

ATAXIA CEREBELOSA

Mg. Sc. Dra. Bustamante C. Gladys¹
 Quintana Quispe Gabriel Oliver²

RESUMEN

La ataxia cerebelosa es una enfermedad caracterizada por falta de coordinación motora resultante de una alteración a nivel del cerebelo, cuya principal etiología se ha atribuido a un proceso de cerebelitis aguda postinfecciosa e intoxicación, que llevan a un proceso agudo de enfermedad, que en la mayoría de las veces tiene un desencadenante viral. Sin embargo, se han planteado otras causas etiológicas para la presencia de este cuadro.

Las manifestaciones clínicas de la ataxia cerebelosa se caracterizan por la presencia de dismetría y ataxia sensorial que es frecuente en la infancia y se acompaña de nistagmus, disdiadococinecia, temblor e hipotonía. La alteración de la marcha será del mismo lado de la lesión y el cuadro empeora con el cierre ocular, presentando además hidrocefalia y en ocasiones fiebre.

El grupo más afectado por esta entidad son los niños menores a 5 años, predominando la etiología infecciosa, por lo que el tratamiento primordialmente se ve enfocado a la resolución de este cuadro. En otras ocasiones, la presencia de etiología diferente, llevará a manejo terapéutico específico en cada caso.

PALABRAS CLAVE

Ataxia. Dismetria. Disdiadococinesia.
 Ataxia aguda. Cerebelitis postinfecciosa

¹ Médico Internista. Docente emérito UMSA. Mg.Sc. Psicopedagogía y Educación superior. Mg.Sc. Dirección de desarrollo Local. Mg.Sc. Planificación, gestión, evaluación de Proyectos. Mg. Sc. Bioética.

² Univ. Tercer Año Facultad de Odontología UMSA.

ABSTRACT

Cerebellar ataxia is a disease characterized by lack of coordination resulting from an alteration in the cerebellum, whose etiology has been attributed to a process of acute postinfectious cerebellitis and intoxication, leading to an acute disease, which in most often has a viral triggering. However, it has raised other etiologies for the presence of this box.

Clinical manifestations of cerebellar ataxia are characterized by the presence of sensory ataxia and dysmetria is common in childhood and is associated with nystagmus, disdiadococinecia, tremor and hypotonia. The gait disturbance is the same side of the lesion and the picture worsens with eye closure, also presenting hydrocephalus and sometimes fever.

The group most affected by this condition are children under 5 years, mainly infectious etiology, so the treatment was seen primarily focused on the resolution of this picture. In other cases, the presence of different etiology, take specific therapeutic management in each case.

KEYWORDS

Ataxia. Dysmetria. Dysdiadochokinesia.
 Acute ataxia. Postinfectious cerebellitis

INTRODUCCION

La palabra ataxia, deriva del griego *a= sin, taxis= movimiento, orden*, por lo tanto, se define como ataxia cerebelosa, a la alteración con desorden de movimiento o desorganización motora de origen cerebelar.

Esta alteración originada en la vías aferentes, eferentes o en la misma estructura del cerebelo, darán como resultado a las manifestaciones clínicas propias de la enfermedad. Para ello, es necesario recordar que la producción del movimiento, tiene tres componentes:

- a) Vías corticoespinales o piramidales, que transcurren en medio de la pirámides bulbares e entrelazan la corteza del cerebro con los centros motores interiores del tronco encefálico y de la médula espinal.
- b) Áreas del cerebro anterior cuyas fibras eferentes se dirigen de forma proximal a través del tálamo a la corteza cerebral, y que son parte fundamental del centro de coordinación motriz.
- c) Ganglios basales; como el núcleo caudado, putamen, globus pallidum, sustancia nigra.^{1,2}

Estos elementos en conjunción con los músculos y la velocidad de conducción nerviosa determinan la dirección y longitud del tiempo en el que se contraen, de tal forma que la lesión o deterioro de la función del cerebelo, derivara en las manifestaciones clínicas de la ataxia.

ETIOLOGIA

A la ataxia cerebelosa se le han atribuido múltiples orientaciones etiológicas, mencionándose a las de origen:

- Hereditario (que pueden ser o no degenerativas):
 - *Autosómicas recesivas*
 - a. Síndrome de Joubert: ciliopatía, caracterizada por ausencia parcial o total del vermis cerebeloso, denominado también,

síndrome apnea-hiperpnea episódica neonatal.^{1,3,6}

- b. Síndrome de Gillespie, caracterizado por aniridia, retraso mental cuya causa es desconocida.⁴
- c. Síndrome de desequilibrio o ataxia de la línea media, con presencia de hipotonía y autismo.⁵
- d. Síndrome de Norman, que presenta microcefalia, retraso mental, convulsiones y espasticidad, producto de una alteración en el brazo corto del cromosoma 16.⁶
- e. Síndrome de Hoyeraal Hreidarsson; asociado a un proceso hematológico caracterizado por hipoplasia cerebelosa y pancitopenia progresiva, además de microcefalia e inmunodeficiencia.⁶
- f. Ataxia tipo Cayman: donde se presenta retraso psicomotor, ataxia severa, disartria, nistagmus, resultante de alteración en el brazo corto del cromosoma 19.⁶
- g. Síndrome de Tay o Pollito BIDS/, IBIDS resultante de una alteración en el brazo largo del cromosoma 19, con presencia de ictiosis, pili torti, tricolodistrofia, retraso mental, microcefalia, cataratas enanismo y calcificaciones de los ganglios basales.⁶

- *Autosómicas dominantes*
 - a. Síndrome de aplasia cerebelosa vermiana.
 - b. Síndrome de ACC.
 - c. Síndrome de Paine, con hipoplasia olivopontocerebelosa, que provoca retraso mental, displejia espástica y microcefalia.⁶

- d. Síndrome de ACC con anemia sideroblástica, por herencia recesiva ligada al cromosoma X, presentando ataxia no evolutiva e hiperreflexia, además de anemia leve.⁶
- *Degenerativas*
 - a. Ataxia Friedreich, que es la alteración más frecuente de las autosómicas recesivas que afectan cerebelo, presentando miocardiopatía, escoliosis, pie cavo, arreflexia y signos de piramidalismo, a lo cual se añade diabetes mellitus. Este cuadro se produce por alteración en el brazo largo del cromosoma 9.⁶
 - b. Ataxia por déficit de vitamina E, resultante de una alteración en el brazo largo del cromosoma 8 y que se encuentra caracterizada por disartria, arreflexia, respuesta plantar extensora, escoliosis, déficit propioceptivos.⁶
 - c. Espinocerebelosa.
 - d. Leucoencefalopatía.
 - e. Ataxia progresiva.
 - f. Asociada a reparación de AD
 - g. Ataxia telangiectásica, presente en la infancia temprana caracterizada por apraxia ocular, telangiectasias, coreoatetosis, retraso mental, inmunodeficiencia.⁶
 - h. Síndrome de Cockayne: por alteración del cromosoma 5, con presencia de fotosensibilidad, estatura baja, retraso mental, progeria, atrofia óptica y leucodistrofia.⁶
 - i. Xeroderma pigmentoso, caracterizado por fotosensibilidad, coreoatetosis, demencia y retraso mental, por afección en varios puntos cromosómicos.⁶
 - *Otras*
 - a. Síndrome de Marinesco Sjogren.
 - b. Enfermedad de Bassen Kornzwitz.
 - c. Síndrome de Boucher Neuhauser.
 - d. Síndrome de Charlevoix Saguenai.
 - e. Síndrome de Behr.
 - f. Síndrome de Unverricht Lundborg.
 - g. Síndrome de ARTS.
 - h. Síndrome de olivopontocerebelosa espástica.
 - Infeccioso: cerebelitis aguda, o disfunción cerebelosa transitoria, secundaria a infecciones de origen viral como la varicela, enterovirus, herpes, etc.^{2,5}
 - Traumático, con presencia de hematoma subdural, hemorragia cerebelosa, síndrome post conmoción.⁵
 - Tumoral, como ocurre en tumores hemisféricos o vermianos, gliomas, etc.^{1,5}
 - Secundario a intoxicaciones de fármacos sedantes e hipnóticos, benzodiacepinas, antihistamínicos, antidepresivos, dextrometorfano, fenotiacinas, metoclopramida, etanol, talio, organofosforados, etc.^{1,5}

CUADRO CLINICO

Esta enfermedad afecta a cualquier edad y sexo, existiendo diferente etiología de acuerdo al grupo etáreo comprometido.

El paciente con ataxia cerebelosa, presentará desorganización de los movimientos de forma rápida y exacta, por lo que será, de conducta grotesca e incoordinada.¹ De la misma forma a suavidad de la movilización de miembros y la ritmicidad de los movimientos corporales, se ve afectada, con torpeza

en los movimientos finos, así como alteración de la postura, que en ocasiones conduce a caídas repetitivas.

De esta manera, la dismetría, y la disdiadococinesia son importantes, por lo que el paciente realiza ciertos movimientos, evidenciándose hipotonía en la musculatura del lado afectado.

La observación del paciente durante el examen físico permitirá identificar la presencia de una marcha tambaleante, con las piernas separadas una de otra, intentando mantener una base ancha de sustentación, dando la impresión de que las piernas se encuentran rígidas, debido a que el paciente intenta mantener el tono muscular para no caer. El movimiento pendular que acompaña a la pierna, resultante de la disminución de los reflejos osteotendinosos, puede llevar a contra resistencias muy fuertes que podrían ocasionar movimientos súbitos y rápidos, sin control.

El paciente además mostrara la incapacidad de controlar la extensión del movimiento, por lo que en ocasiones se observan movimientos torpes, con déficit en la motricidad fina, por lo que la orden de realizar movimientos rápidos y organizados, no podrá ser cumplida por el enfermo. A todo ello, se añade temblor, mucho más evidente en la prueba de dedo-nariz o talón-rodilla, observando que el inicio del movimiento, no se ve comprometido, pero sí la extensión del mismo, llegando a sobrepasar el límite destinado, corrigiendo ocasionalmente en forma muy intensa esta sobre extensión a lo que se denominará hipermetría, con permanente falta de precisión.

De la misma manera, la disarmonía en el habla, o disartria cerebelosa se caracteriza por enlentecimiento de la emisión de la palabra, con acentuaciones inapropiadas al idioma, o el arrastre de

fonemas, que impresionan como si el paciente estuviese ebrio. De forma similar, los movimientos de los ojos, muestran un nistagmus no intencional, donde el componente rápido del movimiento ocular apuntará hacia el lado de la lesión del cerebelo.

DIAGNOSTICO

Durante la elaboración de la historia clínica, se deben analizar datos como la edad, debiéndose predecir sucesos iniciados en la infancia, como sucede en el caso de las encefalitis infecciosas agudas o traumas cerebrales en niños sujetos a maltrato físico. De igual forma la ataxia postintoxicación será frecuente en adolescentes, mientras que la ataxia degenerativa, tumoral o encefalopatía mioclónica se presentara en los extremos de la vida.

La asociación de signos como la fiebre, permitirá el diagnóstico de un cuadro infeccioso, mientras que la presencia de cefalea de larga data, permitirá sospechar la existencia de tumores o hipertensión endocraneana de otro origen.

El diagnóstico por lo tanto, es básicamente clínico, debiéndose valorar, la presencia de antecedentes familiares que puedan orientar hacia la sospecha de alguna ataxia de tipo hereditario.

De igual forma, los antecedentes, ayudarán a determinar sospechas de intoxicaciones y lesiones traumáticas que puedan haber ocasionado la enfermedad.

El apoyo de pruebas diagnósticas como el estudio de líquido cefalorraquídeo, la resonancia magnética, la tomografía axial computarizada, etc., ayudarán a discriminar una etiología de otra, siempre sustentados en los hallazgos de la historia clínica. La determinación de

cambios genéticos y mutaciones, serán informadas en estudios de genética molecular ante la sospecha del carácter hereditario de la enfermedad, lo cual orientará al profesional y a la familia a la toma de decisiones futuras.

TRATAMIENTO

En la actualidad, no existe tratamiento para la ataxia cerebelosa, procediéndose únicamente al manejo de las alteraciones ortopédicas como las deformaciones en los pies y la escoliosis, con el fin de mejorar la bipedestación y la marcha, permitiendo una mejor calidad de vida al paciente portador de la enfermedad.

En tal sentido, el apoyo fisioterapéutico es innegable, debiéndose lograr un trabajo coordinado de los movimientos óculo manuales y espacio temporal de forma que la dinámica integral se haya resuelto en el mayor porcentaje posible, para lograr la reinserción laboral de los pacientes portadores del cuadro.

BIBLIOGRAFIA

1. Villalba García A. Ataxia cerebelosa. Reduca: Serie Sesiones clínicas podológicas 2011; 3(1):144-155. URL disponible en: <http://www.revistareduca.es/index.php/reduca-enfermeria/article/viewFile/875/891> Accedido en fecha 4 de junio del 2014.
2. Camacho Salas A., De las Heras S. R., Mateos Beato F. Ataxia aguda. Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la AEP: Neurología pediátrica. URL disponible en <http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/28-ataxia.pdf> Accedido en fecha 4 de junio del 2014.
3. Angemi J.A., Zuccotti J.C. Actualizaciones sobre Síndrome de Joubert. ALCMEON 2012;18 (1):25-35. URL disponible en:

http://www.alcmeon.com.ar/18/69/05_angemi69.pdf Accedido en fecha 4 de junio del 2014.

4. Carracedo G., Pintor J. Aniridia congénita. Imagen óptica 2008;10:38-43 URL disponible en: <http://www.imagenoptica.com.mx/pdf/revista53/aniridia.pdf> Accedido en fecha 4 de junio del 2014.
5. Sánchez Etzaniz J. Ataxia y vértigo. Protocolos diagnóstico terapéuticos de Urgencias pediátricas SEUP AEP URL disponible en: http://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/ataxia_vertigo.pdf Accedido en fecha 4 de junio del 2014.
6. Ruggiere V.L., Arberas C.L. Ataxias hereditarias. Rev. Neurol 2000; 31(3): 288` 296. URL disponible en: <http://www.ujaen.es/investiga/cvi296/FisioNeuro/Seminario4.pdf> Accedido en fecha 4 de junio del 2014.