientes con encefalopatías epiléptiformes tipo síndrome de Lennox-Gastaut o síndrome de Dravet.
 - El EEG es patológico, se objetivan complejos punta-onda a 2-3Hz prolongados predominantemente en córtex prefrontal.
 - El tratamiento son los antiepilépticos.

ANEXO 1

ATAXIA RECURRENTE O INTERMITENTE

Eventos atáxicos recurrentes con periodos intercríticos asintomáticos. El primer ataque puede parecer una ataxia aguda. Son entidades de difícil diagnóstico si no hay alto grado de sospecha.

- **Ataxia episódica**
 - Son canalopatías hereditarias autosómicas dominantes.
 - Tipos:
 - EA tipo 1 (KCN1A): bebé rígido, mioquimias fluctuantes, ataxia y epilepsia focal. Responde a la carbamazepina.
 - EA tipo 2 (CACN1A): migraña, nistagmo vertical y ausencia de epilepsia. Responde a la acetazolamida.
- **Deficiencia de GLUT1**
 - Crisis de ausencias, ataxia y retraso del desarrollo.
 - Diagnóstico: glucorraquia disminuida y detección de mutación SLC2A1.
 - Tratamiento con dieta cetogénica.
- **Metabólicas**
 - Defectos del ciclo de la urea
 - Déficit de biotinidasa
 - Aminoacidopatías: enfermedad de jarabe de arce, déficit de B12, déficit de vitamina E, acidemia isovalérica, acidemia metilmalónica y acidemia propiónica.
 - Deficiencia de piruvato carboxilasa
 - Hipoglucemia
- **Epilépticos**: Status epiléptico no convulsivo.
- **Psicogénico/Inexplicable**

ATAXIA CRÓNICA

Una vez las causas de ataxia aguda e intermitente se han descartado se deben considerar las causas de ataxia crónica. En estos casos se vuelve especialmente importante la historia familiar ampliada y la remisión para valoración genética. El curso de la mayor parte de ellas es progresivo.

- **(13) Ataxia hereditaria**
 - Autosómicas dominantes: ataxia espinocerebelosa, ataxia episódica, paraplejía espástica hereditaria.
 - Autosómicas recesivas: ataxia espinocerebelosa, ataxia de Friedreich, ataxia telangiectasia y ataxia con apraxia oculomotora tipo 1 y 2.
- **Trastornos de la sustancia blanca**: leucodistrofia, hipomielinización, enfermedad de Canavan, síndrome de Cockayne, deficiencia peroxisomal, deficiencia mitocondrial y trastorno lisosomal.
- **Deficiencia vitamínica**: déficit de B1, B3, B6, B12 y E.
- **Sensorial**: neuropatías periféricas, enfermedad de Refsum, enfermedad de Canavan, síndrome de Cockayne, déficit de biotinidasa y déficit de vitamina E.
- **Malformativo**: agenesia cuerpo calloso, malformación de Dandy-Walker...
- **Tumoral**: neuroblastoma, tumor medular y lesión ocupante de espacio cerebelosa.
- **Epiléptico**: Status epiléptico no convulsivo.