



### INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

SECONDAD I SOLIDANIDAD SON

DIRECTOR GENERAL

DR. JOSÉ ANTONIO GONZÁLEZ ANAYA

DIRECTOR DE PRESTACIONES MÉDICAS

DR. JAVIER DÁVILA TORRES

UNIDAD DE ATENCION MÉDICA

COORDINADOR DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

DR. JOSÉ DE JESÚS GONZÁLEZ IZQUIERDO

COORDINADORA DE ÁREAS MÉDICAS

DRA. LETICIA AGUILAR SÁNCHEZ

COORDINADOR DE PLANEACIÓN DE INFRAESTRUCTURA MÉDICA

**DR. SERGIO ALEJANDRO MORALES ROJAS** 

TITULAR DE LA UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS EN SALUD

DR. GERMÁN ENRIQUE FAJARDO DOLCI

COORDINADOR DE POLÍTICAS DE SALUD

**DR. CARLOS TENA TAMAYO** 

COORDINADOR DE EDUCACIÓN EN SALUD

**DR. SALVADOR CASARES QUERALT** 

COORDINADOR DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. FABIO ABDEL SALAMANCA GÓMEZ

COORDINADOR DE PLANEACIÓN EN SALUD

LIC. MIGUEL ÁNGEL RODRÍGUEZ DÍAZ PONCE

TITULAR DE LA UNIDAD DE SALUD PÚBLICA

**DR. VICTOR HUGO BORJA ABURTO** 

COORDINADORA DE PROGRAMAS INTEGRADOS DE SALUD

DRA. IRMA HORTENSIA FERNÁNDEZ GÁRATE

COORDINADOR DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA Y APOYO EN CONTINGENCIAS

DRA. CONCEPCION GRAJALES MUÑIZ (ENCARGADA)

COORDINADOR DE SALUD EN EL TRABAJO

DR. RAFAEL RODRIGUEZ CABRERA

COORDINADOR DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS

DR. RODOLFO A. DE MUCHA MACÍAS

Durango 289- 1A Colonia Roma Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF. Página Web: <u>www.imss.gob.mx</u>

Publicado por IMSS

© Copyright IMSS "Derechos Reservados". Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General División de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y en caso de haberlo lo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica el cuadro básico y, en el segundo y tercer nivel, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos, deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que formen parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

Deberá ser citado como: Abordaje diagnóstico de la Ataxia Cerebelosa Adquirida Aguda del Adulto. México: Mexicano del Seguro Social. 2013

Esta guía puede ser descargada de Internet en: http://www.imss.gob.mx/profesionales/guiasclinicas/Pages/guias.aspx

# CIE-10: G11.2 Ataxia Cerebelosa De Iniciación Tardía GPC: Abordaje Diagnostico De La Ataxia Cerebelosa Adquirida Aguda Del Adulto

#### **AUTORES Y COLABORADORES**

Coordinador:			
Dr. Aidé María Sandoval Mex	Medico Pediatra	Instituto Mexicano Del Seguro Social	Coordinadora de Programas médicos CUMAE, México DF.
Autores :			
Dra. Laura Elena Flores Peña	Médico Investigador	Instituto Mexicano Del Seguro Social	Adscrita a la Coordinación de Atención a Quejas y Orientación al Derechohabiente.
			Área de Investigación Médica
Dra. María del Carmen Guadalupe Gallegos Robledo	Medico Neurólogo	Instituto Mexicano Del Seguro Social	Adscrita al servicio de neurología del HGR No.72, México DF.
Dr. Enrique Ortega Hernández	Medico internista	Instituto Mexicano Del Seguro Social	Jefe del servicio de medicina Interna del HGZ 58, México DF.
Dra. Silvia Cristina Rivera Nava	Medico Neurólogo	Instituto Mexicano Del Seguro Social	Adscrita al servicio de neurología del HE CMN SXXI, México DF.
Dr. Aidé María Sandoval Mex	Medico Pediatra	Instituto Mexicano Del Seguro Social	Coordinadora de Programas médicos CUMAE, México DF.
Validación interna:			
Dr. Rubén García Ramírez	Medico Neurólogo	Instituto Mexicano Del Seguro Social	Adscrita al servicio de neurología del HP CMN SXXI, México DF.

## ÍNDICE

Autores y Colaboradores	
1. Clasificación.	6
2. Preguntas a responder por esta guía	7
3. Aspectos generales	8
3.1 Antecedentes	8
3.2 Justificación	8
3.4 Objetivo de esta guía	9
3.5 Definición	9
4. Evidencias y Recomendaciones	
4.1 Epidemiologia y factores de Riesgo	12
4.2 Manifestaciones clínicas, diagnostico de probabilidad y diagnóstico diferencial	18
4.3 Pruebas diagnosticas	25
5. Anexos	33
5.1. Protocolo de búsqueda	33
5.2 Sistemas de clasificación de la evidencia y fuerza de la recomendación	34
5.3 Clasificación o Escalas de la Enfermedad	35
5.4 Diagramas de Flujo	38
6. Glosario	
7. Bibliografía	40
8. Agradecimientos	41
9. Comité académico.	42

### 1. CLASIFICACIÓN.

	Catálogo Maestro: IMSS-600-13
Profesionales de la salud.	Medico Neurólogo, Medico internista, Medico Pediatra
Clasificación de la enfermedad.	CIE-10: G11.2 Ataxia Cerebelosa De Iniciación Tardía
Categoría de GPC.	Segundo y tercer nivel de atención
Usuarios potenciales.	Medico Neurólogo, Medico internista, Médico en urgencias médico quirúrgicas
Tipo de organización desarrolladora.	Instituto Mexicano Del Seguro Social
Población blanco.	Adultos de sexo masculino y femenino
Fuente de financiamiento / patrocinador.	Instituto Mexicano Del Seguro Social
Intervenciones y actividades consideradas	Detección oportuna en población de riesgo Diagnostico de certeza Diagnostico diferencial Referencia oportuna
Impacto esperado en salud.	Detección de la ataxia en la población de alto riesgo(historia natural ó secuelas) Mejoría en la atención realizando diagnóstico de certeza y diferencial Disminuir complicaciones y mejorar calidad de vida
Metodología <sup>a</sup> .	Adopción de guías de práctica clínica: revisión sistemática de la literatura, recuperación de guías internacionales previamente elaboradas, evaluación de la calidad y utilidad de las guías/revisiones/otras fuentes, selección de las guías/revisiones.
Método de validación y adecuación.	Elaboración de preguntas clínicas.  Métodos empleados para colectar y seleccionar evidencia.  Protocolo sistematizado de búsqueda se utilizaron de las siguientes: Revisión sistemática de la literatura.  Búsquedas mediante bases de datos electrónicas. Búsqueda de guías en centros elaboradores o ó compiladores. Búsqueda en páginas Web especializadas Búsqueda manual de la literatura  Número de fuentes documentales revisadas: 18 Guías seleccionadas: 1 Otras fuentes seleccionadas: 17
Método de validación	Validación del protocolo de búsqueda: Método de validación de la GPC: validación por pares clínicos. Validación interna: Revisión institucional Validación externa:
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.
Registro y actualización	Registro: IMSS-600-13 Fecha de Publicación: 21 de marzo 2013 Esta guía será actualizada cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación.

Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta Guía, puede dirigir su correspondencia a la División de Excelencia Clínica, con domicilio en Durango No. 289 Piso 1<sup>a</sup>, Col. Roma, México, D.F., C.P. 06700, teléfono 55533589.

#### 2. Preguntas a responder por esta guía

- 1. ¿Cuál es la clasificación de ataxia cerebelosa aguda en el adulto?
- 2. ¿Cuáles son los factores de riesgo (grupos de riesgo) para presentar ataxia cerebelosa aguda en la población adulta?
- 3. ¿Cuáles son las manifestaciones clínicas del síndrome de ataxia cerebelosa en el adulto?
- 4. ¿Cuál es la ruta diagnostica (pruebas clínicas y diagnosticas) para el abordaje del síndrome de ataxia cerebelosa aguda?
- 5. ¿Cuáles son los criterios de referencia de los pacientes adultos con sospecha de ataxia cerebelosa aguda adquirida?

#### 3. ASPECTOS GENERALES

#### 3.1 ANTECEDENTES

Las ataxias cerebelosas pueden afectar la zona medial (zona del vermis), la zona intermedia (zona paravermal) y/o la zona lateral del cerebelo. Los pacientes con alteración cerebelar son típicamente torpes en los movimientos voluntarios que comprometan las articulaciones proximales o distales.

El cerebelo también se involucra en diferentes formas del aprendizaje motor, las ataxias cerebelosas son un grupo heterogéneo de desordenes discapacitantes caracterizados por una perdida de coordinación y equilibrio. Los desordenes cerebelosos típicamente se manifiestan con ataxia, incoordinación de los movimientos, inestabilidad de la marcha y dificultad de los movimientos oculares y en la deglución. Recientemente se ha hecho evidente que un considerable número de pacientes con alteración cerebelosa también experimentan cambios intelectuales y en el estado de ánimo. Creciente evidencia señala que las alteraciones cerebelosas quizás se asocien con alteraciones principalmente en la función mental en relación al rendimiento motriz. Marmolino D 2010, Schmahmann 2004.

Se reconoce una mayor prevalencia de la ataxia en relación a los pacientes con esclerosis múltiple y alcohólico entre otros. No existen registros en nuestro país del síndrome cerebeloso y/o ataxia, ni su asociación a otro padecimiento. Rosado JR 2006, Corona T 2010.

El avance en técnicas de imagen como la resonancia magnética (RM), ha facilitado la identificación en forma creciente de las ataxias cerebelosas. Estos avances en neuroimagen del cerebro han mejorado drásticamente la detección temprana, seguimiento y curso de las enfermedades cerebelosas.

La etiología de la ataxia son variadas en el adulto y constituyen un desafió para el medico tratante, así como el pronóstico y tratamiento dependerá de la causa.

La evaluación de estos pacientes es difícil y requiere descartar la posibilidad de una enfermedad neurológica grave que ponga en peligro la vida. Todo esto hace favorece la necesidad de estudios complejos de difícil acceso. Marmolino D 2010, Pichon A 2007.

#### 3.2 Justificación

Las ataxias son manifestación de un grupo de enfermedades neurológicas discapacitantes, resultando heterogéneas desde el punto de vista fenotípico y genotípico. Los pacientes pueden presentar síndrome cerebeloso y déficit extra piramidal, deterioro cognitivo y de conducta.

Se desconoce el porcentaje de la población mexicana que presenta ataxia y su etiología; su subestimación puede dar lugar a un sesgo de diagnóstico en atención primaria. A diferencia de otros signos y síntomas como el mareo y el vértigo relativamente frecuente en la población, con prevalencia de 23% y una incidencia aproximada del 3%, se desconoce las características de la presentación de la ataxia, por lo que es difícil sugerir si existe una mayor relación con una mayor frecuencia de consultas médicas, incapacidad e interrupción de las actividades diarias.

Otra dificultad es inherente a la variedad de condiciones clínicas y etiológicas, que a menudo, requieren un enfoque multidisciplinario, y la necesidad de auxiliares diagnósticos para la confirmación diagnóstica. Neuhauser HK 2008

#### 3.4 OBJETIVO DE ESTA GUÍA

La guía de práctica clínica: **Abordaje Diagnostico De La Ataxia Cerebelosa Adquirida Aguda Del Adulto,** forma parte de las guías que integrarán el catálogo maestro de guías de práctica clínica, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción Desarrollo de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2007-2012.

La finalidad de este catálogo, es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del primer nivel de atención, las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

- 1. Identificar los grupos de riesgo (factores de riesgo) para desarrollar ataxia cerebelosa aguda en la población adulta
- 2. Describir la clasificación de ataxia cerebelosa aguda en el adulto
- 3. Reconocer las manifestaciones clínicas de la ataxia cerebelosa en el adulto
- 4. Proponer la ruta diagnostica con base a las manifestaciones clínicas y las diferentes pruebas diagnosticas para el estudio de la ataxia cerebelosa aguda en la etapa adulta
- 5. Establecer los criterios de referencia de los pacientes con ataxia cerebelosa aguda en el adulto

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

#### 3.5 DEFINICIÓN

La ataxia es el término utilizado para describir las anormalidades en la coordinación del movimiento. La ataxia es un trastorno del movimiento caracterizado por errores en la velocidad, rango, dirección, duración, tiempo y fuerza de la actividad motora. Existen formas genéticas y adquiridas. En las primeras destacan la ataxia de Friedrich y entre las adquiridas las ataxias asociadas a enfermedades endocrino-nutricionales, fármacos, síndromes para neoplásicos y autoinmunes e infecciosas.

Las manifestaciones más comunes incluyen marcha inestable con base amplia y pobre coordinación de las extremidades. Estas pueden estar asociadas a anormalidades de los movimientos oculares (nistagmus) y pobre coordinación del lenguaje. Cada una de estas alteraciones puede estar relacionada con una trayectoria motora anormal o localización durante el movimiento activo (dismetría) o errores en la secuencia y velocidad de la actividad motora. Anormalidad en la frecuencia, fuerza dirección y/o en los pasos de los movimientos resultando en movimientos imprecisos y disfuncionales. En el curso temprano de las enfermedades que causan ataxia puede existir disminución de la resistencia pasiva al movimiento (hipotonía) y los reflejos osteotendinosos pueden mostrar una respuesta pendular. El temblor de intención se inicia al momento de realizar una actividad, especialmente cuando la ataxia es de origen cerebeloso. Brunberg JA 2009, Schmahmann JD 2004. Alonso-Navarro H, 2007

#### 4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

La presentación de la evidencia y recomendaciones en la presente guía corresponde a la información obtenida de GPC internacionales, las cuales fueron usadas como punto de referencia. La evidencia y las recomendaciones expresadas en las guías seleccionadas, corresponde a la información disponible organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron. Las evidencias en cualquier escala son clasificadas de forma numérica o alfanumérica y las recomendaciones con letras, ambas, en orden decreciente de acuerdo a su fortaleza.

Las evidencias y recomendaciones provenientes de las GPC utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una de las GPC. En la columna correspondiente al nivel de evidencia y recomendación el número y/o letra representan la calidad y fuerza de la recomendación, las siglas que identifican la GPC o el nombre del primer autor y el año de publicación se refieren a la cita bibliográfica de donde se obtuvo la información como en el ejemplo siguiente:

#### Evidencia / Recomendación

**E.** La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP, a través de la escala de Braden tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud

#### Nivel / Grado

2++ (GIB, 2007)

En el caso de no contar con GPC como documento de referencia, las evidencias y recomendaciones fueron elaboradas a través del análisis de la información obtenida de revisiones sistemáticas, metaanálisis, ensayos clínicos y estudios observacionales. La escala utilizada para la gradación de la evidencia y recomendaciones de éstos estudios fue la escala Shekelle modificada.

Cuando la evidencia y recomendación fueron gradadas por el grupo elaborador, se colocó en corchetes la escala utilizada después del número o letra del nivel de evidencia y recomendación, y posteriormente el nombre del primer autor y el año como a continuación:

#### Evidencia / Recomendación

**E.** El zanamivir disminuyó la incidencia de las complicaciones en 30% y el uso general de antibióticos en 20% en niños con influenza confirmada

#### Nivel / Grado

la [E: Shekelle] Matheson, 2007

Los sistemas para clasificar la calidad de la evidencia y la fuerza de las recomendaciones se describen en el Anexo 5.2.

Tabla de referencia de símbolos empleados en esta Guía:



#### 4.1 EPIDEMIOLOGIA Y FACTORES DE RIESGO

#### Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

El cerebelo se involucra en las diferentes formas del aprendizaje motor, las ataxias cerebelosas son un grupo heterogéneo de desordenes discapacitantes caracterizados por una perdida de coordinación y equilibrio.

Los pacientes presentan varias combinaciones de déficit:

- Oculomotor
- Disartria
- Dismetría
- temblor cinético

Recientemente se han asociado las lesiones cerebelosas con síntomas neuropsiquiatricos y algunas con marcado disfunción cognoscitiva (Cuadro 1 y 2)

IV [Shekelle] Marmolino D, 2010



Ε

Las ataxias esporádicas pueden ser divididas en ataxias degenerativas y adquiridas.

Las ataxias degenerativas incluyen atrofia sistémica múltiple, ataxia cerebelosa idiopática de inicio tardío, entre otras. Esta clasificación permite identificar a las ataxias adquiridas: endocrinas y tóxicas (entre otras), lo cual permite establecer una terapia específica.

IV [Shekelle] Marmolino D, 2010

Se describen como Ataxias Adquiridas a las asociadas a:

- EVC: infarto, hemorragia
- Toxico- inducida (etanol, metales pesados, solventes, medicamentos)
- Enfermedades mediada por inmunidad
- Enfermedad infecciosa/para infecciosa (absceso, cerebelitis)
- Traumática
- Neoplasias (cáncer primario, metástasis, quimioterapia, EVC, para neoplásico)
- Endocrinas (hipotiroidismo)
- Enfermedad estructural (malformación de Chiari, agenesia, hipoplasia, displasia)

Se ha reportado algunos medicamentos que pueden desencadenar Ataxia cerebelosa adquirida como:

- Sales de litio
- Fenitoína
- valproato
- amiodarona
- metronidazol
- procainamida
- mefloquina
- inhibidores de la calcineurina
- isoniazida

Se ha reconoce algunos metales pesados que pueden desencadenar Ataxia cerebelosa como:

- Mercurio
- Talio
- Litio
- Plomo
- Solventes (tolueno y el tetracloruro de carbono)

IV

[Shekelle]

Marmolino D, 2010

IV

[Shekelle] Marmolino D, 2010 Schmahmann, 2004 Gazulla J, 2007

Ε

El médico de primer contacto debe reconocer en el paciente con ataxia de inicio agudo/subagudo las características epidemiológicas como:

- antecedentes patológicos o manifestaciones clínicas de: esclerosis múltiple, lupus eritematoso sistémico, enfermedades infecciosas, alcoholismo, entre otras
- exposición a medicamentos y tóxicos
- exposición laborales a tóxicos

C, D [Shekelle] Marmolino D, 2010 Gazulla J, 2007 Delva J, 2009 Schmahmann, 2004

E

R

La causa más común de toxicidad en el cerebelo es el alcohol, el consumo crónico favorece atrofia, la cual es más pronunciada en el vermis anterior. Los principales hallazgos neuropatológicos son la pérdida de las células de Purkinje y la caída de la red dendrítica en la capa molecular.

Se ha descrito que el 11.5% de los individuos alcohólicos presentan ataxia cerebelosa aguda.

IV [Shekelle] Marmolino D, 2010 Rosado J, 2010

F

- El cerebelo es el sitio del cerebro con la tasa más alta de recambio de tiamina, lo cual podría explicar particularmente la vulnerabilidad del cerebelo para el déficit de tiamina.
- Algunos estudios han subrayado la relación entre etanol y el estrés oxidativo. El estrés oxidativo inducido por el etanol contribuye a la observación de la perdida neuronal por apoptosis con acumulación de 4 hidroxinonenal.

IV [Shekelle] Marmolino D, 2010

R

Identificar en los pacientes alcohólicos la presencia de ataxia como manifestación frecuente de daño a nivel cerebelar.

El reconocimiento de la ataxia adquirida por intoxicación alcohólica tiene como objetivo la intervención inmediata para evitar progresión de la degeneración (atrofia cerebelar) con medidas como: suplementación con vitamina B y la abstinencia, entre otras.

D [Shekelle] Marmolino D, 2010 Rosado J, 2010 E

Los trastornos metabólicos como la Diabetes Mellitus pueden presentar ataxia cerebelosa adquirida hasta en un 60 %

IV [Shekelle] Iñiquez C, 2000

Ε

Se ha señalado que la Enfermedad Vascular Cerebral se asocia al desarrollo de ataxia cerebelosa

[Shekelle]
Pizano E, 2007

Dentro de las Ataxias mediadas por inmunidad se incluyen, algunas entidades como:

- Esclerosis múltiple se refiere que hasta el 25% de los pacientes presentan ataxia cerebelosa aguda
- Ataxia cerebelosa por gluten
- Síndrome Miller-Fisher
- Lupus eritematoso sistémico
- Síndrome Sjögren
- Síndrome de Cogan
- Tiroiditis

IV [Shekelle] Marmolino D, 2010 III [Shekelle]

Alonso-Navarro H, 2007

E

Las ataxias dominantes muestran una variación geográfica amplia. Se analizaron 108 familias dominantes y 123 pacientes de ataxia esporádica de México por las mutaciones que causan la SCA1-3, 6-8, 10, 12, 17 y DRPLA. Sólo el 18,5% de las familias dominantes permanecido sin diagnosticar y se concluyo que la distribución de las mutaciones en la ataxia dominante en los mexicanos es distinta de otras poblaciones.

IV
[Shekelle]
Fragoso-Benitez M,
2007

C, D

R

Considerar en los pacientes con enfermedad autoinmune y/ó metabólica como grupo de riesgo para la presencia de ataxia aguda adquirida.

Reconocer que la epidemiología de la ataxia es diferente de acuerdo a la población estudiada.

[Shekelle]
Iñiguez C, 2000
Marmolino D, 2010
Rosado J, 2010
Pizano E, 2007
Alonso-Navarro H, 2007
Fragoso-Benitez M, 2007

- Los canceres más comúnmente asociados a ataxia son aquellos que involucran ovario, útero, mama, pulmón y linfoma Hodgkin
- En los adultos los tumores metastáticos y hemangioblastomas son los canceres cerebelosos mas comunes.
- La ataxia para neoplásica a menudo se presentan como un síndrome cerebeloso subagudo mimetizando una cerebelitis.
- La degeneración para neoplásica del cerebelo es a menudo mediada anticuerpos usualmente generados contra varios antígenos tumorales.
- Los pacientes pueden presentar síntomas neurológicos previos a la identificación del tumor.

IV [Shekelle] Marmolino D, 2010

R

En los pacientes con diagnóstico de cáncer: ovario, útero, mama, pulmón y linfoma Hodgkin y/o síndrome cerebeloso subagudo sin causa adquirida aparente es necesario investigar metástasis, tumores primarios ó síndrome para neoplásico

[Shekelle] Marmolino D, 2010 Rosado J, 2010

La ataxia relacionada a trauma es frecuente y forma parte del síndrome de conmoción cerebral y puede persistir en asociación con una encefalopatía postraumatica.

Los síntomas pueden deberse a daño:

- en la fosa posterior
- vestibular
- o estructuras del tronco cerebral

La ataxia persistente es secundaria a lesiones del lóbulo frontal.

Ш [Shekelle] Brunberg JA, 2009

R

El síndrome de conmoción cerebral (secundario a traumatismo agudo o en ataxia progresiva postraumática) asociado a una encefalopatía postraumatica se debe excluir la presencia de quiste Brunberq JA, 2009 o hematoma en expansión extra axial

Ш [Shekelle]

enfermedades infecciosas (0 Las agentes infecciosos) asociadas a ataxia adquirida aguda son:

- Varicela (> 50 %)
- Citomegalovirus
- **VEB**
- parotiditis
- Salmonela
- HIV/SIDA
- absceso cerebeloso, cerebelitis

En presencia de ataxia, el traumatismo penetrante infeccion con extensión a SNC deben considerarse.

Múltiples procesos infecciosos virales incluyendo herpes y arbovirus se asocian a afectación del tronco cerebral o cerebelo. Se ha descrito en la ataxia aguda asociada a infección (Infecciosa/para infecciosa), el 80% presenta una recuperación completa de su incoordinación. Se reconoce un buen pronóstico a la ataxia de etiología viral.

En edad pediátrica y en el adulto joven con proceso infeccioso agudo, enfermedad exantemática o antecedente de este y desarrollo de ataxia aguda/ subaguda se debe investigar el diagnóstico de cerebelitis bacteriana, viral ó parainfecciosa, la sospecha aumenta ante la detección de foco infeccioso ó traumatismo penetrante.

La ataxia congénita o perinatal (adquirida) puede ocurrir en asociación con el infarto cerebral perinatal y en procesos infecciosos en sistema nervioso central como el citomegalovirus congénito entre otros, es estas condiciones es posible el desarrollo Brunberg JA, 2009 de parálisis cerebral atáxica.

Buscar intencionadamente en los antecedentes perinatales que orienten a enfermedades congénitas o hipoxia.

III, IV [Shekelle]

Schmahmann, 2004 Brunberg JA, 2009 Alonso-Navarro H, 2007

IV [Shekelle] Alonso-Navarro H,

2007 Ш [Shekelle] Brunberg JA, 2009

C, D [Shekelle] Brunberg JA, 2009 Alonso-Navarro H, 2007 Schmahmann, 2004 Marmolino D, 2010

> Ш [Shekelle]

Ш [Shekelle] Brunberg JA, 2009

R

R

# 4.2 Manifestaciones clínicas, diagnostico de probabilidad y diagnóstico diferencial

#### Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

Е

Existen diversas clasificaciones sobre las entidades asociadas a ataxia, con diferentes propósitos: clínicos y estudios para clínicos. Esta guía tomará con base a la recomendaciones del American College of Radiology la cual consideran:

- edad de inicio
- mecanismo potenciales de enfermedad
- exclusión de urgencias clínicas (enfermedades que requieran diagnostico y manejo inmediato)

IV [Shekelle]

Brunberg JA, 2009 Fragoso-Benitez M, 2007

Ε

Para la integración del diagnóstico entre ataxia hereditaria/ degenerativa y adquirida, es indispensable interrogar y determinar los siguientes datos como:

- edad de presentación
- antecedentes familiares (número de familiares afectados y gravedad de la enfermedad)
- identificación genotípica

IV [Shekelle]

Marmolino D, 2010 Schmahmann, 2004 Brunberg JA, 2009 Fragoso-Benitez M, 2007

R

Como en la mayoría de las enfermedades crónico degenerativas, la edad de inicio es un factor importante para realizar el diagnóstico y descartar otras posibilidades, por ejemplo las ataxias de inicio temprano tienen una fisiopatología variada lo que implica diferencias en el tratamiento y el pronóstico; por lo que en este grupo etario debe realizarse el diagnóstico etiológico lo más pronto posible.

D [Shekelle] Brunberg JA, 2009 Fragoso-Benitez M, 2007 R

Es necesario comentar que el cuadro clínico de ataxia hereditaria/ degenerativa suele ser similar y las manifestaciones en algunas ocasiones pueden ser a mediano/largo plazo (adolescencia y adulto joven), por lo cual es importante conocer la distribución de las ataxias en cada población estudiada. Así como reconocer a los casos sin patrón de herencia definida o esporádicos los cuales representan un reto para el diagnóstico clínico y suponen un costo elevado.

**D**[Shekelle]
Brunberg JA, 2009
Fragoso-Benitez M,
2007

El Interrogatorio minucioso en busca de antecedentes en la ataxia cerebelosa aguda es indispensable.

Siendo necesario investigar los antecedentes personales y familiares para el diagnóstico de ataxia / síndrome cerebeloso:

IV [Shekelle] Marmolino D, 2010

- migraña basilar
- traumatismo
- ingesta de tóxicos
- fármacos
- antecedentes familiares (genéticos)

R

Ε

El médico de primer contacto debe interrogar intencionadamente en busca de tiempo de evolución, antecedentes personales, familiares patológicos y exposiciones que oriente el estudio de la ataxia del adulto.

D [Shekelle] Marmolino D, 2010 Schmahmann, 2004

E

El abordaje para la probable etiología de la ataxia se aconseja iniciar con la exclusión de los **tumores de fosa posterior** como una consideración importante en la evaluación en los individuos con ataxia.

La sospecha de tumor puede ser primaria ó metastásica y con localización intraaxial: hemangioblastoma, papiloma plexo coroideo o extraxial: como un proceso leptomeningeo metastásico difuso.

IV, III [Shekelle] Brunberg JA, 2009 Considerar que la degeneración paraneoplasica cerebelar se caracteriza por ataxia de inicio agudo y subagudo (extremidades y de la marcha) disartria y dismetría ocular.

IV, III
[Shekelle]
Brunberg JA, 2009

Esto puede ocurrir en asociación más frecuente con cáncer de:

mama

Ε

Ε

Ε

R

- pulmonar
- enfermedad de Hodgkin.

En todo paciente con ataxia es primordial descartar el diagnóstico de tumor de fosa posterior, considerar esta posibilidad ante diagnóstico previo de cáncer y la exclusión de antecedentes de enfermedad crónico degenerativa como migraña basilar, diabetes y antecedentes de traumatismo, ingesta de tóxicos y fármacos.

D [Shekelle] Marmolino D, 2010 Schmahmann, 2004 Brunberg JA, 2009

Las lesiones isquémicas o hemorrágicas localizadas a menudo presentar distintas formas de ataxia.

Los infartos del tronco cerebral y cerebeloso son predominantemente de origen arterial, los infartos venosos se consideran con menor frecuencia.

III [Shekelle] Brunberg JA, 2009

El infarto en el territorio de la arteria cerebelar posterior e inferior, conocido como el "síndrome de Wallenberg o síndrome medular lateral" es el patrón cerebral más común de infarto cerebral asociado al síndrome de ataxia.

Los síntomas incluyen:

III [Shekelle] Brunberg JA, 2009

- hemiataxia ipsilateral
  - vertigo
  - disartria
  - ptosis
  - miosis

Ante la presencia súbita de ataxia, con datos neurológicos de focalización, investigar la posibilidad de infarto isquémico o hemorrágico.

C

Brunberg JA, 2009

Los procesos infecciosos y postinfecciosos pueden producir ataxia. La cerebelitis bacteriana ocurre en asociación con meningitis o encefalitis, con posibilidad de participación de ambos hemisferios cerebrales.

Е

La cerebelitis aguda o también llamada ataxia cerebelosa aguda es una enfermedad para infecciosa casi exclusivamente del periodo de la infancia. Los síntomas incluyen:

III [Shekelle] Brunberg JA, 2009

- cefalea
- ataxia
- fotofobia
- manifestaciones del incremento de la presión intracraneal o afectación del tronco cerebral.

Ε

La encefalitis de Bickerstaff es una enfermedad inflamatoria del tronco cerebral y cerebelo, la cual se presenta posterior a una enfermedad viral, la cual se caracteriza por ataxia y oftalmoplejía. Otro síndrome que cursa con afectación del sistema nervioso central y periférico, también caracterizado por ataxia y oftalmoplejía es el síndrome de Fisher, se considera una variante del síndrome de Guillain Barré.

III [Shekelle] Brunberg JA, 2009

Ε

La siderosis es un trastorno de la hemosiderina con acumulo en las meninges como consecuencia de la hemorragia recurrente. Los síntomas mas destacados son la ataxia lentamente progresiva y pérdida de la audición con hallazgos de atrofia cerebelar.

III [Shekelle] Brunberg JA, 2009

Ε

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob también conocida como encefalopatía espongiforme bovina (variedad familiar y esporádica) se presentan con deterioro del comportamiento emocional e intelectual, seguido por ataxia y disartria. La progresión puede incluir coma, estupor y mioclonias.

IV [Shekelle] Brunberg JA, 2009 R

Ε

Considerar el cuadro clínico de enfermedades como las encefalitis y las alteraciones del metabolismo, reconociendo su baja prevalencia y el desarrollo de la ataxia en forma subaguda, resultando necesario eliminar causas más frecuentes de ataxia adquirida aguda o subaguda como los procesos infecciosos y postinfecciosos.

D [Shekelle] Brunberg JA, 2009

Algunos autores caracterizan al síndrome cerebeloso motor por:

- Alteración del equilibrio
- Marcha con amplia base de sustentación e imposibilidad para la marcha en tandem
- Dismetría
- Alteración de los movimientos oculares: nistagmus, el cual puede ser multidireccional, sin latencia, inagotable y hacia el lado de la lesión, característico de síndrome cerebeloso.

IV [Shekelle] Marmolino D, 2010 Schmahmann, 2004

IV

[Shekelle]

Barrett A, 2011

- Disdiadococinesia
- Pobre articulación del lenguaje (disartria)
- Alteración de la deglución (disfagia)
- Temblor

Las características clínicas y la exploración del vértigo de origen central debe incluir:

- Giro de objetos rotatorio mal definido.
- Aparición lenta y larga duración.
- No influenciado por los movimientos.
- Alteraciones vegetativas mínimas.
- Signos de focalización neurológica de aparición común

Nistagmo:

- Horizontal, vertical o rotatorio, en varias direcciones
- Desproporcionado a la intensidad del vértigo
- No agotable
- Con la fase rápida al mismo lado de la lesión.

Romberg: Cae indistintamente a los dos lados.

Marcha con ojos cerrados: Hacia el lado del nistagmo.

**Prueba de los Índices:** Solo se desvía un solo dedo. Ver cuadro III

E

R

Reconocer a la ataxia, como déficit común la (del movimiento), incapacidad motora alteración en la frecuencia, ritmo y fuerza de la contracción.

estadios tempranos de los desordenes cerebelosos degenerativos, se instala un pobre equilibrio (balance) y existe una inestabilidad para mantenerse de pie en una sola extremidad y realizar conjuntamente la marcha.

Es necesario eliminar el vértigo dentro de las posibilidades diagnósticas.

D Marmolino D, 2010 Schmahmann, 2004 Barrett A, 2011



En los pacientes con anormalidades de la coordinación del movimiento con manifestación de marcha inestable con base amplia de sustentación y/o pobre coordinación de las extremidades, alteración en los movimientos oculares y pobre coordinación del lenguaje, considerar Ataxia e iniciar el abordaje diagnóstico.

Punto de Buena Práctica

Diagnósticos de posibilidad (diferenciales) de ataxia cerebelosa en adultos jóvenes:

- Ataxia espinocerebelar
- Ataxia episódica
- Ataxia Friedrich
- Enfermedad de Wilson
- Tumor primario
- Ataxia para neoplásica
- Infecciosa/para infecciosa
- Leuco distrofias
- Desordenes mitocondriales
- **Epilepsia**
- Vértigo paroxístico benigno
- Neuronitis vestibular
- Hidrops endolinfático
- Laberintopatia vasculo degenerativa

IV [Shekelle]

Marmolino D, 2010 Fragoso-Benitez M, 2007

De los diagnóstico diferenciales el Síndrome de Meniere es una enfermedad caracterizada por:



- tinnitus
- vértigo rotatorio periódico
- [Shekelle]
- sensación de aumento de presión en ambos oídos
- Alonso-Navarro H,2007

IV

ataques periódicos de remisión у exacerbación

Orientar el diagnóstico en busca de lesión vestibular en caso de:



- Hipoacusia
- **Tinnitus**
- movimientos oculares de tipo central normales

[Shekelle] Alonso-Navarro H, 2007

IV

- dismetría
- alteraciones en el tono muscular

R

El médico de primer contacto debe buscar intencionadamente en la exploración física datos clínicos que orienten a las diferentes etiologías y diagnósticos diferenciales.

D [Shekelle]

Marmolino D, 2010 Alonso-Navarro H, 2007

Existen trastornos que se manifiestan con mayor frecuencia con ataxia durante la etapa de lactantes y ser más evidentes en edades posteriores. Alguno de

pueden ocurrir en asociación con ataxia congénita e incluyen:

Е leve a severo retraso mental

[Shekelle] Brunberg JA, 2009

- pérdida de audición
- atrofia óptica
- cataratas
- retraso del crecimiento
- convulsiones
- paladar hendido
- espasticidad o tono muscular disminuido.



En la mayoría de las ataxias se asocian a enfermedades congénitas o perinatales, en cada uno de estos procesos se recomienda la resonancia magnética sobre la TC.

C [Shekelle] Brunberg JA, 2009

#### 4.3 PRUEBAS DIAGNOSTICAS

#### Evidencia / Recomendación

Nivel / Grado

Ε

La exclusión de los tumores de fosa posterior es una consideración indispensable en la evaluación de los pacientes con ataxia. Sin embargo aunque con menor frecuencia la ataxia (de extremidades y de marcha) se relaciona a tumores talámicos y de lóbulo frontal.

A menos que exista contraindicación la resonancia magnética con o sin contraste es superior a la tomografía computarizada para la exclusión inicial y la caracterización de fosa posterior o de lesión tumoral intracraneal.

IV [Shekelle]

Brunberg JA, 2009

Ε

Se reconoce a la Resonancia Magnética Nuclear (RMN) como el estándar de oro para la evaluación de la fosa posterior, con sensibilidad 96 % y especificidad 100% y valores predictivos: positivo del Brunberg JA, 2009 92% y negativo del 97%

ΠР [Shekelle]

La tomografía axial computarizada (TAC) cerebral simple y contrastada posee una sensibilidad del 72% y especificidad del 100% y valores predictivos: positivo del 100% y negativo del 70% para la exploración de la fosa posterior.

Ш [Shekelle] Brunberg JA, 2009 Е

La degeneración paraneoplasica cerebelar relacionada con el cáncer de mama, ginecológico, pulmonar y enfermedad de Hodgkin generalmente no muestra anormalidad en el estudio por RMN, a diferencia de los estadios tardíos, donde puede existir involucro del parénquima cerebral.

Considerar como indicación la realización de rasteo por tomografía computada y/ó tomografía por emisión de positrones (PET) cuando el tumor primario no es evidente.

III [Shekelle] Brunberg JA, 2009

R

De los auxiliares diagnósticos los estudios recomendados de imagen son la resonancia magnética y la tomografia computarizada los cuales son útiles para determinar la posible etiología. Considerar que dependiendo de la edad del paciente es posible que los estudios de imagen muestren resultados normales y que será en etapas más tardías de la enfermedad cuando sea evidente la alteración en forma progresiva. Sin embargo es conveniente descartar agenesias o malformaciones vasculares y la tumores en fosa posterior.

B, C [Shekelle] Brunberg JA, 2009

R

El médico de primer contacto debe excluir en un forma precisa los tumores de fosa posterior y con menor frecuencia los tumores talámicos y de lóbulo frontal (primario o metastático) con la realización de una resonancia mágnetica en los individuos con ataxia de inicio agudo o subagudo.

En el caso de sospechar tumor primario sin identificación, considerar como primera elección el rastreo por tomografía computada y/ó tomografía por emisión de positrones (PET)

D [Shekelle] Brunberg JA, 2009

Si no se dispone del recurso de la RMN, evaluar la realización de TAC de cráneo, reconociendo su superioridad en la exploración de la fosa posterior con la RMN.



Ante un paciente con ataxia que requiere realizar diagnóstico por exclusión, evaluar la realización de tomografía computada y/ó tomografía por emisión de positrones (PET), sin embargo en ausencia de conclusión diagnóstica tomar en cuenta la necesidad de RMN. (canalizar al nivel correspondiente donde sea factible su realización)

Punto de Buena Práctica La evaluación radiológica de las distintas prsentaciones de ataxia con sospecha de lesión isquémica o hemorrágica localizada a sistema nervioso central, requieren:

Ε

- Resonancia magnética de cráneo con exploración de cuello en T1, con y sin saturación de grasa, para excluir la posibilidad de disección
  - r sin III Ilidad **[Shekelle]** Brunberg JA, 2009
- Venografía por RM, si se considera la posibilidad de trombosis venosa central o de la duramadre
- Angiografía diagnóstica por cateterismo y/o angioTAC

Diferentes entidades pueden conducir al desarrollo de ataxia aguda:

- involucro de fosa posterior o parénquima cerebral supratentorial
- malformaciones vasculares
- angiopatía
- ruptura de aneurisma.

III [Shekelle]

Brunberg JA, 2009

En ausencia de sospecha de hemorragia aguda o subaguda realizar TAC de cráneo y considerar la angioTAC, como un auxiliar diagnóstico que puede sustituir o complementar la RM.

R

En la ataxia con sospecha de lesión isquémica o hemorrágica posiblemente asociada a malformación vascular de SNC, evaluar la realización de algunas de estas pruebas diagnósticas basados en la sospecha etiologica:

- Resonancia magnética de cráneo exploración de cuello
- Angiografía diagnóstica por cateterismo y/o angioTAC

Brunberg JA, 2009

Los trastornos desmielinizantes como la esclerosis múltiple frecuentemente presentan ataxia persistente. La RM con y sin contraste, la espectroscopia y las imágenes de perfusión pueden orientar al diagnóstico, pero no establecerlo.

Sí la RM presenta datos de esclerosis multiple, evaluar la realización de potenciales evocados auditivos, visuales y somatosensoriales; así como la cuantificación de la gama globulina en LCR

III, IV [Shekelle] Brunberg JA, 2009 Corona T, 2010

Е

R

Ante un paciente con ataxia y sospecha clínica de esclerosis múltiple los hallazgos en la resonancia magnética solo son sugestivos, requiriendo otras pruebas diagnóstica para su confirmación, así como la intervención del médico reumatólogo.

D [Shekelle] Brunberg JA, 2009

Е

El abuso crónico de etanol se asocia con ataxia y síntomas de disfunción neurológica. Estos síntomas son consecuencia de la neurotoxicidad del etanol y sus productos metabólicos; enfermedad hepática crónica relacionada, deficiencias nutricionales secundarias, así como del efecto de otras toxinas que son ingeridas al mismo tiempo. La RM muestra:

- [Shekelle]
  Brunberg JA, 2009
- atrofia del vermis cerebeloso especialmente superior,
- pérdida de volumen de la protuberancia, el bulbo raquídeo y los hemisferios cerebrales

La ataxia se observa típicamente en los alcohólicos

crónicos o pacientes desnutridos posterior a la corrección rápida de la hiponatremia, lo que favorece desmielinización osmótica. el síndrome de Quince de 19 pacientes desarrollan leucoencefalopatía con síntomas iniciales de ataxia, asimismo se ha reportado asociación con la inhalación crónica de los vapores de heroína.

[Shekelle]
Brunberg JA, 2009

- En la RM se observa aumento de la intensidad de la señal T2 en el puente, siendo este un hallazgo característico.
- R

  La ataxia asociada a deficiencia nutricional, toxinas e intoxicaciones, medicamentos y abuso de alhocol y drogas, la RM es la modalidad de imagen sugerida.

C, D [Shekelle] Brunberg JA, 2009

Ε

Ε

La enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (encefalopatía espongiforme bovina), el síndrome de Fisher, la encefalitis de Bickerstaff y la siderosis presentan alteraciones en la RM

III, IV [Shekelle] Brunberg JA, 2009 La encefalopatía de Wernicke se debe a la deficiencia de tiamina. Clásicamente se presenta con ataxia, alteración del estado mental y alteración de la motilidad ocular.

La RM muestra:

- aumento de la intensidad de la señal T2
- realce de contraste y una difusión reversible, restringida en varias áreas incluyendo los cuerpos mamilares, el hipotálamo, sustancia gris periacueductal, la sustancia blanca y tálamo
- ocasionalmente también se pueden demostrar pequeños focos hemorrágicos en estas regiones

III [Shekelle] Brunberg JA, 2009

La toxicidad en cerebelo inducida por Metronidazol se asocia con síntomas de ataxia y hallazgos en la RM como:

mayor intensidad de señal en T2

difusión restringida en los núcleos dentados.

 Con resolución de los síntomas, la RM se observa normal. III [Shekelle] Brunberg JA, 2009

La intoxicación por Metil-mercurio (enfermedad de Minamata) es una enfermedad causada por la ingestión de mariscos contaminados y se caracteriza por ataxia, pérdida visual y alteraciones sensoriales. La RM en los pacientes afectados demuestra:

 atrofia del vermis cerebeloso y de los hemisferios, así como la corteza calcarina. III [Shekelle] Brunberg JA, 2009

Ε

La deficiencia de vitamina E puede ocurrir en asociación con varios trastornos gastrointestinales favoreciendo una ataxia secundaria:

síndrome de mala absorción intestinal entre ellos, enfermedad celiaca, síndrome de intestino corto y fibrosis quistica

La presentación de ataxia hereditaria autosómica recesiva conocida como la abetalipoproteína B y otras como los defectos de transporte de la vitamina

Los síntomas de ambas incluyen ataxia con debilidad, arreflexia y degeneración de la retina.

Las imágenes por RM han demostrado:

- atrofia cerebelosa
- aumento de la intensidad de la señal T2 en las columnas posteriores de la médula espinal.

La ataxia por deficiencia de vitamina E hereditaria y adquirida/secundaria deben considerarse Brunberg JA, 2009 padecimientos sumamente raros y ante cuadro clinico Fragoso-Benitez M, sugestivo, sospechar inicialmente en las formas 2007 adquiridas por deficit de vitamina E

asociada a deficiencia nutricional, La ataxia intoxicaciones, uso y abuso de medicamentos y drogas la RM es la modalidad de imagen sugerida.

La electronistagmografia posee una sensibilidad del 92.5% para el diagnóstico de ataxia cerebelosa de origen central

Alonso-Navarro H,2007

2007

R

R

La resonencia magnetica, los potenciales evocados visuales, auditivos y somatosensoriales son estudios disponibles en el tercer nivel de atención medica.

Si se cuenta con la factibilidad del recurso y ante la posibilidad de diagnóstico diferencial, auxiliarse de EEG, EMG y potenciales evocados.

Punto de Buena **Práctica** 

Ш

[Shekelle] Brunberg JA, 2009

> IV [Shekelle]

> > C, D

C. D

[Shekelle]

IV

[Shekelle]

Brunberg JA, 2009

Fragoso-Benitez M,

Fragoso-Benitez M,

2007

Е

La cerebelitis aguda o ataxia cerebelosa aguda (para infecciosa) ha mostrado alteraciones en ambos hemisferios cerebelosos con efecto de masa asociado, siendo frecuente esta afectación bilateral en la RM.

III [Shekelle] Brunberg JA, 2009

Ε

Los procesos infecciosos y postinfecciosos que producen ataxia son identificados por la RM con y sin contraste, demostrando alteración en el cerebelo con alta resolución con contraste y con ventaja de ausencia de artefactos en comparación con la TAC.

III [Shekelle] Brunberg JA, 2009

C

[Shekelle]

Brunberg JA, 2009

R

Ante datos clínicos de cerebelitis aguda o ataxia cerebelosa aguda asociada a proceso infeccioso evaluar la realización de RM en busca de:

- afectación bilateral cerebelosa
- obstrucción del flujo de líquido cefalorraquídeo, dilatación de los ventrículos laterales
- herniación de las estructuras de la fosa posterior.

R

El sindrome ataxico con antecedente de traumatismo penetrante ó infección con extensión a SNC, se debe evaluar la realización de espectroscopia por RM para realizar el diagnóstico diferencial, si las condiciones clínicas del paciente lo permiten.

Evaluar riesgo/beneficio de la realización de punción lumbar ante la sospecha de proceso infeccioso.

C, D [Shekelle] Brunberg JA, 2009

F

La ataxia congénita también puede ocurrir en asociación con el infarto cerebral perinatal y en infecciones como el citomegalovirus congénito u otros procesos infecciosos del sistema nervioso central. Sin embargo la parálisis cerebral atáxica es infrecuente en relación a otras formas de presentación, sin aún definirse los cambios por RMN.

[Shekelle]
Brunberg JA, 2009



En las entidades previamente mencionadas y en las ataxias secundarias a enfermedades congénitas la RM es el procedimiento diagnóstico de elección, tomando en cuenta que en este grupo etario no es Brunberq JA, 2009 motivo de esta guía

C, D [Shekelle]

Se recomienda referir del primer nivel de atención a todos los pacientes con ataxia aguda adquirida para complementación diagnostica, considerando un envío inmediato a aquellos con:



- Ataxia > de 3horas de evolución con datos de alteración en el estado de conciencia, fiebre y cefalea antecedente de enfermedad infectocontagiosa
- Sospecha de lesión ocupativa en sistema nervioso central

Punto de Buena Práctica

#### 5. ANEXOS

#### 5.1. Protocolo de búsqueda

Abordaje Diagnóstico De La Ataxia Cerebelosa Adquirida Aguda Del Adulto.

La búsqueda se realizó en los sitios específicos de Guías de Práctica Clínica, la base de datos de la biblioteca Cochrane y PubMed.

#### Criterios de inclusión:

Documentos escritos en idioma inglés o español.

Publicados durante los últimos 8 años.

Documentos enfocados a diagnóstico.

#### Criterios de exclusión:

Documentos escritos en idiomas distintos al español o inglés.

#### Estrategia de búsqueda

#### Primera etapa

Esta primera etapa consistió en buscar guías de práctica clínica relacionadas con el tema:

Abordaje Diagnóstico De La Ataxia Cerebelosa Adquirida Aguda Del Adulto en PubMed.

La búsqueda fue limitada a humanos, documentos publicados durante los últimos 5 años, en idioma inglés o español, del tipo de documento de guías de práctica clínica y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizó el término MeSh: Ataxia. En esta estrategia de búsqueda también se incluyeron los subencabezamientos (subheadings): Classification, diagnosis, epidemiology, acute ataxia, se limito a la población de adultos mayores de 18 años de edad. Esta etapa de la estrategia de búsqueda dio 5 resultados, de los cuales se utilizaron 1 guías por considerarlas pertinentes y de utilidad en la elaboración de la guía.

#### Segunda etapa

Una vez que se realizó la búsqueda de guías de práctica clínica en PubMed y al haberse encontrado pocos documentos de utilidad, se procedió a buscar guías de práctica clínica en sitios Web especializados.

En esta etapa se realizó la búsqueda en 6 sitios de Internet en los que se buscaron guías de práctica clínica, en 6 de estos sitios se obtuvieron 25 documentos, de los cuales se utilizó 1 documentos para la elaboración de la guía.

1. Brunberg JA, Wippold II FJ, Cornelius RS, Broderick DF, Brown DC, Davis PC, et al. Ataxia [on line publication]. Reston (VA): American College of Radiology (ACR); 2009. 10p(1-11)

# 5.2 SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN DE LA EVIDENCIA Y FUERZA DE LA RECOMENDACIÓN

#### Criterios para Gradar la Evidencia

El concepto de Medicina Basada en la Evidencia (MBE) fue desarrollado por un grupo de internistas y epidemiólogos clínicos, liderados por Gordon Guyatt, de la Escuela de Medicina de la Universidad McMaster de Canadá. En palabras de David Sackett, "la MBE es la utilización consciente, explícita y juiciosa de la mejor evidencia clínica disponible para tomar decisiones sobre el cuidado de los pacientes individuales" (Evidence-Based Medicine Working Group 1992, Sackett DL et al, 1996).

En esencia, la MBE pretende aportar más ciencia al arte de la medicina, siendo su objetivo disponer de la mejor información científica disponible -la evidencia- para aplicarla a la práctica clínica (Guerra Romero L, 1996).

La fase de presentación de la evidencia consiste en la organización de la información disponible según criterios relacionados con las características cualitativas, diseño y tipo de resultados de los estudios disponibles. La clasificación de la evidencia permite emitir recomendaciones sobre la inclusión o no de una intervención dentro de la GPC (Jovell AJ et al, 2006).

Existen diferentes formas de gradar la evidencia (Harbour R 2001) en función del rigor científico del diseño de los estudios pueden construirse escalas de clasificación jerárquica de la evidencia, a partir de las cuales pueden establecerse recomendaciones respecto a la adopción de un determinado procedimiento médico o intervención sanitaria (Guyatt GH et al, 1993). Aunque hay diferentes escalas de gradación de la calidad de la evidencia científica, todas ellas son muy similares entre sí.

A continuación se presentan las escalas de evidencia de cada una de las GPC utilizadas como referencia para la adopción y adaptación de las recomendaciones.

#### LA ESCALA MODIFICADA DE SHEKELLE Y COLABORADORES

Clasifica la evidencia en niveles (categorías) e indica el origen de las recomendaciones emitidas por medio del grado de fuerza. Para establecer la categoría de la evidencia utiliza números romanos de I a IV y las letras a y b (minúsculas). En la fuerza de recomendación letras mayúsculas de la A a la D.

Categoría de la evidencia	Fuerza de la recomendación
la. Evidencia para meta-análisis de los estudios clínicos aleatorios	A. Directamente basada en evidencia categoría I
<b>Ib.</b> Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado	
aleatorio	
Ila. Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin	<b>B.</b> Directamente basada en evidencia categoría II o
aleatoridad	recomendaciones extrapoladas de evidencia I
<b>IIb</b> . Al menos otro tipo de estudio cuasiexperimental o estudios	
de cohorte	
III. Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como	C. Directamente basada en evidencia categoría III o en
estudios comparativos, estudios de correlación, casos y controles	recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías I o
y revisiones clínicas	II
IV. Evidencia de comité de expertos, reportes opiniones o	<b>D.</b> Directamente basadas en evidencia categoría IV o de
experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas	recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías II,
	III

Modificado de: Shekelle P, Wolf S, Eccles M, Grimshaw J. Clinical guidelines. Developing guidelines. BMJ 1999; 3:18:593-59

#### 5.3 CLASIFICACIÓN O ESCALAS DE LA ENFERMEDAD

Cuadro I. Manifestaciones clínicas de la Ataxias cerebelosas de acuerdo al sitio anatómico afectado

· = • · · · ·				
Zona del vermis	Zona para vermis	Zona lateral		
DÉFICITS OCULOMOTORES	DISARTRIA	Déficits oculomotores		
DISARTRIA		DISARTRIA		
INCLINACIÓN DE LA CABEZA		DISMETRÍA		
ATAXIA DE LA POSICIÓN / MARCHA		TEMBLOR AL MOVIMIENTO		
		HIPOTONÍA		
		Disdiadococinesia		
		DESCOMPOSICIÓN DE LOS MOVIMIENTOS		
		ATAXIA DE LA POSICIÓN / MARCHA		

Tomado de: Marmolino D, Manto M. Past, present and future therapeutics for cerebellar ataxias. Current Neuropharmacology 2010;8:41-61

Cuadro II. Síntomas neuropsiquiátrico Asociados a enfermedades cerebelosas

Dominio	Síntoma
Atención	● DISTRACCIÓN
	• HIPERACTIVIDAD
	COMPORTAMIENTO COMPULSIVO
	• PERSISTENTE
	DIFICULTAD DIFICULTADES PARA CAMBIO DE
	ATENCIÓN
	CONDUCTA OBSESIVA
Emoción	● IMPULSIVIDAD, DESINHIBICIÓN
	<ul> <li>ANSIEDAD, AGITACIÓN</li> </ul>
	● RISA O LLANTO PATOLÓGICO
	<ul><li>ANHEDONIA</li></ul>
	● DEPRESIÓN
	• DISFORIA
Conjunto de habilidades sociales	● AGRESIÓN
	• IRRITABILIDAD
	PASIVIDAD
	DIFICULTAD CON INTERACCIÓN SOCIAL
Psicosis	● PENSAMIENTO ILÓGICO
	• ALUCINACIONES
	● PERDIDA DE EMPATÍA
Espectro autista	● ESTEREOTIPOS
	CONDUCTA EVASIVA
	SOBRECARGA SENSORIAL

Tomado de: Marmolino D, Manto M. Past, present and future therapeutics for cerebellar ataxias. Current Neuropharmacology 2010;8:41-61

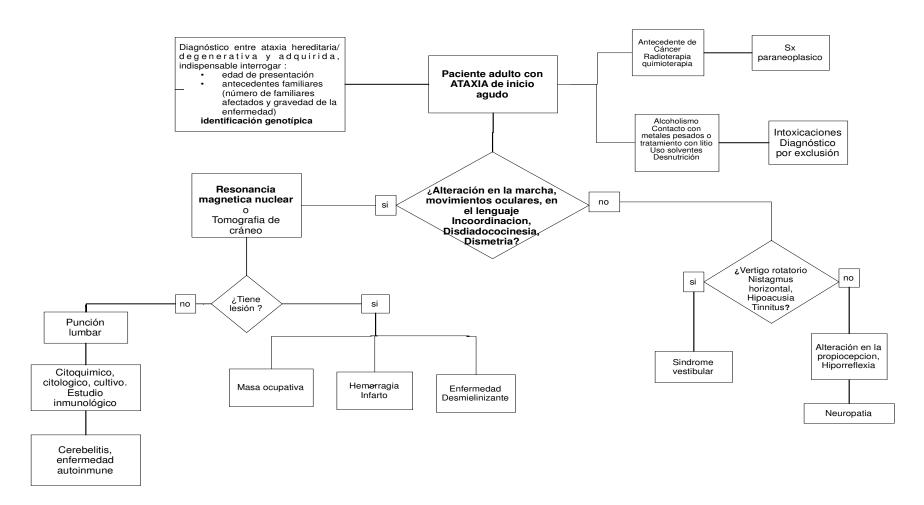
#### CUADRO III. CARACTERÍSTICAS DEL DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DEL VÉRTIGO

	Vértigo Periférico	VÉRTIGO CENTRAL
Inicio	Paroxístico	Progresivo
Intensidad	+++	+
Duración	Breve	Mantenida
GIRO DE OBJETOS	Rotatorio, bien definido	Mal definido
Manifestaciones vegetativas	+++	+
INFLUENCIADO POR LA POSTURA	Sí	No
Otras manifestaciones	<ul><li>Cocleares:</li><li>Acufenos</li><li>Hipoacusia</li></ul>	<ul> <li>Neurológicas:</li> <li>Diplopía</li> <li>Disartria</li> <li>Ataxia</li> <li>Paresia</li> </ul>
S. Vestibular	COMPLETO:  NISTAGMO ROMBERG BARANY MARCHA EN ESTRELLA ARMÓNICO: NISTAGMO HACIA EL LADO SANO ROMBERG Y BARANY HACIA EL LADO ENFERMO PROPORCIONADO	Incompleto: a veces RombergDisarmónico: Barany con desviación de los índices por separado o se desvía uno solo Desproporcionado
Nistagmo	HORIZONTAL Y ROTATORIO (MIXTO) PROPORCIONADO ARMÓNICO (HACIA EL LADO SANO) TIENE LATENCIA DE SEGUNDOS FATIGABILIDAD DESAPARECE CON LA FIJACIÓN DE LA MIRADA	Multidireccional puro Desproporcionado Disarmónico No latencia No se agota No desaparece con la fijación

Barrett A. Ataxia cerebelosa aguda 2011.

#### 5.4 DIAGRAMAS DE FLUJO

### Algoritmo para el Paciente adulto con ATAXIA adquirida de inicio agudo



#### 6. GLOSARIO.

Acufeno: percepción de un ruido sin estímulo acústico externo.

**Desequilibrio verdadero**: Incapacidad para mantener la postura o el equilibrio, es la latero pulsión que podemos poner de manifiesto en pruebas como el Romberg.

#### **Desviaciones corporales:**

Diplopía: de inicio puede dar desorientación espacial y sensación vertiginosa.

En el mantenimiento del equilibrio intervienen tres sistemas: Vestibular: laberinto, nervio vestibular y núcleo vestibular.

Inestabilidad: es la sensación que refiere el paciente de perder el equilibrio.

Náusea: percepción del deseo del paciente de vomitar.

**Nistagmus:** se trata de movimientos conjugados y coordinados de los ojos, definidos por el sentido de la fase rápida y por la dirección (horizontal, vertical o rotatorio). No es válido el nistagmo si aparece en la mirada extrema, por otro lado debemos explorarlo a más de 15 cm para evitar la fijación de la mirada.

Proviene del latín mare o sea mar. Hace referencia a las sensaciones que aparecen en los viajes marítimos. Es un término vago e inespecífico, cursa con inseguridad de movimientos sin llegar a caer.

**Pruebas cerebelosas**: coordinación dedo-nariz o talón rodilla para detectar dismetría, para detectar disdiadococinesia (golpear los muslos alternativamente con la palma y el dorso de la mano), explorar la marcha para identificar ataxia.

**Romberg**: se explora al paciente de pie con pies juntos, se le pide que cierre los ojos. Si hay afectación vestibular aparecerá caída hacia el lado afecto (latero pulsión).

**Temblor cerebeloso**: Se presenta como un temblor de intención unilateral o bilateral de baja frecuencia causado por traumatismos, alcoholismo, tumores e infartos cerebrales o esclerosis múltiple. En ocasiones puede ser hereditario. El temblor empeora con movimientos precisos como las maniobras dedo-nariz o dedo-dedo. Muchas veces se acompaña de alteraciones de la marcha (ataxia), alteraciones del equilibrio, nistagmus, dificultad para hablar o bajada del tono muscular

**Test de los índices de Barany:** se explora a la persona con los brazos e índices extendidos, enfrentados a los del explorador. Se le indica que cierre los ojos. Si presenta desviación simétrica de los dedos hacia un lado implica afectación laberíntica ipsilateral, si por el contrario se desvía solo un dedo o se elevan o descienden puede implicar patología central.

**Untemberger:** se pide al paciente que simule la marcha cerrando los ojos y sin moverse del sitio. Aparecerá giro corporal hacia uno u otro sentido.

**Vértigo:** Deriva del latín vertere que significa dar vueltas. Se define como la sensación ilusoria de movimiento del propio cuerpo o de los objetos que lo rodean.

Vómito: expulsión del contenido gástrico a través de la boca.

#### 7. BIBLIOGRAFÍA.

- 1. Alonso-Navarro H, Burguera Hernández JA, MR Luquin Piudo MR, Jiménez-Jiménez FJ. Síndromes atáxicos. Ataxias heredo degenerativas y adquiridas. Medicine 2007; 09:4764-75.
- 2. Barrett A. Ataxia cerebelosa aguda. (Cerebellitis) (Cerebelitis). Nucleus Medical Media 2011. Nucleus Medical Art, Inc. EBSCO.
- 3. Brunberg JA, Wippold II FJ, Cornelius RS, Broderick DF, Brown DC, Davis PC, et al. Ataxia [on line publication]. Reston (VA): American College of Radiology (ACR); 2009. 10p(1-11)
- 4. Corona T, Flores JJ. Esclerosis Múltiple Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. 2010 ISBN: 978=607=7743=14=9
- 5. Delva NJ. Preventing lithium intoxication; guide for physicians. Can Fam Med. 2001;47:1595–1600.
- 6. Fragoso-Benítez M, López M, Alonso ME, Rasmussen A. Aspectos clínicos y moleculares de la ataxia de Friedrich y otras ataxias recesivas y esporádicas. Arch Neurocien 2007: 12 (4) 239-251
- 7. Gazulla J. Actualización en neuroquímica y terapéutica farmacológica de las ataxias cerebelosas. Rev Neurol 2007; 45(1):31-41. http://www.infodoctor.org:8080/uid=17620264
- 8. Íñiguez C. Painful sensitive neuropathies. Rev Soc Esp Dolor 2000; 7: Supl. II, 49-59.
- 9. Marmolino D, Manto M. Past, present, future therapeutics for cerebellar ataxias. Current Neuropharmacology 2010; 8:41-61
- 10. Neuhauser HK, Radtke A, Michael VB, Franziska L, Feldmann M, Lempert T.Burden of Dizziness and Vertigo in the Community. Arch Intern Med. 2008; 168(19): 2118-2124.
- 11. Pichon A, Videla G. Guía Práctica clínica: Guía para el abordaje del paciente adulto con mareo. Servicio del Hospital Italiano de Buenos Aires, Arg. Evid. Actual, Prac Ambul 2007; 10(2): 58-60.
- 12. Pizano Martínez E, Navarro Antonio. Infarto agudo del cerebelo en adulto joven: Informe de dos casos. Med Int Mex 2007; 23(6):555-60
- 13. Rosado Martín J, Calvete Modrego C, Muñoz Torreros JJ. La Degeneración Cerebelosa Alcohólica Desde La Atención Primaria. Hospital La Paz. Madrid. Semergen 2012; 25 (2): 112-114.
- 14. Schmahmann JD. Disorders of the cerebellum: ataxia, dysmetria of thought, and the cerebellar cognitive affective syndrome. J Neuropsychiatry Clin Neurosci 2004; 16:367-378

#### 8. AGRADECIMIENTOS.

Lic. Francisco García

Srita. Luz María Manzanares Cruz

Sr. Carlos Hernández Bautista

Se agradece a las autoridades de Instituto Mexicano del Seguro Social las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por el Instituto Mexicano del Seguro Social y el apoyo, en general, al trabajo de los expertos.

#### Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

Licenciado e Bibliotecología adscrito al CENAIDS.

Instituto Mexicano del Seguro Social

Secretaria

División de Excelencia Clínica. Coordinación de

**UMAE** 

Mensajería

División de Excelencia Clínica. Coordinación de

**UMAE** 

#### 9. COMITÉ ACADÉMICO.

# Instituto Mexicano del Seguro Social, División de Excelencia Clínica Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad / CUMAE

Dr. José de Jesús González Izquierdo Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Dr. Arturo Viniegra Osorio Jefe de la División de Excelencia Clínica

Dra. Laura del Pilar Torres Arreola Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica

Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de

Práctica Clínica

Dra. María del Rocío Rábago Rodríguez Jefa de Área de Innovación de Procesos Clínicos

Dra. Rita Delia Díaz Ramos Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos

Dra. Judith Gutiérrez Aguilar Jefe de Área Médica

Dra. María Luisa Peralta Pedrero Coordinadora de Programas Médicos

Dr. Antonio Barrera Cruz Coordinador de Programas Médicos

Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Aidé María Sandoval Mex Coordinadora de Programas Médicos

Dra. Yuribia Karina Millán Gámez Coordinadora de Programas Médicos

Dra. María Antonia Basavilvazo Coordinadora de Programas Médicos

Rodríguez

Dr. Juan Humberto Medina Chávez Coordinador de Programas Médicos

Dra. Gloria Concepción Huerta García Coordinadora de Programas Médicos

Lic. Ana Belem López Morales Coordinadora de Programas de Enfermería

Lic. Héctor Dorantes Delgado Coordinador de Programas

Lic. Abraham Ruiz López Analista Coordinador

Lic. Ismael Lozada Camacho Analista Coordinador