

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

**ESTUDIO RETROSPECTIVO OBSERVACIONAL SOBRE LA EPIDEMIOLOGÍA,
FACTORES DE RIESGO Y DIAGNÓSTICO DE LOS PACIENTES VALORADOS CON
DIAGNÓSTICO DE ATAXIA EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS “DR. CARLOS
SÁENZ HERRERA”, DESDE ENERO 2008 HASTA OCTUBRE 2019**

Trabajo de graduación sometido a la consideración del Comité Director del Posgrado en
Pediatria para optar al grado académico de Especialista en Pediatria

DRA. KARLA BARRANTES RODRÍGUEZ

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

2019

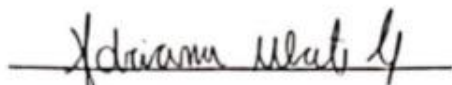
DEDICATORIA

A Dios por la fortaleza diaria
A mi esposo y familia por su apoyo incondicional

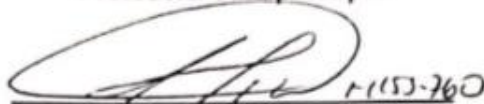
AGRADECIMIENTOS

A mi familia, por su amor y apoyo incondicional a lo largo de todo el camino
A Héctor, por su comprensión, paciencia y apoyo incondicional
A mis tutores: Dra. Adriana Ulate y Dr. Sixto Bogantes por guía y asesoramiento

Esta Tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Pediatría de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado de y título de Especialista en Pediatría.



Dra. Adriana Ulate Campos
Especialista en Neurología Pediátrica
Profesora Guía principal



Dr. Sixto Bogantes Ledezma
Especialista en Neurología
Profesor Guía



Dr. Manuel Soto Martínez
Especialista en Neumología Pediátrica
Posgrado de Pediatría
Lector



Dr. Roberto Bogarín Solano
Especialista en Endocrinología Pediátrica
Coordinador de Posgrado de Pediatría



Dra. Karla Barrantes Rodríguez
Autor principal

TABLA DE CONTENIDOS

RESUMEN	V
LISTA DE TABLAS.....	VI
LISTA DE FIGURAS	VII
LISTA DE GRÁFICOS.....	VIII
LISTA DE ABREVIATURAS.....	IX
INTRODUCCIÓN	11
JUSTIFICACIÓN	16
OBJETIVOS.....	17
POBLACIÓN Y METODOLOGÍA.....	18
ASPECTOS ÉTICOS	20
FUENTES DE FINANCIAMIENTO	20
RESULTADOS.....	21
DISCUSIÓN	26
CONCLUSIONES	33
LIMITACIONES Y SESGOS.....	34
FIGURAS	35
TABLAS	37
GRÁFICOS	43
ANEXO	54
BIBLIOGRAFÍA	61

RESUMEN

Introducción

La ataxia es un síndrome clínico neurológico caracterizado por alteraciones en la coordinación voluntaria, la postura y el movimiento, se define como sintomatología de inicio en menos de 72 horas¹⁻³. La ataxia aguda postinfecciosa (AAP) se ha establecido a nivel mundial como la causa más frecuente, seguido de intoxicación medicamentosa³. Hasta el momento, en Costa Rica, no existe un estudio sobre descriptivo específico sobre ataxia aguda y su epidemiología clínica, tampoco se han descrito los organismos causales de infección aguda.

Materiales y métodos

Se realizó un estudio retrospectivo durante 11 años desde enero 2008 hasta octubre 2019, unicéntrico (centro nacional de referencia de patologías pediátricas) en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, con pacientes entre 6 meses y 13 años. De un total de 196 pacientes reclutados, se excluyeron 81, para un total elegible de 115 pacientes.

Resultados

El promedio de edad fue de $3,8 \pm 2,5$ años (rango edad 1,1-12,9 años). Predominio de género masculino en un 54,8%. La AAP se identificó en 46,1% de los pacientes, el trauma craneoencefálico (TCE) se documentó en 10,4% de los casos, sospecha de intoxicación en 9,6% e intoxicación medicamentosa comprobada en 2 casos (1,7%). Un total de 81 pacientes (70,4%) presentaron al menos un síntoma prodrómico, con promedio de días entre el inicio de síntomas y la presentación de la ataxia $7,6 \pm 5,7$ días; en el caso de la AAP fue de $8,2 \pm 5,8$ días. El promedio de días de hospitalización fue de $6,5 \pm 6,0$ días (rango 1,0 día - 34,0 días). Al 96,6% de los pacientes se les realizó neuroimagen y punción lumbar al 78,3% de los pacientes.

Conclusiones

La ataxia aguda es una condición neurológica de consulta frecuente en los servicios de emergencia, con características epidemiológicas en nuestro medio que correlacionan con las de estudios similares en otras latitudes. Se identifica como factores de riesgo principales los antecedentes de infección viral y sospecha de ingesta incidental de medicamentos; pero el panel de tóxicos de orina con el que cuenta la institución no abarca los tóxicos causales más comunes. La ataxia aguda asociada a proceso infeccioso presenta un pródromo bimodal de síntomas, sugiriendo la presencia de un componente para infeccioso con presentación más temprana de la ataxia en pacientes con síntomas gastrointestinales de manera significativa. Se requieren estudios posteriores para comprobar asociación de agentes infecciosos gastrointestinales específicos y el mecanismo de lesión. La neuroimagen debe ser individualizada de acuerdo a presentación clínica, factores de riesgo y examen neurológico.

LISTA DE TABLAS

Tabla 1. Distribución por provincia en tasa por 100 000 menores de 13 años	37
Tabla 2: Estadística descriptiva de la edad (años) por sexo	37
Tabla 3: Categorización de rangos de edad según diagnóstico final	38
Tabla 4: Distribución de pacientes por sexo según diagnóstico final	38
Tabla 5. Distribución de síntomas prodrómicos presentes menor o mayor a 10 días previo a presentación de la ataxia.....	39
Tabla 6. Comparación entre los días entre síntomas prodrómicos y momento de presentación de la ataxia entre grupo de síntomas respiratorios contra intestinales.....	39
Tabla 7. Diagnóstico final de los pacientes que se presentan con nistagmus a la valoración inicial en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia	40
Tabla 8. Descripción del tipo de focalización neurológica y diagnóstico final.....	40
Tabla 9. Relación entre el síntoma nistagmus y el resultado de la neuroimagen.....	41
Tabla 10. Pruebas diagnósticas entre la relación entre el síntoma nistagmus y el resultado de la neuroimagen.....	41
Tabla 11. Relación entre el síntoma focalización neurológica y el resultado de la neuroimagen	42
Tabla 12. Pruebas diagnósticas entre la relación entre el síntoma focalización neurológica y el resultado de la neuroimagen)	42

LISTA DE FIGURAS

Figura 1: Proceso de reclutamiento de los pacientes con ataxia aguda.....	35
Figura 2: Algoritmo de ataxia aguda del Servicio de Neurología del 2016	36

LISTA DE GRÁFICOS

Gráfico 1: Distribución por provincia en tasa por 100 000 menores de 13 años	43
Gráfico 2: Distribución de los diagnósticos finales.....	44
Gráfico 3: Distribución relativa de los síntomas prodrómicos.....	45
Gráfico 4: Histograma de frecuencias del tiempo (días) entre el inicio de síntomas y la presentación de ataxia	46
Gráfico 5: Tiempo (días) entre el inicio de los síntomas prodrómicos y la presentación de ataxia, según diagnóstico final	47
Gráfico 6: Distribución relativa de los síntomas asociados al momento de valoración médica	48
Gráfico 7: Distribución absoluta de la presencia de incoordinación en la valoración inicial	49
Gráfico 8: Resultado de punción lumbar.....	50
Gráfico 9: Histograma de cantidad de los leucocitos (células/mm ³) documentados en LCR.....	51
Gráfico 10: Distribución relativa del tipo de secuelas neurológicas.....	52
Gráfico 11: Distribución absoluta de las secuelas neurológicas según el diagnóstico final de ataxia)	53

LISTA DE ABREVIATURAS

AAP: Ataxia aguda postinfecciosa

ADEM: Encefalomiелitis aguda diseminada (por sus siglas en inglés)

AHF: Antecedentes heredo familiares

ECNP: Encefalopatía crónica no progresiva

IFV: Inmunofluorescencia viral

LCR: Líquido cefalorraquídeo

RMN: Resonancia magnética

TAC: Tomografía axial computarizada

TCE: Trauma craneoencefálico

UCI: Unidad de Cuidado Intensivo

VMA: Ventilación Mecánica asistida



UNIVERSIDAD DE
COSTA RICA

SEP Sistema de
Estudios de Posgrado

Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.

Yo, Karla Barrantes Rodríguez, con cédula de identidad 114500433, en mi condición de autor del TFG titulado Estudio retrospectivo observacional sobre la epidemiología, factores de riesgo y diagnóstico de los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en Hospital Nacional de Niños este enero 2008 hasta octubre 2019.

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. SI NO

*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: _____ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

INFORMACIÓN DEL ESTUDIANTE:

Nombre Completo: Karla Barrantes Rodríguez

Número de Carné: A80847 Número de cédula: 114500433

Correo Electrónico: barrantesr.karla@gmail.com

Fecha: 07/01/2020 Número de teléfono: 88269059

Nombre del Director (a) de Tesis o Tutor (a): Dra. Adhana Ulate Campos

FIRMA ESTUDIANTE

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no solo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.

INTRODUCCIÓN

La ataxia es un síndrome clínico neurológico caracterizado por alteraciones en la coordinación voluntaria, la postura y el movimiento, se define como aguda si el inicio de la sintomatología es menor a 72 horas.¹⁻³

La coordinación motora requiere de una señal sensitiva desde los músculos y articulaciones, esta información es transmitida a través de los axones mielinizados, a través de los cordones posteriores de la médula espinal hacia los centros supraespinales de control motor. En dichas estructuras se genera el efecto modulador, que converge en los tractos motores del tallo cerebral y la médula espinal, se continua a los nervios periféricos y los músculos concluyendo el circuito. El cerebelo tiene una función moduladora en el control a varios niveles del circuito de coordinación. Además, el sistema vestibular en el oído interno monitoriza las aceleraciones angulares y lineales de la cabeza, que, en coordinación con el cerebelo, permiten mantener la postura.^{2,4} Debido a lo anterior, la ataxia aguda abarca una amplia gama de diagnósticos diferenciales, epidemiología, síntomas y signos clínicos de presentación

Cuando la ataxia se asocia a nistagmus, puede deberse a una patología en sistema vestibular (periférico) o en el sistema nervioso central (origen central).² La presentación clínica asocia no solo marcha inestable, descoordinada, de base amplia; sino también disartria, tremor de intención asociado al movimiento, dificultades para la deglución y anormalidades en los movimientos oculares. Los pacientes asocian frecuentemente caídas, tropiezos y traumas asociados.¹

En la población pediátrica las causas más comunes de ataxia son infecciosas, traumáticas, efectos medicinales e intoxicaciones. Otras causas menos comunes son: migraña, vértigo paroxístico posicional benigno, neuronitis vestibular y laberintitis.¹ En niños tan pequeños como 6 meses, se puede presentar el síndrome de opsoclonus mioclonus ataxia, patología que representa un síndrome para neoplásico autoinmune, caracterizado por movimientos oculares caóticos desordenados, mioclonías y ataxia troncal y de extremidades, asociando regresión en el neurodesarrollo e irritabilidad. Frecuentemente se asocia a un neuroblastoma o ganglioneuroblastoma; la neuroimagen es usualmente normal^{2, 5,6}

La ataxia cerebelar postinfecciosa es la causa más común de ataxia en la infancia, principalmente entre 1 y 4 años, representando hasta el 40% de los casos, ocurre posterior a un cuadro infeccioso. La ataxia puede presentarse hasta 3 semanas posterior a la presentación de los síntomas infecciosos. La fisiopatología de la ataxia aguda no está completamente definida, se cree es de causa autoinmune, donde ocurre una desmielinización aguda debido a anticuerpos cruzados con epítomos en el cerebelo.² Se han visto implicados autoanticuerpos contra centrómeros, glicoproteínas asociada a la mielina, neuronas y triosa fosfato isomerasa; con anticuerpos IgG e IgM contra elementos nucleares y citoplasmáticos de las células de Purkinje^{3,7}

Actualmente, se le conoce a la cerebelitis aguda como un síndrome inflamatorio caracterizado por signos y síntomas cerebelares de inicio agudo (ataxia, nistagmus o disimetría), acompañado frecuentemente de fiebre, cefalea, alteración del estado mental y anomalías en el cerebelo en la resonancia magnética (RMN).⁸

Se reporta que más del 30% de los casos de ataxia, se deben a la ingestión accidental de tóxicos en niños preescolares, ya que las células de Purkinje son especialmente sensibles a la lesión tóxica. Los fármacos más comunes corresponden a benzodiazepinas y dextrometorfano, así como anticonvulsivantes.²

La encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM por sus siglas en inglés) es una patología inmunomediada que se presenta posterior a una infección viral o inmunización, se caracteriza por encefalopatía de inicio súbito, déficits neurológicos multifocales (convulsiones, parálisis de pares craneales, hemiparesia, fiebre, meningismo); neuroimagen que revela lesiones subcorticales de la sustancia blanca, del cerebelo y de los ganglios basales.²

Una causa frecuente inmunomediada de ataxia corresponde al Síndrome de Guillain Barré: se debe sospechar ante la triada clásica de ataxia, arreflexia y debilidad, posterior a cuadro infección viral o gastroenteritis; debido a un proceso inflamatorio a nivel nervios periféricos que no permite la adecuada transmisión de señales sensitivas hacia los centros de coordinación. El síndrome de Miller Fisher corresponde a otra neuropatía inmunomediada que se presenta con ataxia, oftalmoparesia y arreflexia. Se presenta proteinorraquia en prácticamente todos los pacientes. Se han encontrado anticuerpos

contra los gangliósidos GQ1b que reconocen epítomos similares específicos para el *Campylobacter jejuni*.^{1,9}

Lesiones espacio-ocupantes como tumores primarios de fosa posterior: meningiomas y gliomas, lesiones cerebelares como abscesos y malformaciones arteriovenosas con transformación hemorrágica corresponden a otras causas de ataxia. ¹El vértigo paroxístico benigno consiste en episodios breves de ataxia y vértigo, donde el niño luce pálido, asustado y busca a los padres para sostén; posteriormente no presenta confusión o somnolencia. La edad típica de presentación es entre 1-4 años, y suele existir historia familiar de migraña. Con respecto a patología del oído interno, se deben considerar complicaciones de la otitis media aguda, como laberintitis que causa sordera neurosensorial, tinitus, nistagmus y vértigo.²

En niños en edad escolar y adolescentes, dentro de las causas de ataxia aguda más comunes se encuentra la concusión, que corresponde a un síndrome clínico donde el TCE es seguido por déficit transitorio de la función cerebelar, sin asociar alteración de la conciencia; presentan marcha de base amplia, inestabilidad troncal y disartria. ². El evento vascular cerebral, es otra causa en tomar en cuenta, es poco común en territorio cerebelar, se presentan con síntomas inespecíficos con alteración sensitivo motora, mareos, náusea o vómitos, cefalea, ataxia con tendencia a caer hacia lado afectado, la presentación es abrupta, con nistagmus multidireccional, alteración de pares craneales, hemiplejía y alteración de la conciencia.^{1,2} En la infancia tardía y adolescentes siempre se debe descartar abuso de sustancias como alcohol, cocaína inhalación de tolueno. Se deben tener en cuenta efectos secundarios de tratamiento crónico como benzodiazepinas, anticonvulsivantes (fenitoína, carbamazepina); así como antineoplásicos como 5-fluoracilo, citarabina y metrotexate.^{1,2}

Se han evidenciado factores de riesgo según la edad, como infecciones concomitantes o previas al cuadro, síntomas prodrómicos, migraña, ingesta de tóxicos. Por ejemplo, en menores de un año, una causa frecuente es síndrome de opsoclonus-mioclonus. En el rango de 1 a 4 años con infección viral respiratoria o gastrointestinal previa, la principal causa de ataxia corresponde a postinfecciosa. El uso de medicamentos en el hogar al alcance de los niños, son riesgos para el consumo accidental de los mismos, así

como productos tóxicos en envases no adecuados. Pacientes con antecedentes heredofamiliares de enfermedades neurológicas hereditarias, inmunológicas como ataxia telangiectasia o psiquiátricas corresponden a signos de alarma y factores de riesgo para síndromes atáxicos en la infancia.^{2,9}

Martínez- González y colaboradores realizan en el 2006 un estudio prospectivo en el servicio de Urgencias de del Hospital de Cruces, España, durante periodo de 3 años; con 39 pacientes. Se obtuvo que el 51.8% fueron debido a una causa infecciosa, 25.6% por intoxicación, 5.12% origen traumático y 17.9% causas distintas (ADEM, vértigo paroxístico, tumor paravertebral, síndrome de Guillain Barre). En la ataxia postinfecciosa, el 55% de los pacientes tenían entre 2 y 4 años, 60% en sexo femenino, se logró aislar agente en un 95% de los casos, donde el principal fue varicela. El tiempo de aparición de ataxia posterior al inicio síntomas fue de $5.86 \pm 3,78$ días. El LCR resultó patológico en 11 casos, con pleocitosis (7-500 células), con predominio linfocitario en todos, proteinorraquia en más de 45ug/dl en tres casos, todos los cultivos de LCR fueron negativos. Todas las neuroimágenes, tales como tomografía axial computarizada (TAC), resultaron normales. La estancia media hospitalaria: $5,13 \pm 2,79$ días (intervalo 2-12días. La edad media de intoxicación fue de $39,5 \pm 40,42$ meses, con predominio en el sexo masculino, los principales fármacos asociados fueron benzodicepinas, dextrometorfano, fenobarbital y etanol.¹⁰

En un estudio retrospectivo del Departamento de Neurología Pediátrica en Pittsburg Pensilvania, se dio seguimiento a 120 casos durante 11 años (2003 -2013). Se incluyeron pacientes con historia de ≤ 4 semanas de incoordinación para la marcha o alteración en el equilibrio en un niño previamente sano o imposibilidad de mantener sedestación en un niño que no ha adquirido la marcha. Se documentó, de nuevo en este estudio, como causa común ataxia postinfecciosa en el 59% de los casos, seguido por intoxicación, se encontraron otras causas como síndrome de opsoclonus-mioclonus- ataxia, ataxia episódica, cerebelitis aguda, infarto cerebelar, ADEM, meningitis, trombosis venas cerebrales, enfermedad de Leigh, Síndrome de Miller Fisher y concusión. Dentro del grupo de ataxia postinfecciosa, el 85% tenía entre 1-6 años de edad y todos tenían antecedente de infección viral, 58% fueron varones. El tiempo de presentación de ataxia posterior al inicio de los síntomas fue de $8.2 \pm$ días. En 11 de los 120 pacientes, se estableció como

ataxia idiopática, aquellos que cursaron con los mismos síntomas que los pacientes con ataxia postinfecciosa, pero sin infección viral documentada, con neuroimágenes y LCR normal.³

En el estudio en el servicio de Infectología del Hospital Nacional de Niños de Costa Rica, realizado durante 6 años (entre enero 1997 y junio 2004)⁷, se reclutaron 441 pacientes inmunocompetentes con varicela complicada, de los cuales 37 (8.4%) presentó ataxia cerebelosa aguda postvaricela. El LCR estuvo disponible en 22 pacientes (59.5%) y fue normal en todos. Entre los pacientes seguidos a largo plazo (64.8% del total), 13 presentaron algún tipo de secuela: vértigo, nistagmus, trastornos de conducta (agresividad y déficit atencional).¹¹ En Costa Rica se aplica vacuna contra varicela desde el 2007.¹²

Hasta el momento, en Costa Rica, no existe un estudio descriptivo específico sobre ataxia aguda y su epidemiología clínica, tampoco se han descrito los organismos causales de infección aguda. El presente estudio se dirige a realizar dicha descripción, analizar los factores de riesgo, características y clínica de los pacientes con ataxia aguda.

JUSTIFICACIÓN

La ataxia aguda corresponde a una consulta frecuente en los servicios de emergencias, con una amplia variedad de causas en la edad pediátrica, desde infecciosas hasta tumorales y degenerativas.

Existen múltiples estudios a nivel mundial sobre las características clínicas de la ataxia aguda, su presentación y repercusión clínica. Sin embargo, en una revisión sistemática realizada por Musselman y colaboradores en 2014, se analizan 115 estudios a nivel mundial sobre ataxia en general, los mismos se concentran en Europa y en Estados Unidos, unos cuantos Sur América, pero ninguno en nuestra región: Centroamérica.⁴

En nuestro país, existe un estudio realizado en 2007, sobre características de ataxia, pero exclusivamente como complicación de infección por varicela. No existen estudios en Costa Rica donde se analice la ataxia aguda en general, sus causas y las características epidemiológicas propias de nuestra latitud geográfica.¹¹

De la misma manera, la creación de un flujograma o protocolo de atención en el Hospital Nacional de Niños (HNN), como principal centro de referencia, podría guiar de manera más eficaz el estudio diagnóstico de los pacientes que se presenten con ataxia aguda.

OBJETIVOS

Objetivo general

Describir las características epidemiológicas, factores de riesgo y la etiología de los pacientes que se valoran debido a ataxia aguda en el Hospital Nacional de Niños en el periodo comprendido entre enero 2008 hasta octubre 2019.

Objetivos específicos

1. Identificar los pacientes con ataxia aguda como síndrome neurológico.
2. Reconocer la presentación usual e inusual del síndrome atáxico en Pediatría.
3. Describir las características epidemiológicas de los pacientes valorados con ataxia aguda en el Hospital Nacional de Niños en los últimos 11 años, y su variación en el tiempo.
4. Identificar las etiologías más frecuentes de ataxia aguda en nuestro medio y variación en el tiempo.
5. Comparar las características epidemiológicas y etiologías de ataxia aguda con estudios similares realizados en otros centros médicos y latitudes geográficas.
6. Describir los cambios en prevalencia de varicela como agente causal de ataxia aguda post infecciosa a lo largo del tiempo de estudio, en comparación con publicaciones previas a la introducción de la vacuna en Costa Rica.
7. Describir los factores de riesgo de la población pediátrica de Costa Rica que se presente con ataxia aguda.
8. Relacionar la etiología, epidemiología, factores de riesgo de nuestra población y las secuelas neurológicas a nivel físico y cognitivo.

POBLACIÓN Y METODOLOGÍA

Diseño del estudio

Estudio retrospectivo, descriptivo, sobre los pacientes que consultan al Servicio de Emergencias y Consulta Externa de Neurología, con ataxia aguda, como motivo de consulta principal

Población en estudio

Todos los pacientes pediátricos que han sido valorados debido a ataxia aguda como síntoma principal desde enero 2008 hasta octubre 2019 en el Hospital Nacional de Niños de Costa Rica.

Criterios de inclusión de los participantes:

- Edad entre 6 meses y 12 años 11 meses y 29 días al momento del internamiento
- Debe cumplir la definición de ataxia aguda: historia de ≤ 72 horas de incoordinación para la marcha o alteración en el equilibrio, en niño conocido sano. En menores de 1 año sin adquisición de la marcha, pero que ya hayan logrado sedestación autónoma, que se presenten con inestabilidad troncal que inhabilite sedestación.

Criterios de exclusión:

- Antecedente de encefalopatía crónica no progresiva
- Antecedente de enfermedad neurodegenerativa, endocrina o metabólica
- Malformaciones del sistema nervioso central
- Expediente incompletos o depurados

Tamaño de la muestra

El sistema de Estadística del Hospital Nacional de Niños (HNN) brindó una lista con un total de 196 pacientes que se ingresaron en el periodo de estudio con diagnóstico primario de ataxia. De los mismos se excluyeron 81 pacientes, por lo que la muestra de pacientes elegibles fue de 115. (Figura 1)

Análisis de datos

La recolección de los datos se realizó a partir de la lista brindada por el Servicio de Estadística y Censo del HNN, de la misma se utilizó acceso a los expedientes físicos e información digital por medio del antiguo expediente digital Medisys, así como del actual: EDUS. Así como información escaneada en Archivo Weblink y Epower Consulta Web, lo anterior con permiso del Posgrado de Pediatría y el Servicio de Informática HNN. La información de las hojas de recolección de datos (Ver Anexo) se incluyó en una base de datos utilizando tablas en Excel 2016.

El análisis de datos se realizó con programa STATA versión 14.2. Para las variables cuantitativas, se utilizó la prueba de Shapiro-Francia. Se utilizaron tablas de frecuencias simples y tablas de asociación o contingencia para las variables cualitativas. La prueba chi-cuadrado se utilizó para probar asociación entre dos variables cualitativas. Se utilizó T-Test para comparación de promedios. Además, se utilizaron pruebas diagnósticas en el caso de los síntomas de presentación en la valoración inicial y el resultado de neuroimagen.

ASPECTOS ÉTICOS

Este estudio fue aprobado por el Comité Ético Científico del Hospital Nacional de Niños con el código **CEC-HNN-048-2018**.

Se respetaron todos los principios éticos básicos de la investigación clínica. Correspondió a un estudio retrospectivo, no se realiza ningún tipo de intervención ni se tiene contacto con los pacientes o sus familias. Se mantuvo confidencialidad mediante la implantación de medidas de precaución al manejar y almacenar la información, asignando un código numérico a cada paciente y acceso limitado a la información únicamente a los investigadores del estudio.

La información se manejó exclusivamente en las computadoras personales de los investigadores. No se publicaron o compartieron nombres ni números de identificación de ninguno de los sujetos participantes.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Esta investigación no contó con medios de financiamiento externo y no representó gastos para la institución de la Caja Costarricense del Seguro Social. Los gastos de papelería e impresión fueron cubiertos en su totalidad por los investigadores.

RESULTADOS

El servicio de Estadística y Censo del HNN brindó lista de un total de 196 pacientes que se ingresaron en el periodo de enero 2008 y octubre 2019 con diagnóstico primario de ataxia. De los mismos se excluyeron 81 pacientes; como se observa en el Anexo 2, debido a presentación > 72horas, antecedentes patológicos neurológicos, ataxia descartada e información incompleta en expediente. La muestra final de pacientes elegibles fue de 115.

Al distribuir las tasas de presentación de ataxia por 100 000 habitantes en las siete provincias del país se obtiene que San José presenta la mayor tasa con 17,8 / 100 000; seguido por Limón con 10,9 / 100 000. La menor tasa se documentó en Guanacaste con 4,2 / 100 000. (Gráfico y Tabla 1)

Se obtuvo que el 54,8% de los pacientes con diagnóstico de ataxia fueron masculinos. El promedio de edad de los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia es $3,8 \pm 2,5$ años, mediana de 3 años; con un rango de edad entre 1,1 años 12,9 años. En general, el 75% de los pacientes con diagnóstico de ataxia tienen 4,8 años o menos. (Tabla 2).

Los antecedentes heredo familiares (AHF) de ataxia, enfermedades inmunológicas, neurológicas y psiquiátricas tienen una prevalencia solo del 13,2%, en el grupo estudiado. Se obtuvo que el principal antecedente familiar fue de tipo neurológico (epilepsia, migraña); un 5.2% de los pacientes tenían AHF psiquiátricos. Dos pacientes (1,7%) presentaron AHF de ataxia; el primer caso con antecedente de astrocitoma piolocítico en hermano mayor que debutó con ataxia; en el segundo caso una prima con ataxia crónica por déficit de coenzima Q10. Ningún paciente se presentó con AHF de enfermedades inmunológicas.

Se documenta como diagnóstico final más común la AAP en 46,1% de los pacientes, como se observa en el Grafico 2. Otros diagnósticos corresponde a un 12,2% de los pacientes; donde se incluyen por número de casos: Enfermedad de sustancia blanca evanescente (2), Cerebelitis postinfecciosa (1), Accidente vascular cerebral debido a malformación arterio venosa en fosa posterior (1), Romboencefalitis (2), Mielitis aguda (3), Encefalopatía aguda severa (1), Tumor (1) específicamente astrocitoma piolocítico cervical, Encefalitis desmielinizante (1), Vértigo paroxístico benigno de la infancia (1),

ADEM vs Encefalitis (1). El TCE se documentó en 10.4% de los casos, sospecha de intoxicación en 9.6% e intoxicación medicamentosa comprobada en 2 casos (1.7%). El 10,4% de los diagnósticos fueron de causa desconocida. Se sospechó intoxicación medicamentosa en pacientes 11 (9,6%, n=115) debido a la presentación clínica súbita (promedio de $1\pm 1,2$ días de síntomas), sin síntomas prodrómicos; alta sospecha por referencia de los padres, con estancia hospitalaria corta (promedio 3.15 días) y sin ningún tipo de secuelas o complicación. En total de los 13 pacientes, 9 tuvieron dismetría al ingreso, seis lenguaje escandido, cuatro alteraciones del estado de conciencia, tres vómitos y solo un paciente con nistagmus. El 46,1% se encontraban en rango de 1-2 años de edad y hubo predominio sexo femenino. En las Tablas 3 y 4 se describe la relación entre los grupos etarios y genero con diagnóstico de egreso respectivamente.

En cuanto a agente causal se documentaron 4 casos de Ataxia post varicela, 3 en el 2008 y el último caso de nuestra serie en el 2010. En los pacientes con AAP, se identificó algún germen en otros 9 casos, por aspirado nasofaríngeo se documentó VRS, Adenovirus, Influenza A, Parainfluenza 1. A nivel sérico se obtuvieron casos de EBV (Virus del Epstein Barr) y CMV (Citomegalovirus). En líquido cefalorraquídeo (LCR) se obtuvo germen en solo 2 pacientes: enterovirus y VZV.

El 70,4% de los pacientes (81, n=115) presentaron al menos un síntoma prodrómico. Los síntomas prodrómicos más prevalente en los pacientes fueron la fiebre, la tos y la rinorrea. (Gráfico 3). El promedio de tiempo (días) entre los síntomas y la presencia de ataxia en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en general fue $7,6 \pm 5,7$ días (rango 0,0 días - 22,0 días), con mediana de 6 días.

Como se observa en el Gráfico 4, existe una tendencia de pico bimodal en el tiempo de presentación de síntomas; 0-5 días y luego a los 15 días previo a presentación de la ataxia. En la Tabla 5, se realiza una distribución cada síntomas prodrómico en menor o mayor igual a 10 días previo a la presentación de ataxia, sin documentarse diferencias estadísticamente significativas. Sin embargo, en la Tabla 6 sí se encuentra una diferencia significativa ($p=0.009$) al agrupar los síntomas en variables continuas de síndromes clínicos, específicamente: respiratorios (tos y rinorrea) contra gastrointestinales (vómitos y diarrea); obteniéndose que los pacientes con síndrome clínico gastrointestinal consultan por inicio

de ataxia en promedio 4 días antes que los pacientes con síntomas respiratorios. Se excluyeron 5 pacientes de esta asociación, debido a que presentaban tanto síntomas respiratorios, como gastrointestinales.

Al valorar los días entre los síntomas y la presentación de la ataxia de los diferentes diagnósticos finales, se obtiene un promedio de $8,2 \pm 5,8$ días (rango 0,0 – 22 días), en el caso de AAP. En los casos de sospecha de intoxicación fue de $1,0 \pm 1,2$ días, (rango 0,0 – 3,0 días). En la ataxia post varicela fue de $9,0 \pm 2,6$ días (rango 0,0 – 12 días). En el caso del síndrome opsoclonus mioclonus fue de $11,5 \pm 8,7$ días, (rango 3,0 – 22 días). Gráfico 5.

El 14,9% de los pacientes con valoración de diagnóstico de ataxia presentaron antecedentes de trauma cráneo-medular. El 15,7% de los pacientes con diagnóstico de ataxia presentaron antecedentes o sospecha de haber ingerido un tóxico o medicamento.

Los síntomas asociados más prevalente al momento de la valoración médica fueron: nistagmus (13%), vómitos (13%) y cefalea (11.3%). Seis pacientes (5.2%) otros signos de focalización neurológica, como se observa en el Gráfico 6. En las tablas 7 y 8 se describen los diagnósticos finales de los pacientes con nistagmus y otras focalizaciones neurológicas al ingreso; se documenta que en el caso de 6 pacientes (n=15) con nistagmus, el diagnóstico final fue AAP.

Con respecto a los signos neurológicos estudiados se documentó que, en cuanto a la severidad de la ataxia, 68 pacientes (59,1%) presentaron marcha de base amplia; 18 pacientes (15,7%) requirieron ayuda para caminar y la misma cantidad 18 (15,7%) presentaron tronco inestable. El lenguaje escandido se presentó en 30 pacientes (26,1%). Las pruebas de coordinación, específicamente prueba dedo-nariz o talón rodilla, se realizaron en 50 pacientes (43,4%; n=115); de los cuales, la incoordinación se documentó en 35 pacientes (70,0%; n=50) y estuvo ausente en 15 (30,0%; n=50). Ver Gráfico 7.

En cuanto a reflejos miotáticos, el 8.7% estuvieron exaltados, el 1.7% disminuidos y solo en un paciente se documentó clonus. Solo el 3.5% de los pacientes tuvieron signos piramidales. Solo 2 pacientes (1.7%) tuvieron alteración en reflejos cutáneo-abdominales. Ningún paciente presentó disfunción esfinteriana.

El promedio de días de hospitalización en los pacientes con diagnóstico de ataxia es $6,5 \pm 6,0$ días (rango 1,0 día - 34,0 días). Solamente 3 pacientes (2,6%) requirieron estancia en Unidad de Cuidado Intensivo con un promedio de 8,3 días (rango 4 – 13 días), todos estos pacientes requirieron ventilación mecánica asistida con promedio de 4 días.

Tan solo el 7% de los pacientes recibió esteroides durante su estancia hospitalaria, el 4.3% inmunoglobulinas y solo un paciente (0.9%) anticonvulsivantes.

Las pruebas séricas de lactato y amonio solo se tomaron en el 29,6% y 25,2% de los casos respectivamente. En 5 pacientes (4,3%) se obtuvo resultado de Amonio ≥ 50 mmol/L, con el valor más alto en 69. Con respecto al lactato, 10 pacientes (8,6%) resultaron con niveles de lactato elevados $> 1,7$ mmol/L, con el nivel más alto en 4,7.

En el 76,5% de los pacientes en este estudio el resultado de la prueba de tóxicos en orina fue negativo, los dos que resultaron positivos fueron por Benzodicepinas, específicamente Clonazepam.

Se realizó algún tipo de neuroimagen a un total de 111 pacientes 96,6%. De los mismos se realiza únicamente TAC en el 70,4%; se realizó solo RMN a 2 pacientes. Al 24.3% de los pacientes se les realizó tanto TAC, como RMN. En los 4 pacientes que no se realizó neuroimagen, 2 corresponden a los pacientes con tóxicos en orina positivos por Clonazepam y los otros 2 una ataxia postinfecciosa y otros con ataxia de causa desconocida; estos últimos no se evidencia en expediente causa clara de omisión de neuroimagen.

En el 87,4% de los casos, los resultados de neuroimagen fueron normales. En la Tabla 9, se documenta que en el 13,0% de los pacientes que **sí** tuvieron nistagmus en la valoración inicial, el resultado de la neuroimagen fue normal. Al contrario, en el 74,0% de los pacientes que **no** tuvieron nistagmus, el resultado de neuroimagen fue normal.

El 12,0% de los pacientes que **no** presentaron nistagmus, tuvieron anormalidad en la neuroimagen. En sólo el 0,9% de los pacientes, la presencia de nistagmus coincide con el resultado anormal de la neuroimagen. Se obtiene que la prueba tuvo una sensibilidad del 50% y especificidad del 89%, para un VPP 21,4% y VPN 96,9%. Tabla 10.

De los datos analizados, 6 pacientes (5,2%; n=115) se presentaron con otra focalización neurológica aparte de ataxia y nistagmus; a lo que corresponde oftalmoparesia unilateral (1 paciente; n=6), hemiparesia extremidad inferior unilateral (1 paciente; n=6), compromiso cerebeloso específico izquierdo (1 paciente; n=6), parálisis facial central unilateral (2 paciente; n=6), disfunción tallo cerebral (1paciente; n=6). Como se aprecia la Tabla 8.

Se obtiene que del 5,4% (n=115) de los pacientes con síntoma de focalización neurológica, el 50,0% tuvo resultado de la neuroimagen normal y 50% anormal. Del 94,6% de los pacientes sin síntomas de focalización neurológica, el 89,5% tuvo resultados en la neuroimagen normales y el 10,5% anormal Tabla 11. Como prueba diagnóstica, la focalización neurológica en la valoración inicial tiene sensibilidad del 6,7% y especificidad del 86%, para un VPP 7,1% y VPN 85% como correlación con anormalidad en neuroimagen. Tabla 12.

La punción lumbar (PL) se le realizó a 89 (77,3%) de los pacientes en estudio. Del total de PL, el 63,3% resultaron normales. La anormalidad se definió como pleocitosis corregida por eritrocitos con más de 10 leucocitos células/mm³ (todos pacientes fuera del periodo neonatal). Según se observa en el Gráfico 8, la mayor cantidad de PL se realizó en los pacientes con AAP; en total 52 pacientes, de los cuales 24 tuvieron resultado anormal. Ningún paciente dentro de la categoría de causa desconocida tuvo anomalías en LCR.

El promedio de leucocitos fue de $12,3 \pm 29,0$ células/mm³, rango (0,0- 250,0 células/mm³). El coeficiente de asimetría = 6,449, indica que la distribución de los leucocitos en LCR es asimétrica positiva; es decir, en el 87,8% de los pacientes el número de leucocitos es 25,0 células/mm³ o menos. (Gráfico 9).

Se documentaron 15 pacientes (13,0%) con secuelas neurológicas documentadas a más de 6 meses del evento, la que más se presentó fue la ataxia persistente en 13 pacientes. Gráfico 10. En el grupo de diagnósticos de "Otras causas" fue donde más se presentaron las secuelas neurológicas. Gráfico 11.

DISCUSIÓN

Al utilizar distintas latitudes a nivel mundial se han realizado estudios con muestras similares al nuestro, con 115 pacientes con ataxia aguda que consultaron durante un periodo de 11 años (10,4 pacientes /año de estudio). En Estados Unidos existe un estudio unicéntrico en Pittsburgh, donde en un periodo de 10 años se estudiaron 120 pacientes con diagnóstico de ataxia aguda (12,0 pacientes/año de estudio); así como Detroit estudio unicéntrico, en un periodo de revisión 7 años, se obtuvieron un total de 141 pacientes (20,1 pacientes/año de estudio). En un estudio multicéntrico en 11 hospitales de toda Italia, se estudiaron 509 paciente en un periodo de 8 años (63,6 pacientes / año de estudio). En población latina, más cercana en términos epidemiológicos a la nuestra, existe un estudio en Caracas Venezuela, donde durante 3 años se estudiaron 39 pacientes con ataxia (13 pacientes/año de estudio).^{3, 10, 13,14}

Con respecto a la diferencia de presentación por sexo, se obtiene que el 54,8% de nuestros pacientes corresponden al sexo masculino; de igual manera en otros estudios como en Estados Unidos e Italia, donde se describe entre 52,6 – 65% de predominio sexo masculino. Sin embargo la diferencia de sexo no fue significativamente diferente en la totalidad de la muestra de nuestro estudio, tampoco se documentó diferencia estadísticamente significativa en la distribución por diagnóstico final. No se ha descrito al momento, razón por la cual prevalece el sexo masculino en la mayoría de series de casos de ataxia aguda.^{3,14}

La presencia de una mayor tasa de ataxia aguda en la provincia de San José correlaciona con que es donde se encuentra el centro médico de estudio: Hospital Nacional de Niños; Cartago tiene baja tasa de presentación porque cuentan con Neurólogo pediatra en el Hospital Regional. Llama la atención la diferencia entre las provincias, donde Limón (Atlántico) cuenta con la segunda mayor tasa de ataxia y Guanacaste (Pacífico), con la menor. Si bien se puede relacionar con sesgos por lejanía del centro de estudio, podría existir factores ambientales o agentes infecciosos virales distintos en el ambiente que conlleven a mayor cantidad de casos de ataxia aguda.

Mundialmente, con estudios en Europa, América del Norte y América del Sur se ha identificado la AAP, como la causa más común de ataxia aguda en pediatría: 33.3%

(n=509), 59% (n= 120), 36.2% (n=141), 51% (n=39) respectivamente ^{3,10,13,14}. Correlacionado con el presente estudio con un 46,1% (n=115), se documentó que el 90,6% eran menores de 6 años, con un promedio de edad 3,48 años. Lo anterior se ha descrito mundialmente con base en la teoría de que la AAP tiene una causa inmunológica de base, donde afecta más a niño pequeños, menores de 4 años en desarrollo del sistema inmune y con epítomos de agentes infecciosos contra el cerebelo y células de Purkinje⁷

En los pacientes con AAP, los síntomas prodrómicos se presentaron en promedio $8,2 \pm 5,8$ días (rango 0,0 – 22 días), previo al inicio de la ataxia. En el caso de los dos pacientes sin síntomas prodrómicos se podría asociar a síntomas subclínicos o no perceptibles por los cuidadores. En la evaluación del inicio de días de síntomas previo al inicio de la ataxia aguda, observamos una distribución bimodal de los datos en el tiempo, con diferencia significativa. Los pacientes con síndrome clínico gastrointestinal consultan por ataxia antes que los pacientes con síntomas respiratorios, sugiriendo la presencia una causa parainfecciosa y no solo postinfecciosa. No encontramos estudios clínicos previos que encontraran dicha diferencia, siquiera mención de la misma, lo que podría sugerir un variado efecto inmunomodulador entre los distintos agentes infecciosos que conlleve una presentación más rápida de la ataxia.

En nuestro estudio se documentó un solo caso de cerebelitis aguda, masculino, a la valoración presenta además de ataxia, cefalea y vómitos, sin alteración del estado de conciencia; hallazgos TAC de hipodensidad cerebelar izquierda, RMN con encefalomalacia que comprometen pedúnculo cerebeloso medio y hemisferio cerebeloso izquierdo, lobulillo semilunar inferior derecho y hemiprotuberancia derecha; con ataxia y dismetrías persistentes posterior a un año del evento. Al contrario de estudio de García-Iñiguez, donde se identificaron 9 casos de cerebelitis aguda en 9 años. Thakar documenta 3 casos en plazo de 11 años. ^{3, 15} Sin embargo, se pueden presentar cerebelitis clínica, sin que se reporten anomalías en neuroimagen.

La ataxia postvaricela representa en las series de estudio a nivel mundial, como la causa de hasta el 26% de los casos de AAP ² Según el estudio de Camacho y colaboradores, en el HNN entre 1997-2004 se estudiaron 441 pacientes con complicaciones por varicela en un periodo de 7 años, de los cuales el 37 (8,4%) presentó AAP, la aparición

de la ataxia tras el inicio del brote fue de 2 días (1-30).¹¹ En nuestro estudio se obtuvieron 4 casos entre el año 2008 y 2010, 3 masculinos, 2 pacientes (50,0%) en edad de 3 -4 años y el promedio de aparición de ataxia tras el inicio del brote fue de $9,0 \pm 2,6$ días (rango 6-12 días). Hubo un caso, donde se aisló VZV en Biofire LCR en 2017, sin embargo, no hubo clínica de varicela, sin nexo epidemiológico, ya vacunada; se tomó como una posible reacción cruzada. No se describen casos de ataxia post vacuna contra varicela. Cabe destacar que la diferencia entre el estudio de Camacho y colaboradores, se basa en la diferencia en cantidad de pacientes y la época del estudio, además que la vacunación en Costa Rica inició en 2007.^{11,12}

Los resultados mostrados por Ávila-Agüero y colaboradores, respaldan nuestros resultados, ya que se analizan los casos de varicela en la época postvacunal. En el periodo 2000-2015, se obtuvo una reducción del 73,8% en reportes de varicela, así mismo las complicaciones disminuyeron un 98%, de n=53 casos en 2008 a n=1 caso en 2014, con predominio de complicaciones en pacientes onco-hematológicos.¹⁶

Según la literatura, la ingesta de tóxicos corresponde del 30-32% de las causas de ataxia aguda en pediatría, las células de Purkinje son en especial susceptibles a la injuria por tóxicos². Los fármacos más comúnmente asociados son anticonvulsivantes, benzodiazepinas, alcohol y antihistamínicos. En el estudio de Pittsburgh, la intoxicación medicamentosa se presentó en 10 (8,3%) de los pacientes, en el estudio Venezuela, 10 (25,64%) pacientes se documentaron con intoxicación.^{3,10}

Se ha documentado intoxicación medicamentosa hasta en 32,5% de los casos de ataxia aguda en la infancia, los más comunes corresponden a anticonvulsivantes, benzodiazepinas, alcohol y antihistamínicos⁵. En nuestro estudio, tan solo 2 (1,7%) de los pacientes se egresaron con diagnóstico de Intoxicación medicamentosa, ambos con tóxicos en orina positivos por benzodiazepinas (Clonazepam). El panel de tóxicos en orina que se realiza en el Hospital Nacional de Niños incluye: Fenciclidina, Anfetamina, Barbitúricos, benzodiazepinas, metabolitos de cocaína, cannabinoides, metadona, morfina y opiáceos; pero no se toman niveles de anticonvulsivantes como Carbamazepina o antihistamínicos que son de uso común en la mayoría de hogares costarricenses. Debido a lo anterior, se podría explicar el hecho de que en el 9.6% de pacientes con alta sospecha clínica de intoxicación, no se demostrara el tóxico causal.

El síndrome de opsoclonus mioclonus se presentó en 10 (8,3%) de los pacientes en estudio de Khatar², en nuestra población se identificó en 4 (3,5%), de los cuales se identificó causa neoplásica en un paciente (Neuroblastoma suprarrenal derecho) y otro como probable postinfeccioso, en los otros dos pacientes no se ha identificado hasta el momento la causa. Todos los pacientes de nuestro estudio tenían menor de 4 años, correlacionando con tumores con Neuroblastoma, más común en niños pequeños.

Enfermedad de sustancia blanca evanescente se presentó en solo 2 pacientes en nuestra serie de casos, 3 y 5 años de edad, ambos con síntomas prodrómicos (fiebre, rinorrea, tos), sin antecedente de TCE, sin focalización neurológica, marcha de base amplia en ambos, disimetría, signos piramidales presentes, ambas neuroimágenes anormales. En ambos pacientes se documenta por TAC, lesiones hipodensas de la sustancia blanca; confirmado con RMN con presencia de leucodistrofia. Ambos pacientes se les realizó PL, resultando solo uno anormal, con pleocitosis leve (10 leucocitos/mm³). Ambos pacientes presentaron secuelas neurológicas: cognitiva, piramidal, ataxia persistente y uno de los pacientes con epilepsia. Nuestro estudio correlaciona con la literatura que caracteriza la presentación tardía de la enfermedad en la infancia (4- 18 años), con deterioro progresivo de los síntomas, exacerbados por un TCE o cuadro viral, ataxia truncal o apendicular, espasticidad. El resultado de LCR es usualmente normal y en neuroimagen se observan anomalías difusas de la sustancia blanca.¹⁷

En los pacientes con ataxia aguda, los estudios de neuroimagen se obtienen de manera frecuente en el Servicio de Emergencias, principalmente para excluir lesiones espacio ocupantes principalmente. Existe poca utilidad en los casos sin alteración del estado de conciencia, otros signos neurológicos focales o asimetría significativa de la ataxia.

Se pueden documentar lesiones desmielinizantes en cerebelo o tallo, o documentar complicaciones severas de cerebelitis como hidrocefalia. Los estudios de neuroimagen resultan normales en los casos de AAP. Sin embargo, es importante recalcar que se debe descartar un efecto de masa previo a realizar PL cuando tenemos un paciente encefalopático, como en el caso de la cerebelitis. En romboencefalitis se observa en RMN un aumento de la intensidad de la señal en el tallo cerebral y pedúnculos cerebrales en T2⁵.

En nuestro estudio se realizó neuroimagen a todos los 53 (46,1%) pacientes con AAP, solamente 3 resultaron anormales: #1 TAC sinusitis maxilar y etmoidal, #2 TAC otomastoiditis izquierda, #3 RMN retraso de la mielinización globo pálido sin repercusión clínica o secuelas.

Ruedloe realiza un estudio durante 18 años, en pacientes con diagnóstico de ataxia de < 7 días de evolución, al 78% se les realizó neuroimagen. En 42 pacientes (13%, IC 9-17%) se documentaron patologías intracraneales para manejo urgente (tumor cerebral, ADEM, AVC, mielitis transversa, hemorragia intracraneana, hidrocefalia, mastoiditis con absceso epidural); de los cuales solo 20 pacientes (48%, n= 42) se presentaron con algún signo de focalización neurológica: nistagmus, alteración del estado de conciencia, alteración de pares craneales o hemiparesia. Ruedloe concluye que los estudios de neuroimagen deben ser indicados en pacientes con ataxia aguda, se pueden diferir en pacientes < 3 años y días de síntomas (ataxia) < 3 días, por ser predictores de bajo riesgo para patologías graves intracraneales (IC 0-4,4%)¹⁸.

Por el contrario, en el estudio de Luetje se realiza neuroimagen a un total de 104 pacientes (73,8%), donde se encuentran anomalías significativas en solo 14 pacientes (13,5%, n= 104), de los cuales 12/14 presentaron signos de focalización neurológica al ingreso, definidos por: hemiparesia, paraparesia, alteración en pares craneales (aparte de nistagmus), papiledema, hiper o arreflexia, Babinski positivo, afasia o disfasia. Luetje concluye que la patología intracraneal documentada por neuroimagen es mínima en pacientes con ataxia aguda, pero la mayoría de los pacientes con alteración presentaron focalización neurológica al ingreso¹³. En nuestro estudio se realizó neuroimagen al 96,6% de los cuales el 87,4% tuvieron neuroimagen normal, se documentó además una baja sensibilidad, con bajo VPP para guiar los síntomas al ingreso (nistagmus y otras focalizaciones neurológicas) con el resultado de neuroimagen; al contrario, con una especificidad > 80%. Es importante recalcar que el examen físico inicial en nuestro estudio inicial se realizó por distintos profesionales: residentes pediatría, pediatras, emergenciólogos, traumatólogos; no sólo neuropediatras. Lo anterior podría intervenir con la descripción de focalidad neurológica inicial.

En cuanto al LCR, se describe que en el 26-50% de los casos de AAP y ADEM, se puede observar una pleocitosis leve, la presencia de predominio linfocitario en AAP

evidencia un proceso inflamatorio⁵. En nuestro estudio se realizó PL al 98,1% (n=53) de los pacientes, obteniéndose pleocitosis leve con leucocitos de 10-50 leucocitos/mm³, con predominio de linfocitos, sólo en un caso se obtuvieron 250 leucocitos/mm³.

Dentro de los diagnósticos diferenciales de ataxia en pediatría, se encuentran los errores innatos del metabolismo, aunque la presentación usual es subaguda o crónica. La presencia de hiperlactatemia e hiperamonemia corresponden a una guía diagnóstica, sin embargo, no se puede tomar amonio y lactato como pruebas fidedignas para realizar comparaciones en nuestro estudio; ya que se midieron en menos del 30% de los pacientes, la elevación de amonio en ningún paciente fue mayor a 100. En el caso de lactato existen múltiples factores que intervienen en el resultado, no contemplados en el presente estudio: uso de torniquete, presencia de hemólisis, sepsis. En nuestro estudio no se documentaron enfermedades del metabolismo con presentación de ataxia aguda.

Como factores de riesgo en nuestro estudio, se identifica que el 61,1% de los pacientes que se presentan con historia de sospecha de ingestión de medicamento, se egresaron con diagnóstico de intoxicación o sospecha, por lo que no es un factor específico para intoxicación. Los antecedentes heredofamiliares tienen una prevalencia muy baja como factores de riesgo en ataxia aguda. El antecedente de TCE guía el abordaje diagnóstico inicial, pero no se debe encasillar el mismo, ya que el trauma podría ser secundario a la ataxia y no la causa del mismo.

Se identificaron las patologías no infecciosas, como el principal factor de riesgo para presentación de secuelas neurológicas, como lo es la enfermedad de sustancia blanca evanescente, ADEM, síndrome de opsoclonus mioclonus, correlaciona con la literatura internacional donde los pacientes con AAP no presentan de manera usual secuelas neurológicas. Un paciente con AAP presentó ataxia persistente como secuela, en estos casos se debe dar seguimiento y descartar causas de ataxia crónica, incluso un síndrome paraneoplásico.¹⁰ El número pequeño de pacientes donde se utilizaron inmunomoduladores, así como la metodología del estudio no permiten asociar el uso de fármacos con las secuelas neurológicas al futuro.

En 2016 el Servicio de Neurología del Hospital Nacional de Niños presenta un flujograma de abordaje de pacientes con ataxia aguda, como se muestra en la figura 2. Con

base en los resultados de nuestro estudio se han encontrado características propias de nuestra población, así como sistema de salud que permiten realizar sugerencias para cambios de dicho flujograma. 1: Al momento de indagar sobre antecedente de TCE, se debe diferenciar en si el evento ocurrió antes o después del inicio de la ataxia, porque podría corresponder a una intoxicación medicamentosa como la causa de ataxia, y no el TCE como tal, así nos evitaríamos irradiar al paciente. 2: En el punto donde se realizan tóxicos en orina, se debe pensar en anticonvulsivantes para solicitar el estudio por aparte del panel regular. 3: Después de descartar debilidad/ hiporreflexia como parte de síndrome Guillain Barré o Miller Fisher se debería solicitar neuroimagen, ya que como se demostró en éste estudio, el examen neurológico inicial tiene muy baja sensibilidad para resultado de neuroimagen; además al 96,2% de los pacientes con AAP se les realizó neuroimagen, punto no contemplado en el protocolo actual. 4: La AAP continúa siendo un diagnóstico de exclusión; sin embargo, con base en nuestro estudio, en paciente sin síntomas prodrómicos, recuperación total de síntomas en menos de 48horas, LCR y neuroimagen sin alteraciones se debe contemplar sospecha de intoxicación como diagnóstico final de exclusión también, evitando estudios y hospitalizaciones prolongadas innecesarias.

CONCLUSIONES

La ataxia aguda es una condición neurológica de consulta frecuente en los servicios de emergencia, con características epidemiológicas en nuestro medio que correlacionan con las de estudios similares en otras latitudes. Se identifica como factores de riesgo principales los antecedentes de infección viral y sospecha de ingesta incidental de medicamentos; pero el panel de tóxicos de orina con el que cuenta la institución no abarca los tóxicos causales más comunes. La ataxia aguda asociada a proceso infeccioso presenta un pródromo bimodal de síntomas, sugiriendo la presencia de un componente para infeccioso con presentación más temprana de la ataxia en pacientes con síntomas gastrointestinales de manera significativa. Se requieren estudios posteriores para comprobar asociación de agentes infecciosos gastrointestinales específicos y el mecanismo de lesión. La neuroimagen debe ser individualizada de acuerdo a presentación clínica, factores de riesgo y examen neurológico.

LIMITACIONES Y SEGOS

Corresponde a un estudio retrospectivo, donde la información fue obtenida del Servicio de Estadística y Censo del HNN, donde no se puede descartar que los pacientes estuvieran registrados con el diagnóstico final, y no como Ataxia aguda.

Además, en los años 2008-2010 se encontraron 16 casos de expedientes depurados o incompletos, que, si bien corresponde al 8,1% de la muestra inicial, podría haber aportado información importante al estudio.

El estudio se realizó en un único centro hospitalario, con mayoría de pacientes provenientes de San José, no se reclutaron algunos pacientes manejados de manera exclusiva en hospitales periféricos.

De la misma manera, al ser un estudio retrospectivo, nos limitamos a las evaluaciones de clínica y examen físico de terceras personas; que en muchos casos omitieron pruebas propias de la valoración de ataxia.

La disponibilidad de RMN ha aumentado con los años, no se puede descartar que hubiera influenciado de otra manera en los diagnósticos finales si se hubiera realizado en más pacientes desde el 2008.

FIGURAS

Figura 1: Proceso de reclutamiento de los pacientes valorados diagnóstico de ataxia aguda en el Hospital Nacional de Niños “ Dr. Carlos Sáenz Herrera” en el periodo de enero del 2008 a octubre del 2019.

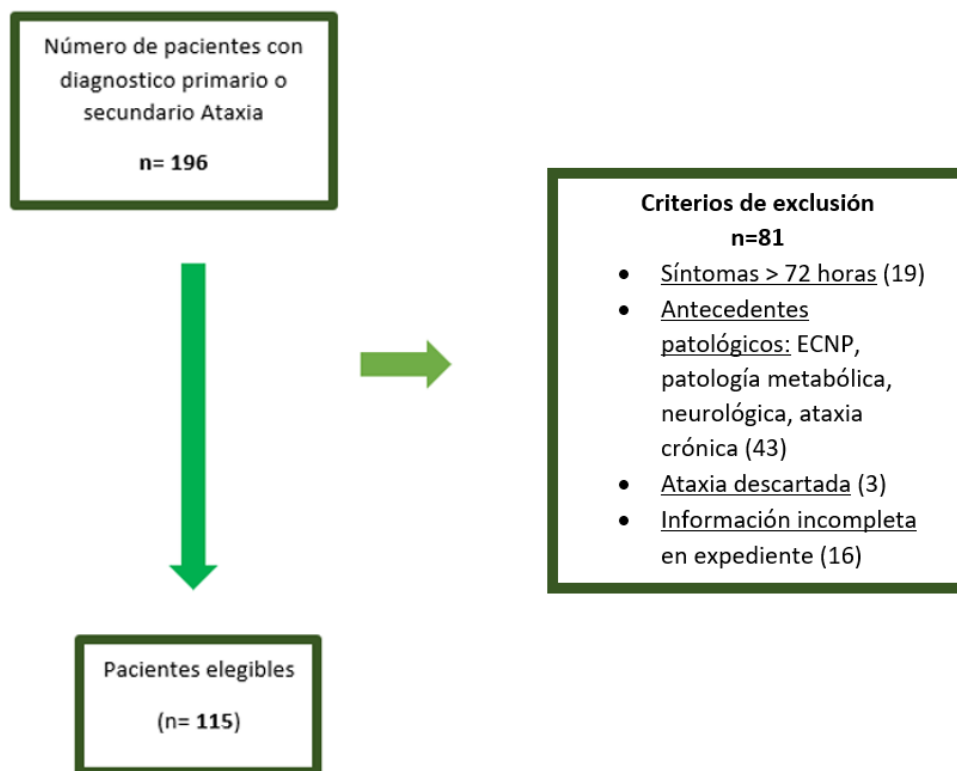
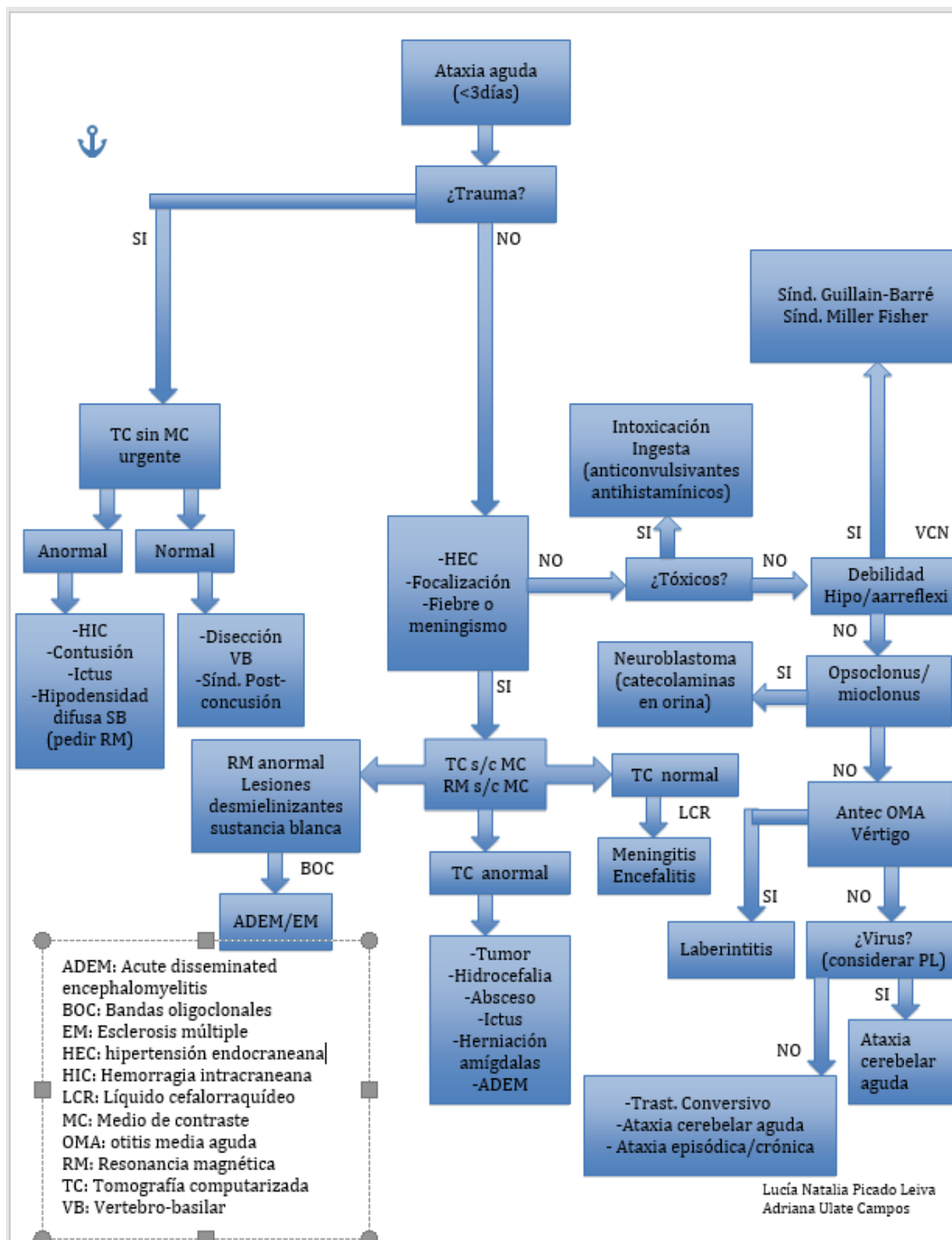


Figura 2: Algoritmo de ataxia aguda del Servicio de Neurología del Hospital Nacional de Niños “ Dr. Carlos Sáenz Herrera” realizado en 2016



TABLAS

Tabla 1. Distribución por provincia en tasa por 100 000 menores de 13 años en los pacientes con ataxia aguda ingresados en Hospital Nacional de Niños “ Dr. Carlos Sáenz Herrera” de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica en período de enero del 2008 a octubre del 2019. (N = 115 pacientes)

Provincia	Habitantes	N=	Tasa /100 000
San José	324 259	58	17.8
Limón	118372	13	10.9
Alajuela	227536	20	8.7
Puntarenas	122026	9	7.3
Cartago	113071	6	5.3
Heredia	111712	5	4.4
Guanacaste	94556	4	4.2

Fuente: Expedientes

Tabla 2: Estadística descriptiva de la edad (años) por sexo de los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (n = 115 pacientes)

Sexo	Pacientes	Rango (años)	Promedio años (d.e.)
Total	115	1,1-12,9	3,8 (2,5)
Femenino	52	1,2-12,9	3,8 (2,6)
Masculino	63	1,1-12,8	3,8 (2,4)

d.e.: desviación estándar

Fuente: Expedientes

Tabla 3: Categorización de rangos de edad según diagnóstico final de los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (n = 115 pacientes)

Diagnóstico final	1 a 4	> de 4 años	TOTAL
Ataxia Aguda postinfecciosa, n (%)	42 (79,2)	6 (20,7)	n= 53
Causa desconocida, n (%)	9 (75,0)	3 (25,0)	n=12
Intoxicación medicamentosa, n (%)	1 (50,0)	1(50,0)	n=2
Meningitis viral, n (%)	3 (100,0)	0	n=3
Otros, n (%)	10 (71,4)	4 (28,5)	n=14
Síndrome opsoclonus mioclonus, n (%)	4 (100,0)	0	n=4
Sospecha de intoxicación, n (%)	8 (72,7)	13 (27,2)	n=11
Trauma craneoencefálico, n (%)	8 (66,6)	4 (33,4)	n=12
Varicela, n (%)	2 (50,0%)	2 (50,0%)	n=4

Fuente: Expedientes

Tabla 4: Distribución de pacientes por sexo según diagnóstico final de los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019. (n = 115 pacientes)

Diagnóstico Final	Sexo		p
	Femenino (%)	Masculino (%)	
Ataxia aguda postinfecciosa	23 (43,4)	30 (56,6)	0,71
Causa desconocida	6 (50,0)	6 (50,0)	0,72
Intoxicación medicamentosa	2 (100,0)		0,11
Meningitis viral	1 (33,3)	2 (66,7)	0,67
Otros	8 (57,1)	6 (42,9)	0,33
Síndrome opsoclonus mioclonus	3 (75,0)	1 (25,0)	0,22
Sospecha de intoxicación	5 (45,5)	6 (54,5)	0,98
Trauma craneoencefálico	3 (25,0)	9 (75,0)	0,13
Varicela	1 (25,0)	3 (75,0)	0,22
TOTAL	52 (45,2)	63 (54,8)	

Fuente: expedientes

Tabla 5. Distribución de síntomas prodrómicos presentes menor o mayor a 10 días previo a presentación de la ataxia en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (n=115)

Síntomas prodrómicos	Total de pacientes n=115	Menor de 10 días n=81	Mayor o igual a 10 días n=81	p
Fiebre, n (%)	46 (40,0)	29 (35,0)	17 (20,9)	0,90
Tos, n (%)	35 (30,4)	18 (22,2)	17 (20,9)	0,08
Rinorrea, n (%)	32 (27,8)	17 (20,9)	15 (18,5)	0,10
Vómitos, n (%)	20 (17,4)	16 (19,7)	4 (4,9)	0,08
Irritabilidad, n (%)	13 (11,3)	9 (11,1)	4 (4,9)	0,66
Brote cutáneo, n (%)	10 (8,7)	6 (7,4)	4 (4,9)	0,78
Diarrea, n (%)	9 (7,8)	7 (8,6)	2 (2,4)	0,35
Contacto personas enfermas, n (%)	2 (1,7)	2 (2,4)	0,0	0,28

Fuente: expedientes

Tabla 6. Comparación entre los días entre síntomas prodrómicos y momento de presentación de la ataxia entre grupo de síntomas respiratorios contra intestinales en los pacientes valorados con ataxia aguda en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica en el período enero 2008 a octubre 2019

Grupo	N	Promedio	Desviación estándar	IC	P
1 (Tos + rinorrea)	34	10,2	6,24	8,02-12,38	0,009
2 (Vómitos + diarrea)	23	6,08	4,75	4,02-8,144	

Fuente: expediente

Tabla 7. Diagnóstico final de los pacientes que se presentan con nistagmus a la valoración inicial en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019

Número	Diagnóstico final
6	Ataxia postinfecciosa
2	Desconocida
1	ADEM vs Encefalitis infecciosa
1	Mielitis aguda postinfecciosa
2	Síndrome de opsoclonus mioclonus
1	Sospecha de intoxicación
2	TCE

del 2008 a octubre del 2019. (n = 15 pacientes)

Fuente: Expedientes.

Tabla 8. Descripción del tipo de focalización neurológica y diagnóstico final de los pacientes valorados por ataxia aguda en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (n= 15 pacientes)

Pacientes con otras focalizaciones neurológicas (n=6)	
Tipo	Diagnóstico final
Parálisis facial central unilateral	Causa desconocida
Signos de disfunción tallo cerebral	Romboencefalitis
Compromiso cerebeloso específico izquierdo	ADEM vs Encefalitis infecciosa
Hemiparesia extremidad inferior unilateral	Encefalitis Desmielinizante
Parálisis facial unilateral	TCE
Oftalmoparesia unilateral	TCE

Fuente: expedientes

Tabla 9. Relación entre el síntoma nistagmus y el resultado de la neuroimagen en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (n = 108 pacientes)

Síntoma: Nistagmus	Resultado neuroimagen	Pacientes	Porcentaje (%)
Si (15 pacientes; 13,9%)	Normal	14	93,3
	Anormal	1	6,7
No (93 pacientes; 86,1%)	Normal	80	86,0
	Anormal	13	14,0

Fuente: Expedientes.

Tabla 10. Pruebas diagnósticas entre la relación entre el síntoma nistagmus y el resultado de la neuroimagen en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (N = 108 pacientes)

Parámetro	Valor	Intervalo de confianza al 95%
Sensibilidad (%)	50,0	18,8- 81,2
Especificidad (%)	89,5	82,2-94,0
Porcentaje de falsos positivos (PFP)	10,5	6,0- 17,8
Porcentaje de falsos negativos (PFN)	50,0	18,8- 81,2
Valor predictivo positivo (VPP - %)	21,4	7,6- 47,6
Valor predictivo negativo (VPN - %)	96,9	91,3- 98,9

Fuente: Expedientes

Tabla 11. Relación entre el síntoma focalización neurológica y el resultado de la neuroimagen en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (n = 111 pacientes)

Síntoma: Focalización neurológica	Resulta PT	Pacientes	Porcentaje (%)
Si (6 pacientes; 5,4%)	Normal	3	50,0
	Anormal	3	50,0
No (105 pacientes; 94,6%)	Normal	94	89,5
	Anormal	11	10,5

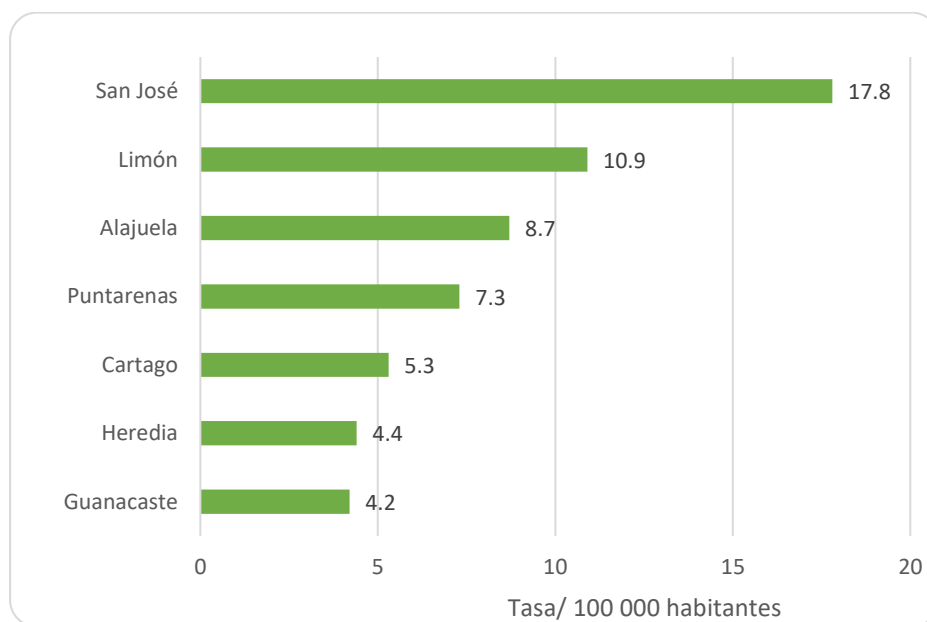
Fuente: Expedientes.

Tabla 12. Pruebas diagnósticas entre la relación entre el síntoma focalización neurológica y el resultado de la neuroimagen en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (n = 111 paciente)

Parámetro	Valor	Intervalo de confianza al 95%
Sensibilidad (%)	6,7	1,2- 29,8
Especificidad (%)	86,0	77,5- 91,6
Porcentaje de falsos positivos (PFP)	14,0	8,4- 22,5
Porcentaje de falsos negativos (PFN)	93,3	70,2- 98,8
Valor predictivo positivo (VPP - %)	7,1	1,3- 31,5
Valor predictivo negativo (VPN - %)	85,1	76,5- 90,9
Precisión diagnóstica	75,0	66,1- 82,2

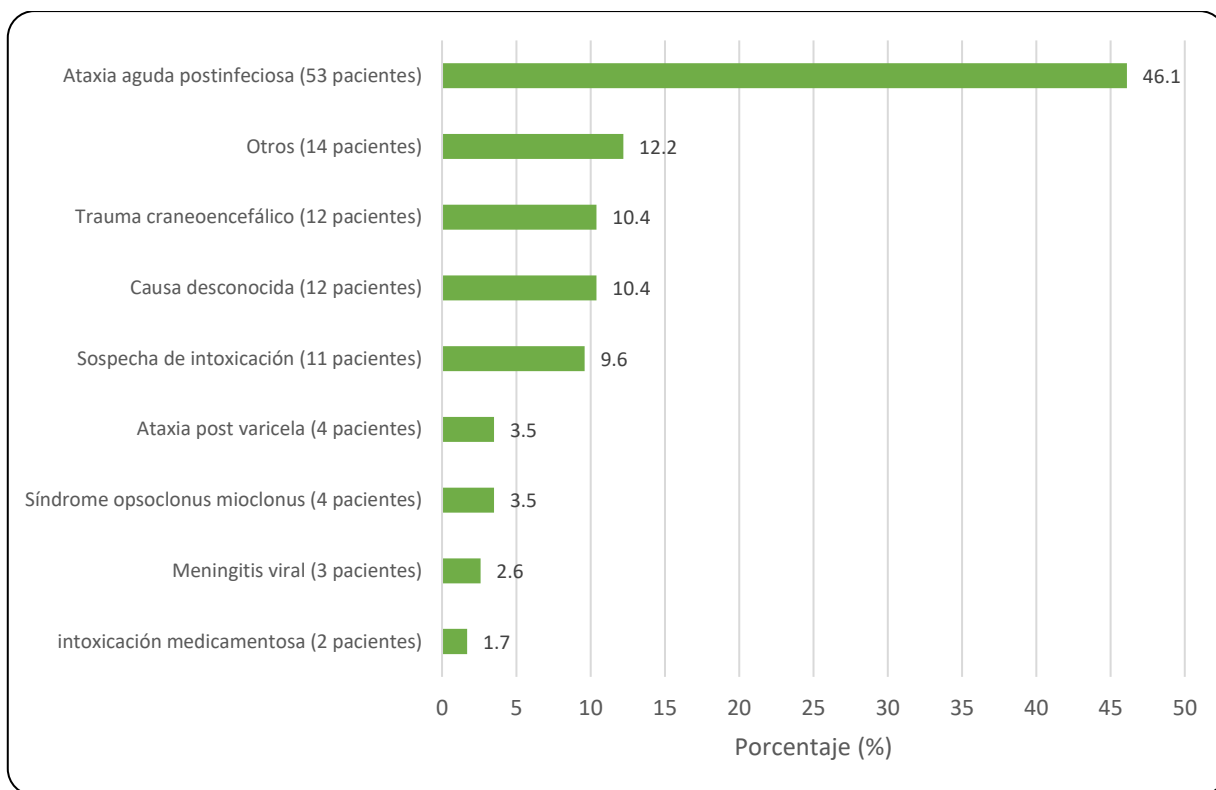
GRÁFICOS

Gráfico 1: Distribución por provincia en tasa por 100 000 menores de 13 años en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (N = 115 pacientes)



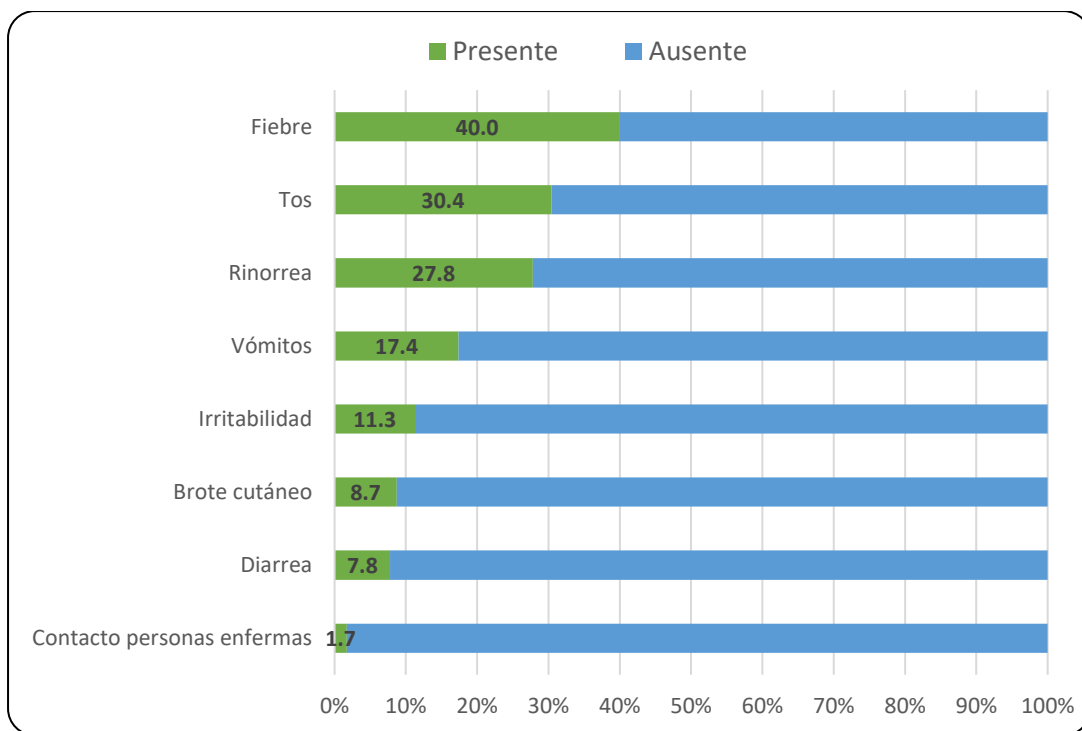
Fuente: Expedientes.

Gráfico 2: Distribución de los diagnósticos finales de los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (N = 115 pacientes)



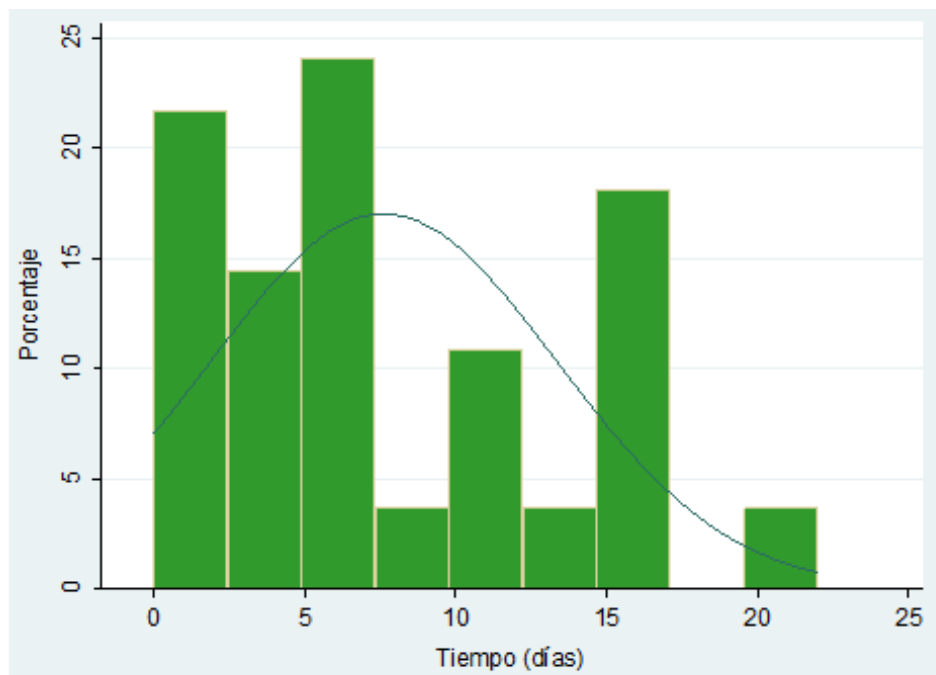
Fuente: Expedientes.

Gráfico 3: Distribución relativa de los síntomas prodrómicos en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019. (N = 115 pacientes)



Fuente: Expedientes.

Gráfico 4: Histograma de frecuencias del tiempo (días) entre el inicio de síntomas y la presentación de ataxia en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (n=83)



Fuente: Expedientes.

Gráfico 5: Tiempo (días) entre el inicio de los síntomas prodrómicos y la presentación de ataxia, según diagnóstico final de los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019. (N = 83 pacientes)

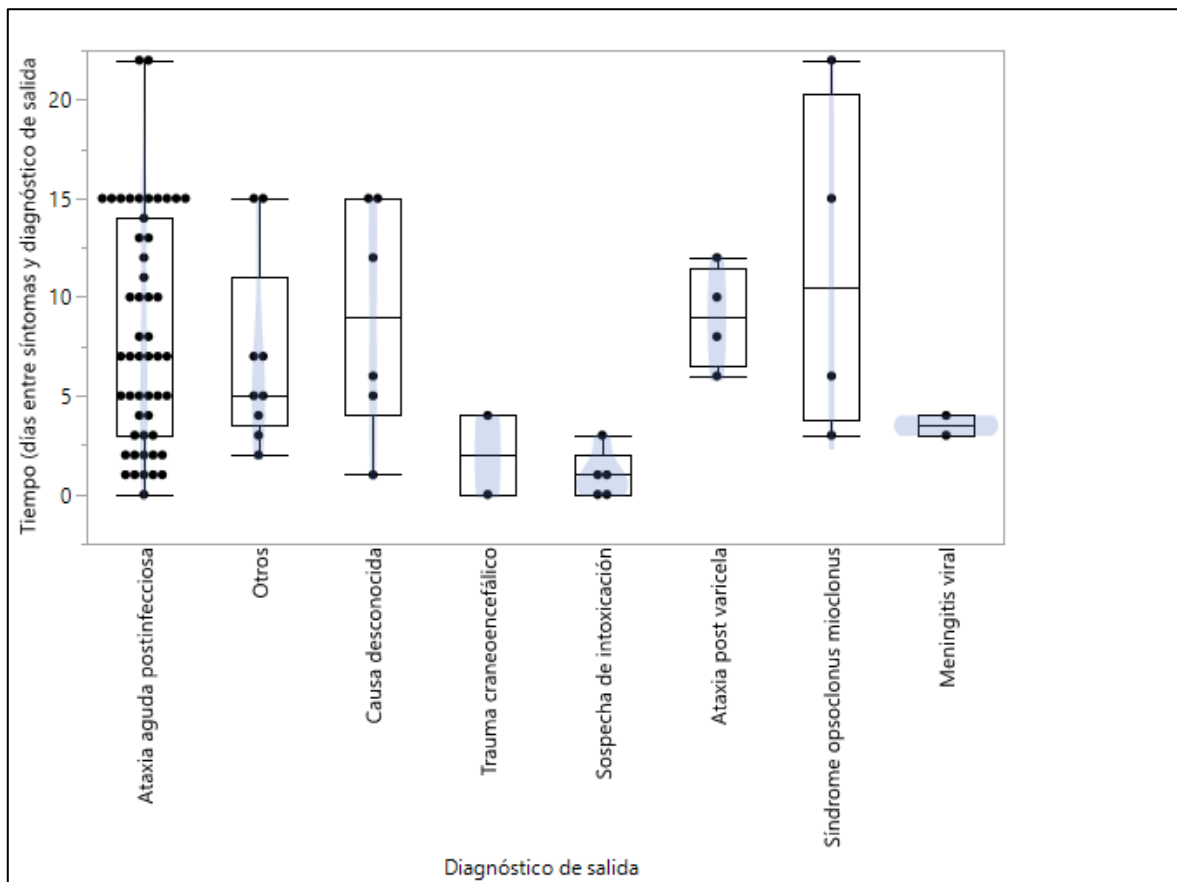
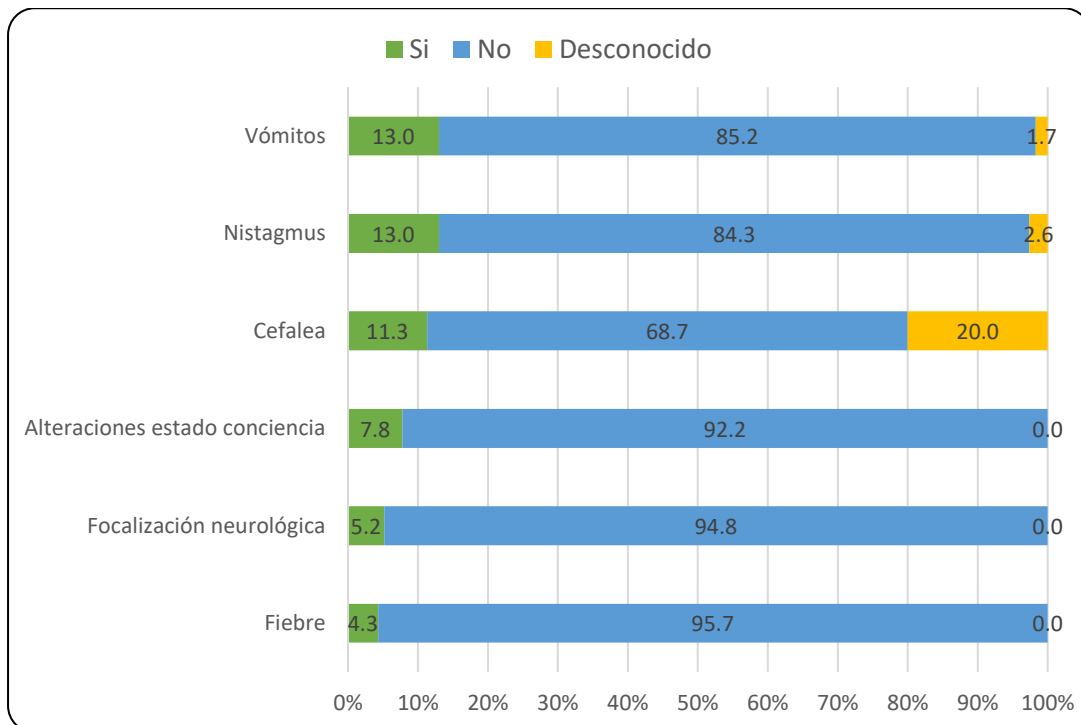
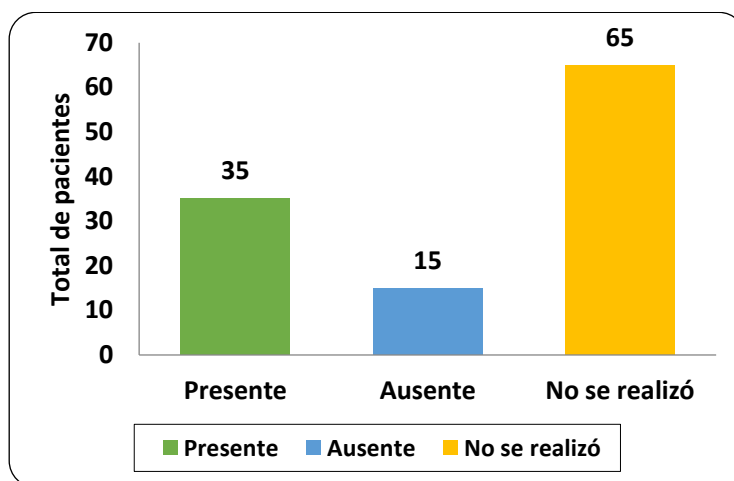


Gráfico 6: Distribución relativa de los síntomas asociados al momento de valoración médica en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (N = 115 pacientes)



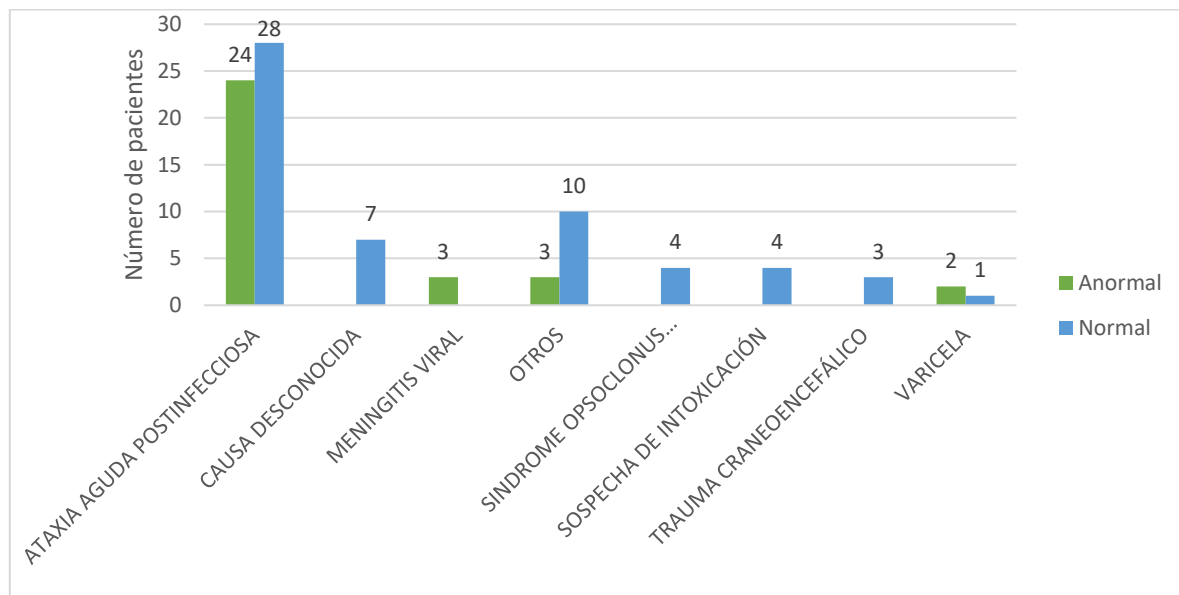
Fuente: Expedientes.

Gráfico 7: Distribución absoluta de la presencia de incoordinación en la valoración inicial de los pacientes con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (n=115)



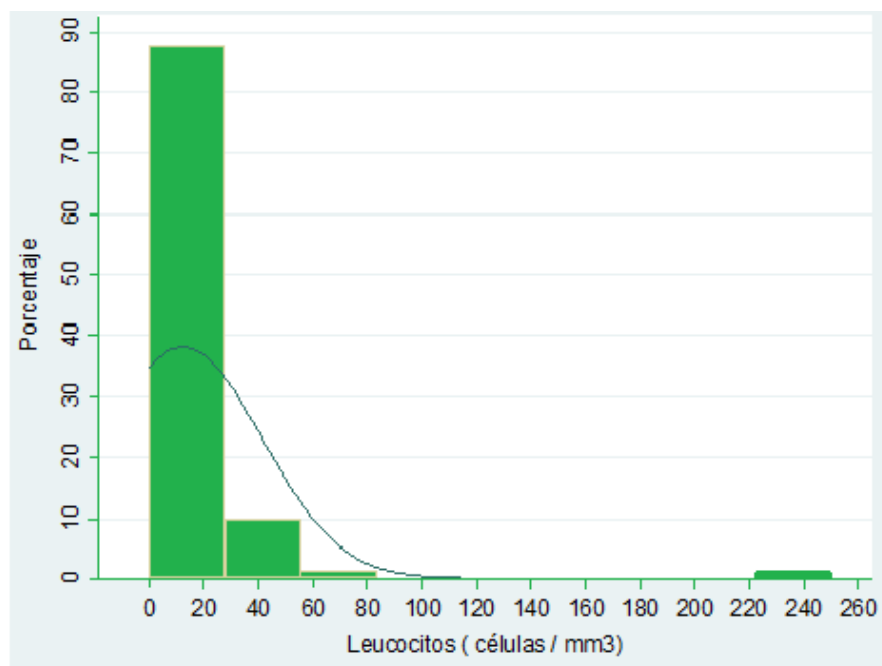
Fuente: Expedientes

Gráfico 8: Resultado de punción lumbar realizada a los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019 (n = 89 pacientes)



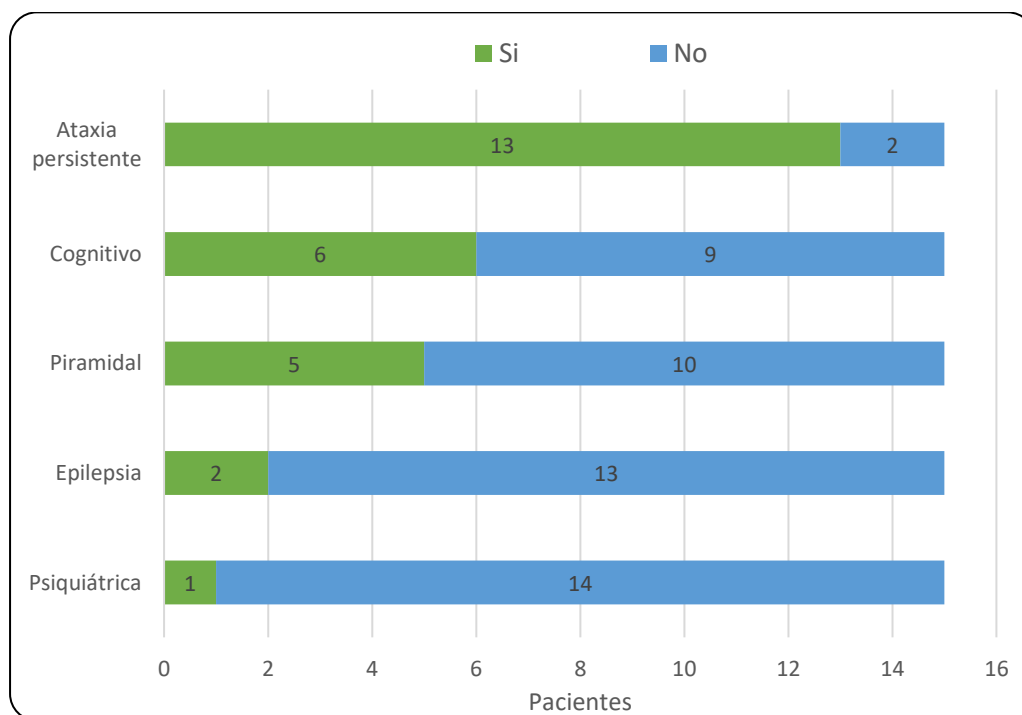
Fuente: Expedientes.

Gráfico 9: Histograma de cantidad de los leucocitos (células/mm³) documentados en LCR en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019. (N = 90 pacientes)



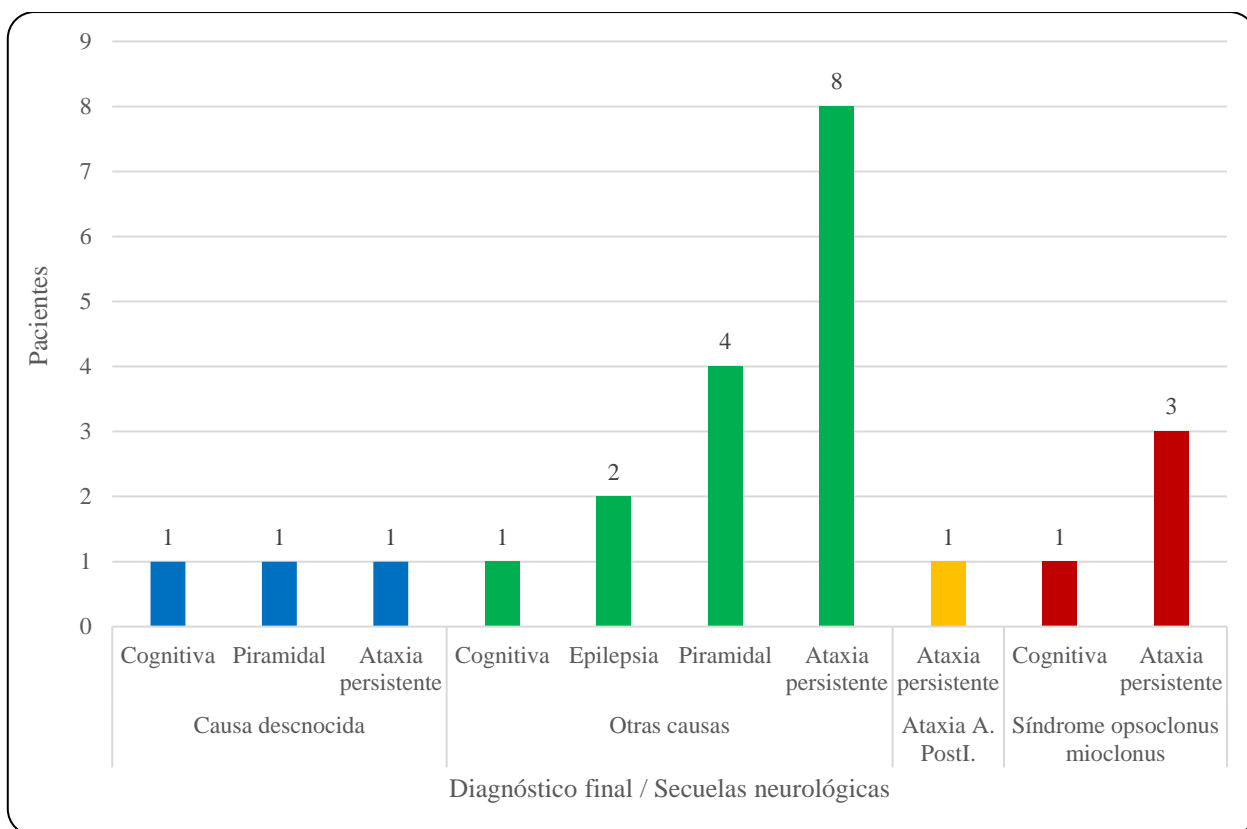
Fuente: Expedientes

Gráfico 10: Distribución relativa del tipo de secuelas neurológicas en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019. (N = 15 pacientes)



Fuente: Expedientes.

Gráfico 11: Distribución absoluta de las secuelas neurológicas según el diagnóstico final de ataxia en los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense del Seguro Social de Costa Rica desde enero 2008 hasta octubre 2019. (n = 15 pacientes)



Fuente: Expedientes.

ANEXO**HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS****Protocolo:**

Estudio retrospectivo observacional sobre la epidemiología, factores de riesgo y diagnóstico de los pacientes valorados con diagnóstico de ataxia aguda como problema principal en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera desde enero 2008 hasta octubre 2019.

Criterios de inclusión de los participantes:

Rango de edad: De los 6 meses y 12 años 11 meses y 29 días

Género: masculino, femenino

Etnia: todas.

Definición de ataxia: historia de ≤ 72 horas de incoordinación para la marcha o alteración en el equilibrio, en niño conocido previamente sano. En menores de 1 año sin adquisición de la marcha, pero que ya hayan logrado sedestación autónoma, que se presenten con inestabilidad troncal que inhabilite sedestación.

Criterios de exclusión:

1. Antecedente de encefalopatía crónica no progresiva
2. Antecedente de enfermedad neurodegenerativa, endocrina o metabólica
3. Malformaciones del sistema nervioso central

código paciente: _____

1. Demografía

1.1. Edad: _____

1.2. Sexo: 1. Masculino 2. Femenino

1.3 Provincia de residencia:

1. San José

2. Alajuela

3. Cartago

4. Heredia

5. Guanacaste

6. Puntarenas

7. Limón

2. Historia Familiar:

2.1. Historia Familiar de ataxia:

1- Ausente 2- Presente

2.2. Historia Familiar de enfermedades neurológicas

1- Ausente 2- Presente

2.3. Historia familiar de enfermedades psiquiátricas

1- Ausente 2- Presente

2.4. Historia familiar de enfermedades inmunológicas

1- Ausente 2- Presente

3. Síntomas prodrómicos:

3.1. ¿El paciente ha presentado alguno de los siguientes síntomas durante el último mes?

1- Si 2- No 3-Desconocido

3.2. Tipo de pródromo

- 1- Fiebre
- 2- Rinorrea
- 3- Brote cutáneo
- 4- Diarrea
- 5- Vómitos
- 6- Tos
- 7- Irritabilidad
- 8- Contacto con personas enfermas

3.3. Antecedente de trauma cráneo-medular

1- Si 2- No 3- Desconocido

3.4. Tiempo transcurrido entre síntomas prodrómicos y presentación de ataxia _____días.

3.5. Antecedente o sospecha de haber ingerido un toxico o medicamento:

- 1- Si
- 2- No
- 3- Desconocido

4. Síntomas asociados en el momento de la valoración:

	SI	NO	DESCONOCIDO
4.1 Nistagmus	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4.2 Cefalea	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4.3 Vómitos	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4.4 Fiebre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4.5 Alteración del estado de conciencia	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4.6 Focalización neurológica	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

5. Ataxia

5.1. Severidad de la ataxia:

- 1- No logra marcha tándem
- 2- Marcha de base amplia
- 3- Requiere ayuda para caminar
- 4- Tronco inestable – se cae cuando está sentado

5.2. Lenguaje escandido

- 1- Si 2- No

5.3. Incoordinación: Pruebas cerebelosas dedo nariz o talón rodilla

- 1- Presente 2- Ausente

5.4. Reflejos miotáticos

- 1- Ausentes
- 2- Disminuidos
- 3- Normales
- 4- Exaltados
- 5- Clonus

5.5. Signos piramidales

- 1- Ausentes
- 2- Presentes

5.6. Reflejos cutáneos

- 1- Ausentes
- 2- Disminuidos
- 3- Normales

5.7. Disfunción esfinteriana

- 1- Ausente
- 2- Presente

6. Hospitalización

6.1. Días de hospitalización

6.2. Días en UCI _____

6.3. Días de ventilación mecánica

7. Tratamiento

- 1- Ninguno
- 2- Inmunoglobulinas
- 3- Esteroides
- 4- Anticonvulsivantes

8. Pruebas de laboratorio

8.1. Lactato _____

8.2. Amonio _____

8.3. Tóxicos en orina: 1- Negativo (si -pasar a punto 9.) 2- Positivo (si + pasar a punto 8.4.)

8.4. Tipo de tóxico:

1- Benzodiacepinas

2- Cannabis

3- Cocaína

4- Tricíclicos

5- Opioides

6- Barbitúricos

7- Anticonvulsivantes

8- Otro: _____

9. Neuroimagen

9.1. Tipo

1- TAC

2- RMN

3- Ambas

4- Ninguna

9.2. Resultado de Neuroimagen:

1- Normal

2- Anormal

3- N/A

10. 1. Punción Lumbar

- 1- Si
- 2- No

10.2. Resultado

- 1- Normal
- 2- Anormal
- 3- Desconocido

10.3. Leucocitos en LCR: _____

10.4. Proteínas en LCR: _____

10.5.

Eritrocitos en LCR _____

10.6. Agente infeccioso aislado:

- 1- Si
- 2- No
- 3- N/A
- 4- Desconocido

10.7. Nombre del agente infeccioso: _____

11. Secuelas neurológicas

- 1- Si
- 2- No
- 3- Desconocido

11.1. Tipo de secuela:

- 1- Cognitiva
- 2- Epilepsia
- 3- Piramidal
- 4- Ataxia persistente
- 5- Psiquiátrica

BIBLIOGRAFÍA

1. Javalkar V, Kelley R, González E, McGee J, Minagar A. Acute Ataxias. Differential Diagnosis and Treatment Approach. *Neurol Clin* 32, 2014; 881-891.
2. Sivaswamy L. Approach to acute ataxia in diagnosis and Evaluation. *Pediatric Annals* 2014; 43:4
3. Thakkar K, Maricich SM, Alper G. Acute Ataxia in Childhood: 11-Year Experience at a Major Pediatric Neurology Referral Center. *Journal of Child Neurology*. 2016; Vol 31 (9) 1156-1160.
4. Musselman K, Stoyanov C, Marasigan R, Jenkins M, Konczak J, Morton S, Bastian A. Prevalence of ataxia in children. A systematic review. *American Academy of Neurology*. 2014; 82:80-89
5. Ryan M. Engle E. Acute Ataxia in Childhood. *Journal of Child Neurology* 2003; 18; 309
6. Desai J. Mitchell W. Acute Cerebellar Ataxia, Acute Cerebellitis, and Opsoclonus-Myoclonus Syndrome. *Journal of Child Neurology* 2012; 27 (11) 1242-1488
7. Adams C, Diadori P, Schoerth L, Fritzler M. Autoantibodies in Childhood Post-Varicella Acute Cerebellar Ataxia. *Canadian Journal of Neurological Sciences*. 2000; 27: 316-320.
8. Lancella L, Esposito S, Galli L, Bozzola E, Labalestra V, Boccuzzi E, Krzysztofiak A, Corsi L, Gattinara C, Mirarte N, Buonsenso D, Tagliabue C, Castellazzi L. Acute cerebellitis in children: an eleven-year retrospective multicentric study in Italy. *Italian Journal of Pediatrics* 2017; 43:54
9. Betancourt Y, Jimenez JC, Jiménez Betancourt CS. Ataxias agudas en la infancia. *Medicina (Buenos Aires)* 2013; 73 (Supl. I): 30-37
10. Martínez M.J, González S, García A, Mintegi S, Benito J, Prats JM. Ataxia de aparición aguda en la infancia: etiología, tratamiento y seguimiento. *Rev Neurol* 2006; 42: 321-4
11. Camacho K, Méndez I, Soriano A, Ulloa R, Ávila M. Ataxia aguda cerebelosa postvaricela en niños costarricenses. *An Pediatr (Barc.)* 2008; 68 (1): 49-53
12. Norma Nacional de Vacunación 2013. Ministerio de Salud Pública de Costa Rica.
13. Luetje M, Kannikeswaran N, Arora R, Wang B, Farooqi A, Sivaswamy L. Utility of Neuroimaging in Children Presenting to a Pediatric Emergency Department with ataxia. *Pediatric Emergency Care* 2019; 35: 335-340
14. Garone G, Reale A, Vanacore N, Parisi P, Bondune C, Suppiej A, Brisca G, Calistri L, Cordelli D. Acute ataxia in pediatric emergency departments: a multicenter Italian study. *Arch Dis Child* 2019; 0:1-7
15. García-Iñiguez J, López F, Madurga P, Montejo I, Domínguez M, Monge L, Sánchez S, García M. Cerebelitis aguda en Pediatría: nuestra experiencia. *Sociedad Española de Neurología* 2017

16. Ávila M, Ulloa R, Camacho K, Soriano A, Arroba R, Morice A. . Varicella prevention in Costa Rica: impact of a one-dose schedule universal vaccination. *Expert Review of Vaccines*. 2016
17. van der Kaap M, Fogli A, Boespflug O, Abbink T, Schiffmann R. Childhood Ataxia with Central Nervous System Hypomyelination / Vanishing White Matter. *Gene Reviews* Actualizado Abril 2019.
18. Rudloe T, Prabhu S, Gorman P, Nigrovic L, Harper M, Landschaft A, Kimia A. The Yield of Neuroimaging in Children Presenting to the Emergency Department with Acute Ataxia in the Post-Varicella Vaccine Era. *Journal of Child Neurology*. 2014.