

La Ataxia Cerebelosa Aguda del Niño

Reporte de un caso y revisión de la literatura

POR LOS DOCTORES:

LIANE BORBOLLA, ESTHER PRIETO y ANDRES BARDELAS*

La ataxia cerebelosa aguda del niño es una enfermedad relativamente frecuente aunque poco conocida. Aproximadamente 60 casos han sido publicados en los últimos 50 años. Ultimamente ha llamado la atención de diversos autores así como las diversas causas que producen la entidad y por eso creemos de interés nuestra observación en una niña de 14 meses que presentó también una mononucleosis infecciosa.

La sintomatología típica permite el diagnóstico clínico la mayor parte de las veces y la afección se presenta durante o después de algunas de las enfermedades infectocontagiosas usuales especialmente virales. En los últimos años, King y colaboradores¹ y otros^{2, 3, 4, 5} opinan que la ataxia cerebelosa aguda aparece sin infección identificable previa, estimando que es provocada muchas veces por agentes tóxicos o infecciosos desconocidos que muestran predilección por el cerebelo.

Batten⁶ en 1905 hizo una revisión de conjunto de las ataxias infantiles, considerando que la forma aguda que nos ocupa es una "encefalitis cerebelosa", describiéndola de manera tan completa que aún hoy no se le puede añadir nada. Griffith⁷ recopila 31 enfermos incluyendo 4 propios y también piensa que se trata de una variedad de encefalitis de localización cerebelosa. Shanks⁸ subraya el pronóstico excelente de la ataxia aguda encontrándolo reservado por el contrario si el comienzo es insidioso y la evolución prolongada.

* Médico de Servicio y Médicos Asociados del Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Nuestra Señora de las Mercedes, Cátedra de Pediatría, Profesor Titular T. Valledor.

Recientemente Cottom⁴ revisa 33 casos añadiéndoles 7 y cree que la entidad representa una reacción anormal del sistema nervioso central inducida por los procesos virales.

Los partidarios de la etiología infecciosa de la ataxia cerebelosa aguda señalan como productoras de la misma, muchas enfermedades en su mayoría virales, tales como paperas, tos ferina, neumonía, amigdalitis⁵, sarampión⁷, tifoidea^{6,7}, varicela^{2,9}, rubéola¹⁰, poliomielitis^{11,12}, virus A y B de la influenza¹¹, virus Cox-sackie¹³, escarlatina¹⁴ y otros. También ha sido observada en relación con la mononucleosis infecciosa en un caso de Hoyne¹⁵ como en nuestra paciente.

CASO CLINICO

N. R. F., de 14 meses de edad, blanca, femenina, procedente del Central Hershey, provincia de la Habana, ingresa el 28 de febrero de 1959 en el Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Nuestra Señora de las Mercedes, por presentar dificultad para la marcha y pérdida del equilibrio. Un mes antes del ingreso, la niña tuvo catarro acompañado de tos y de "ronquido en el pecho". Hace dos semanas se despertó por la madrugada con fiebre de 39.5°C. sin otra sintomatología. Al día siguiente al seguir la fiebre, la madre lleva a la niña a un facultativo que le indica cloromicetina y antitérmicos, a pesar de ello la hipertermia no cesa, durando 12 días. Además le llama la atención a la madre que su hija muestra dificultad para la marcha cayéndose al tratar de hacerlo y que anteriormente caminaba bien, hecho ocurrido 4 días antes del ingreso.

Antecedentes prenatales: nada a señalar.

Antecedentes natales: nació por cesárea, pesando 8 lbs., no requirió oxigenoterapia.

Antecedentes patológicos personales: varicela al mes de nacida, oxiuriasis tratada.

Vacunaciones: ninguna.

Desarrollo psicomotor: normal para su edad.

Alimentación variada, buena en calidad y cantidad.

Antecedentes patológicos familiares: ninguno.

Examen físico general: peso 22 lbs., talla: 74 cms., temperatura: 36.2°C, la niña deambula con dificultad aumentando la base de sustentación en la estación de pie y se cae hacia atrás.

Examen físico regional y por aparatos: aparato digestivo: lengua ligeramente depapilada en la punta, faringe y amígdalas enrojecidas sin exudados. No hepatomegalia.

LA ATAXIA CEREBELOSA AGUDA DEL NIÑO

Aparato cardiovascular: taquicardia, pulso de 120 x mn.

Aparato respiratorio: nada a señalar.

Aparato génito-urinario: nada a señalar.

Sistema hematolinfopoyético: pequeñas adenopatías cervicales bilaterales y occipitales, móviles y no dolorosas.

Sistema nervioso: Locomoción difícil por falta de coordinación y de equilibrio, a veces se cae hacia atrás, como ya lo hemos señalado. La estación de pie sólo es posible aumentando el polígono de sustentación.

Fuerza muscular conservada, tono muscular normal, reflejos osteotendinosos presentes, reflejos cutáneos normales, no Babinski. Romberg, difícil de precisar aunque luce negativo. Taxia no explorable por falta de cooperación de la niña, no signos meníngeos, no existen trastornos de la palabra, sensorio normal. Fondo de ojos, normal.

Resto del examen, negativo.

Exámenes complementarios: se le realiza hemograma que muestra lo siguiente: hematíes: 4.150.000, Hemoglobina: 80%. Valor Globular: 0.9, leucocitos: 9.500, diferencial: segmentados: 30%, linfocitos: 68%, monocitos: 2%. otro estudio de la sangre periférica da por resultado: 50% de células linfáticas, linfocitos pequeños y 10 a 15% de células monocitarias, 10% de células linfoplasmocitarias compatibles con mononucleosis infecciosa.

Eritrosedimentación (Westergreen): 47 en la primera hora.

Urea y glicemia, normales. Heces fecales, orina, serología, negativas. Coagulación y sangramiento, normales. Reacción de Welch Stuart: negativa. Se hace punción lumbar obteniéndose un líquido claro y transparente normotenso con albúmina: 22 mgs.%. Pandy y Ross Jones: negativos células por mmc. 15. Reacción de Lange: 01233210000. El examen bacteriológico del líquido céfalo raquídeo es negativo.

Al segundo día del ingreso la niña está afebril y camina con menos dificultad, los trastornos del equilibrio han mejorado aunque sigue el aumento del polígono de sustentación, los reflejos son normales así como el resto del examen neurológico, exceptuando los trastornos del equilibrio ya señalados. Una prueba de Paul Bunnel muestra aglutinación al 1 x 112 con gran aglutinación en la prueba directa. Considerando que la niña presenta una mononucleosis infecciosa se instituye un tratamiento con esteroides, prednisona: 20 mgs. al día, vitamina B1 y B12 por vía oral, durante 10 días.

A los 7 días del ingreso el resultado de un nuevo examen del líquido cefalorraquídeo es: 2.5 células x mmc., albúmina: 17 mgs.%, Pandy y Ross Jones, negativos, curva de Lange: 00000000000, Meinicke: negativo.

A los 7 días de la primera prueba de aglutinación de anticuerpos heterófilos se repite el Paul Bunnel: aglutinación al 1 x 112.

Hemograma: hematíes: 4.450.000, hemoglobina: 80%, valor globular: 0.8, leucocitos: 15.000, diferencial: segmentados 12%, linfocitos: 88%, per-

sisten las células linfomonocitarias. Eritrosedimentación (Westergreen): 20 a la primera hora.

En los días siguientes, la niña sigue mejorando, camina mejor, está afebril y el examen neurológico es negativo salvo discretos trastornos atáxicos que desaparecen a los 10 días. En esta fecha existen todavía en la sangre periférica linfocitos atípicos. La placa de cráneo simple es normal. El hemograma en esta época es el siguiente: Hematíes: 4.650.000, hemoglobina: 80%, valor globular: 0.8, leucocitos: 8,500, conteo diferencial: segmentados: 52%, eosinófilos: 2, linfocitos: 46%. El electroencefalograma no da alteraciones. Al seguir una evolución favorable, la niña es dada de alta a los 46 días de su ingreso, curada de su ataxia. En resumen, nuestra enferma presenta una ataxia incompleta más marcada en miembros inferiores sin signo de Romberg ni alteraciones de la reflectividad, de la sensibilidad ni de la conciencia lo que nos hace pensar que se trata de una ataxia aguda en la cual los signos sugieren una lesión cerebelosa. Llama la atención la ausencia de fiebre, la normalidad del líquido cefalorraquídeo y del electroencefalograma y la recuperación total en 3 semanas. No cabe duda además que la niña tuvo una mononucleosis infecciosa como lo sugieren la linfocitosis con linfocitos atípicos y células linfomonocitarias y la aglutinación de anticuerpos heterófilos positiva en títulos que se consideran suficientes en la mononucleosis infecciosa. Los datos del interrogatorio también señalan un síndrome febril de 12 días de evolución, otro hecho a favor del diagnóstico. Es de suponer que el agente etiológico de la mononucleosis infecciosa sea el causante en la niña de una lesión cerebelosa reversible.

COMENTARIOS

Nuestra enferma es portadora de una entidad clínica, la ataxia cerebelosa aguda del niño cuya sintomatología es muy característica. La enfermedad prefiere niños de edad preescolar, el más joven de la serie de Cottom⁴ tenía 15 meses y el mayor 11 años, aunque casi todos eran menores de 5 años. El más joven que hemos visto publicado en la literatura tenía 9 meses⁵. A veces es precedida por ligeros prodromas tales como irritabilidad, sopor, fiebre, vómitos y cefálea⁵ aunque más típico y frecuente es el comienzo brusco, en un niño sano o convalesciente de una enfermedad infecto-contagiosa de las señaladas previamente, caracterizado por trastornos de la marcha. El enfermo se cae a menudo y señalan los familiares que el niño camina como si estuviera ebrio. El primer signo, la ataxia se desarrolla por completo en 24 a 48 horas aunque a veces es progresiva. Al examen neurológico se evidencia un síndrome cerebeloso más o menos completo con hipotonía muscular localizada o difusa, trastornos de la estación de pie con aumento

del polígono de sustentación, a veces astasia del tronco, marcha titubeante y temblor ligero o marcado intencional que predomina en los ojos⁴. El nistagmus es más excepcional. Es difícil poner de manifiesto la hipermetría, la asinergia y la adiadococinesia en niños de menos de 3 años. La reflectividad casi siempre es normal, aunque se han observado reflejos pendulares. En presencia de arreflexia, debe recordarse lo difícil que es demostrar la contractura refleja en los estados de hipotonía marcada. No existen parálisis, signos piramidales ni trastornos de la sensibilidad y es característica la ausencia de cefálea, síndrome meníngeo y fiebre. En ocasiones se han referido trastornos de la conciencia, letargia, movimientos mioclónicos y alteraciones de la conducta y raras veces convulsiones. El fondo de ojos no muestra anormalidades ni tampoco el líquido cefalorraquídeo aunque en algunos pacientes se ha encontrado una pleocitosis moderada y discreto aumento de la albuminorraquia.

Las pruebas laberínticas y la neumoventriculografía son normales. En los estudios electroencefalográficos se han descrito alteraciones discretas y recesivas, ritmo lento de 4 a 5 ciclos por segundo especialmente sobre las regiones occipitales, que se normalizan en 2 a 3 semanas, pero en la mayoría, son normales.

La evolución es buena, curando la ataxia sin secuelas en una a tres semanas, sin embargo a veces dura de 2 a 3 meses. Algunos refieren trastornos ligeros de la conducta e incoordinación persistente en pocos enfermos¹⁷. Por eso, King y colaboradores¹ creen que algunos niños puedan tener lesiones del cerebro, tallo y médula espinal predominando naturalmente en cerebelo y estiman que la evolución no siempre es favorable. Pocas veces se ha mencionado la presencia de recidivas⁵. El diagnóstico es relativamente sencillo cuando se conoce la entidad, siempre se eliminarán la poliomielitis, los tumores de fosa posterior, la ataxia laberíntica y las enfermedades degenerativas del sistema nervioso central por ejemplo las variedades de Schilder y de Pelizaeus Merzbacher comenzando esta última por ataxia de tipo cerebeloso y nistagmus rotatorio. También se ha confundido con hemorragia intracraneana, histeria y encefalitis.

Es importante por último, diferenciar la ataxia cerebelosa aguda que ocurre durante o después de infecciones agudas de las que hemos hablado de la forma, al parecer sin etiología aparente, sobre la cual han llamado la atención, en los últimos años diferentes autores,

aunque éstos admiten que no les ha sido posible descartar totalmente las causas virales^{1, 2, 4, 5}. En 6 de los enfermos de Klingman y Hodges³, las pruebas séricas con anticuerpos neutralizantes contra la encefalitis de Sain Louis, las encefalomielitis equinas del Este y del Oeste, el "louping ill", la coriomeningitis linfocitaria y el herpes simple dieron resultado negativos. Igualmente Schwarz y colaboradores¹⁶ encontraron pruebas serológicas negativas contra los virus de la paperas, linfogranuloma venéreo, fiebre Q, Adenovirus, virus poliomiélico del tipo I, II y II y virus del herpes simple en un caso. Esto no excluye la posible acción de otros agentes virósicos poco conocidos y en el futuro, los estudios serológicos más completos permitirán determinar mayor número de agentes causales.

No se olvidarán las causas tóxicas de ataxia cerebelosa aguda, así es bien conocida la producida por el alcohol. Otros agentes son el plomo, el clorofenotano, los barbitúricos, el difenilhidantoinato y el D.D.T.¹⁷. Existe un antecedente de exposición a insecticidas en 5 de los casos de Lasater¹⁸. Burgstedt¹⁹ nota la aparición de la afección después de dosis excesivas de piperacina.

La patogenia de la enfermedad es desconocida aunque la diversidad de agentes etiológicos, señalados en la literatura médica en la breve revisión que hemos realizado, que parecen guardar relación con la aparición de la ataxia aguda, es muy llamativa, por lo que estimamos que la explicación de Cottom⁴ de una posible hipersensibilidad del sistema nervioso central, parece tener fundamento. Quizás se pueda invocar la aparición de una demielinización perivenosa parcial también, esto sólo como hipótesis y de acuerdo con las formas ya conocidas de esta lesión especial alérgica del sistema nervioso, pues siendo benigna la enfermedad, faltan estudios anatomopatológicos detallados de ella.

Al desconocerse la etiología y la patogenia, el tratamiento es sintomático, podrán ensayarse los esteroides, por ejemplo el ACTH y la cortisona y otros derivados así como la vitamina B₁₂ en altas dosis.

R E S U M E N

Se relata la observación de una niña de 14 meses de edad, con ataxia cerebelosa aguda. La sintomatología fue característica y la evolución favorable.

LA ATAXIA CEREBELOSA AGUDA DEL NIÑO

Se señala una relación entre esta afección y la mononucleosis infecciosa que presentaba además la enferma.

La entidad parece ser de etiología toxi-infecciosa y posiblemente represente una reacción anormal del sistema nervioso central de hipersensibilidad de las estructuras cerebelosas o es producida por agentes virales conocidos o no. Por último, varios tóxicos son capaces de causar un cuadro similar.

Además, se hace una breve revisión de la literatura de la ataxia aguda cerebelosa.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.—*King, G., Schwarz, G. A. and Slade, H. W.*—Acute Cerebellar Ataxia of childhood, report of nine cases. *Pediatrics*, 21:731, 1958.
- 2.—*Thiéffry, S., Martin, C. et Arthuis, M.*—L'Ataxie cérébelleuse aiguë curable de l'enfant. *Arch. franç. pédiat.*, 10:14, 1953.
- 3.—*Klugman, W. O. and Hodges, R. G.*—Acute Ataxia of Unknown Origin in Children. *J. Pediat.*, 24:536, 1944.
- 4.—*Cotton, D. G.*—Acute Cerebellar Ataxia. *Arch. Dis. Childhood*, 32:181, 1957.
- 5.—*Walcher, D. N. and Ross, A. T.*—Acute Cerebellar Ataxia of Undetermined Origin in Childhood. *A.M.A. J. Dis. Child.*, 96:278, 1958.
- 6.—*Batten, F. E.*—Ataxia in Childhood. *Brain*, 28:484, 1905.
- 7.—*Griffith, J. P. C.*—Acute Cerebellar Encephalitis. *Am. J. M. Sc.*, 162:781, 1921.
- 8.—*Shanks, R. A.*—Notes on Cerebellar Ataxia in Childhood. *Arch. Dis. Childhood*, 25:389, 1950.
- 9.—*Underwood, E. A.*—The Neurological Complications of Varicella. *Brit. J. Child. Dis.*, 32:83, 1935.
- 10.—*Tyler, H. R.*—Neurological Complications of Rubeola. *Medicine*, 36:147, 1957.
- 11.—*Berglund, G., Mossberg, H. O. and Rydenstam, B.*—Acute Cerebellar Ataxia in Children. *Acta paediat.*, 44:254, 1955.
- 12.—*Rydenstam, B.*—Some atypical Cases of Polienccephalitis. *Acta med. scandinav.*, Supp. 316:50, 1956.
- 13.—*Lefèbvre, G., Dubois, O. et Gaudier, B.*—Ataxie Aiguë régressive chez l'enfant. *Arch. franç. pédiat.*, 27:115, 1960.

- 14.—*Baker, A. B.*—The Central Nervous System in Infectious Diseases of Childhood. *Postgrad. Med.*, 5:1, 1949.
- 15.—*Hoyne, R. M.*—Involvement of the Central Nervous System in Infectious Mononucleosis. *Arch. Neurol. & Psychiat.*, 63:606, 1950.
- 16.—*Schwarz, G. A., King, G. A. and Slade, H.*—Acute Idiopathic Cerebellar Disorders of Childhood. *A.M.A. Arch. Neurol. & Psychiat.*, 78:479, 1957.
- 17.—*Onifer, T. M. and Whisnant, J. P.*—Cerebellar Ataxia and Neuronitis After Exposure to DDT and Lindane. *Proc. Staff Meet. Mayo Clin.*, 32:67, 1957.
- 18.—*Lasater, G. M. and Jabbour, J. T.*—Acute Ataxia of Childhood, A Summary of Fifteen Cases. *A.M.A. J. Dis. Child.*, 97:61, 1959.
- 19.—*Burgstedt, H. J.*—Über die anthelminthische Wirkung von Piperazinzitrat bei Oxyuren und Askariden. *Münch med. Wschr.*, 97:531, 1955.