

Ataxia esporádica de comienzo en el adulto: clasificación y criterios diagnósticos

Sporadic ataxia with adult onset: classification and diagnostic criteria

Klockgether T. Sporadic ataxia with adult onset: classification and diagnostic criteria. Lancet Neurol. 2010;9:94-104.

Resumen

El término ataxia se utiliza para denominar un grupo de enfermedades degenerativas específicas, en las cuales la ataxia progresiva es la manifestación principal. Se pueden describir tres grandes grupos: las adquiridas, las hereditarias y las no-hereditarias degenerativas.

Ataxias adquiridas: la ataxia adquirida más frecuente en la degeneración alcohólica cerebelosa, que aparece en hombres de edad media, con historia de abuso crónico de alcohol; la degeneración afecta la corteza cerebelosa del vermis antero-superior y los hemisferios adyacentes, consecuencia de los efectos tóxicos directos del alcohol y de la deficiencia de vitamina B₁. El cuadro clínico es una ataxia de la marcha, con mayor afectación de piernas que de brazos, y cuando hay además diplopía, neuropatía periférica y confusión mental, estamos ante un síndrome de Wernicke. Otras causas tóxicas de ataxia son el litio, la fenitoína, la amiodarona, el tolueno y los quimioterápicos, entre otros.

La degeneración cerebelosa paraneoplásica está asociada principalmente a cáncer de células pequeñas de pulmón, cáncer de mama y ovario y linfoma de Hodgkin. Es un síndrome cerebeloso subagudo, que no remite, y en general lleva a una discapacidad grave en meses. Muchos pacientes producen auto-anticuerpos (Anti-Yo, Anti-Hu, Anti-Tr, Anti-Ri y Anti-mGluR1). En general la resonancia magnética cerebral inicial no presenta alteraciones y después se desarrolla la atrofia. Tiene escasa respuesta al tratamiento, tanto inmunosupresor como del tumor subyacente.

Otras ataxias inmunomediatas son la relacionada con anticuerpos anti-GAD y diabetes, la asociada a enfermedad celíaca y a la tiroiditis de Hashimoto.

También hay ataxias asociadas a deficiencias vitamínicas, incluyendo vitamina B₁, B₁₂ o E.

La siderosis superficial se caracteriza por depósitos de hierro y hemosiderina a lo largo de las estructuras piales y sub-

piales del cerebro y la médula espinal, generando una ataxia progresiva, pérdida de la audición y signos piramidales.

Otro gran capítulo dentro de las ataxias adquiridas son las relacionadas con eventos infecciosos, ya sea por efecto directo del agente (neurosífilis, enfermedad de Lyme, virus de la inmunodeficiencia humana) o como un fenómeno postinfeccioso.

Ataxias hereditarias: dentro de las autosómicas recesivas se describen varias enfermedades de depósito lisosomal y la ataxia de Friedreich de comienzo tardío. Las dominantes son las ataxias espinocerebelosas de comienzo en el adulto.

Otra entidad es el síndrome de temblor/ataxia asociado a frágil X, que se presenta en hombres, los cuales además de la ataxia cerebelosa progresiva desarrollan temblor, déficit cognitivo, parkinsonismo, neuropatía y fallo autonómico.

La mayoría de los desórdenes mitocondriales tienen como una de las manifestaciones más prevalentes la ataxia.

Ataxias esporádicas degenerativas: la entidad mejor definida es la variante cerebelosa de la atrofia multisistémica, siendo las otras conocidas como ataxia esporádica de comienzo en el adulto de etiología desconocida.

Discusión y comentario

Ante el enorme espectro de posibilidades que se presentan ante un paciente adulto con ataxia, es importante hacer una buena historia clínica y examen físico para identificar causas tóxicas, infecciosas y enfermedades hereditarias. Siempre hay que hacer una resonancia magnética nuclear para ver la afectación y descartar causas estructurales.

Este artículo nos da una visión bastante completa del gran abanico de posibilidades que se pueden presentar cuando nos encontramos con un paciente adulto con ataxia. Siempre hay que estar atentos a identificar aquellas causas tratables, para minimizar el daño estructural y mejorar el pronóstico del paciente.

P. Zuberbuhler

Residencia de Neurología, FLENI, Buenos Aires, Argentina