

capítulo 1

La marcha y sus desórdenes.

Una perspectiva neurológica

Introducción

"Caminar es esencialmente una acción idéntica en todos los humanos ... las modificaciones y características son personales, constituyendo la marcha una verdadera 'huella digital, motora'..."

La evidencia de los fósiles indica que los humanos adoptaron la locomoción bipedal hace más de un millón de años. Esta función, junto con el lenguaje, son nuestros más preciados atributos que nos diferencian del resto de la especie animal.

El haber podido caminar en la forma en que lo hacemos ha sido el fruto de una adaptación anatómo funcional de nuestro cuerpo, heredada de nuestros ancestros.

La postura erecta requirió la adaptación especializada de nuestro esqueleto y nuestros músculos. Esta situación nos permitió un deambular armonioso y nos trajo una serie de dolores e injurias en la columna vertebral.

La transición en los primeros homínidos no fue tan dramática, pues ya los primates se podían sentar erectos y adoptar la postura de pie y algunos caminaban aunque no en forma eficiente. Aprovechando esta evolución los hombres no sufrieron una transformación tan dramática como la que hubiera sido si se hubiera partido desde la cuadrupedia.

La adaptación muscular, la curvatura de nuestros huesos, el poder estirar y colocar nuestras piernas derechas, la forma y constitución de nuestra columna nos permitieron el acceso a esta "envidiable" función compleja.

¿Qué es la marcha? La marcha es el acto y la manera de caminar. Así de simple ... en los papeles.

Si bien se aprende, sin esfuerzo consciente, es una destreza que se adquiere en las postrimerías del primer año de vida en la mayoría de los seres humanos, para luego perfeccionarse con el paso del tiempo. La conjunción de áreas del sistema nervioso y del aparato músculo esquelético, requiere de la acción, la interacción y la integración en y entre los niveles que participan.

La marcha y sus desviaciones comenzaron a tener un valor semiológico a partir de Brun (1892) quien reportó una marcha atáxica en un paciente con un tumor del lóbulo frontal (ataxia frontal).



Dr. Carlos Vecchi

- Ex jefe Unidad de Neurología Infantil del Hospital Municipal de Bahía Blanca.
- Ex Presidente de la Sociedad Argentina de Neurología Infantil.
- Miembro de la Comisión de Evaluación del Proyecto de la Escuela de Medicina de la Universidad Nacional del Sur.

Es indudable que la edad madura y mucho más las edades avanzadas presentan frecuentemente un sinnúmero de patrones de marcha patológicos, cuya sola observación nos permiten el diagnóstico y aun la etiología. A veces adquieren carácter patognomónico. (marcha helicópoda de Todd, marcha a petit pas, etc.).

En el niño estos cuadros son más complejos de descifrar y menos frecuentes.

Se hace necesario un meticuloso abordaje del problema (inspección, interrogatorio, examen, signos asociados, etc.) que nos permitirá elaborar en ocasiones un diagnóstico topográfico lesional y un enfoque adecuado en la metodología de estudio (¿Muscular? ¿Nervioso periférico? ¿Cerebeloso?).

Bases biológicas

El control cefálico alrededor del tercer mes es el punto de partida hacia el desarrollo del equilibrio. La maduración céfalo caudal de carácter descendente provoca, hacia los 5 a 6 meses, que todo intento de movilización reclute en primer lugar a los músculos del cuello. Se comienza a construir una unidad cabeza-cuello "en bloque", que permite que las aferencias visual y vestibular operen más eficientemente. En los primeros 6 años esta situación se observa en todos aquellos momentos en que el niño se ve sometido a deambular con dificultad por la superficie que se le ofrece.

La unidad cabeza-cuello "en bloque" y la vía visual resultan ser las ayudas fundamentales en la postura y el equilibrio.

Luego, a partir de los siete años, esa tarea será cumplida con preferencia por el sistema vestibular y la unidad cabeza-cuello comenzará a funcionar en forma articulada.

En la madurez, los tres tipos de aferencias (visual, vestibular y propioceptiva) serán coordinados para ejecutar el ciclo de la marcha.

La riqueza del mensaje que se recibirá ya señalado y las eferencias (músculos y nervios) más la integración con las regiones que interpretan "la melodía de la marcha" realizando la selección de lo apropiado (cortex frontal, cerebelo, tronco, ganglios de la base) son responsables del éxito del ciclo de la marcha.

De todas formas, la locomoción no es el resultado de una cadena de especializaciones aisladas de células y/ o tejidos. Si quisiéramos analizar los mecanismos de la misma en una cascada de eventos (por ejemplo, el cerebro activa los músculos, los músculos mueven el esqueleto y este cumple con su trabajo), tal encuadre por simplificado y unidireccional, no nos alcanzaría para poder comprender las diferentes propiedades dinámicas que emergen de los diferentes sistemas implicados.

El desafío se plantea en decodificar cómo operan los sistemas y estructuras mencionados en los distintos niveles.

Vale recordar que:

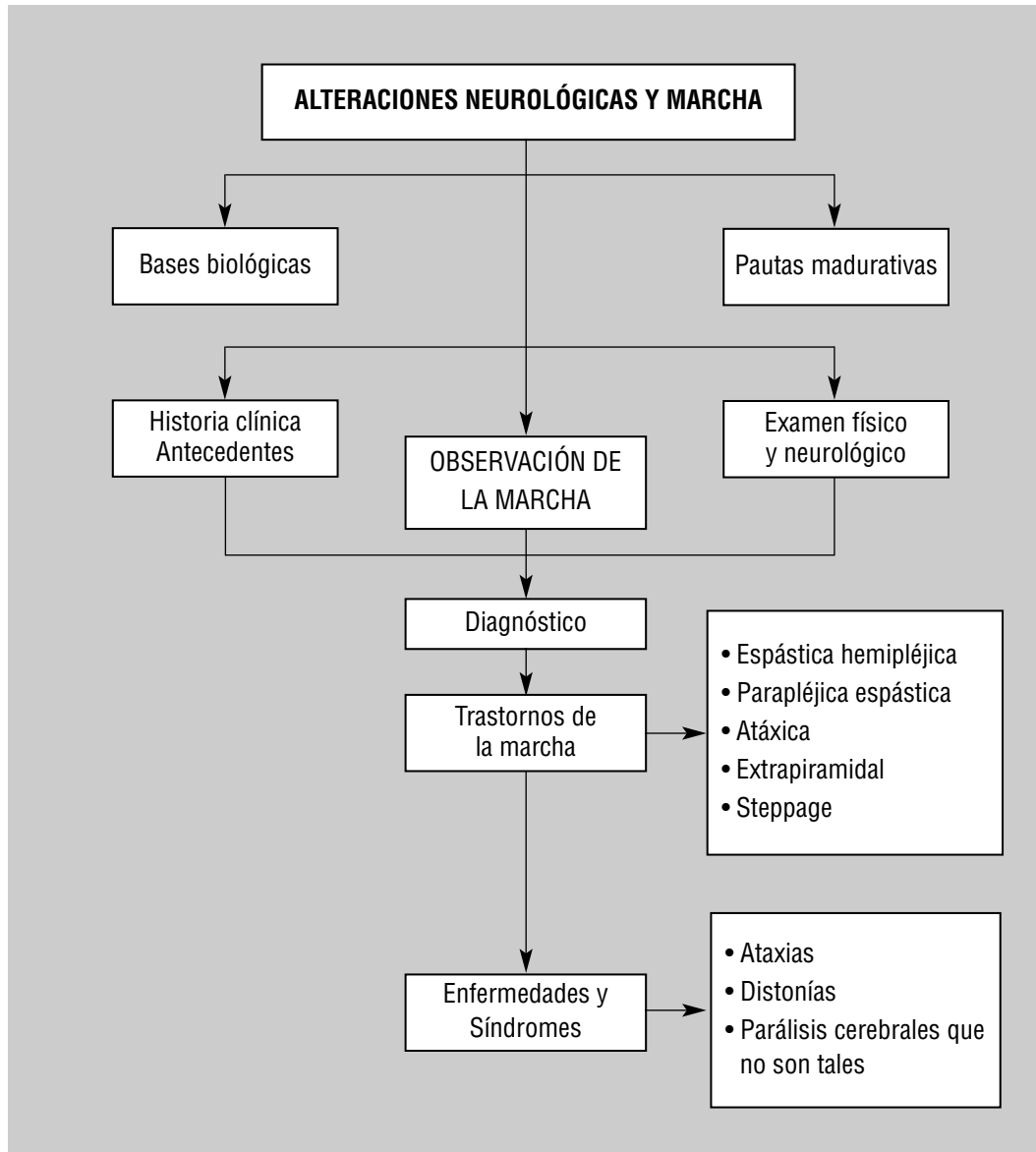
- La ritmicidad y el balance del cuerpo presuponen la madurez e indemnidad del tronco cerebral alto y conexiones corticales.
- Las estructuras del tronco encefálico permiten a través de sus reflejos posturales mantener el tono extensor axial. Mientras que la afectación de los haces vestibulo espinales, tecto espinales y retículo espinales provocan un severo trastorno del equilibrio.
- Los ganglios de la base participan de la iniciación de la marcha y la calidad de la misma. Así como el cerebelo modula la rapidez, el ritmo, amplitud y la fuerza del movimiento.
- Las estructuras del vermis son fundamentales en los reflejos posturales para el control y mantenimiento del balance.
- Por último, la corteza cerebral encarna la precisión y su activación tiene acción selectiva e inmediata sobre los centros inferiores.

Objetivos

.....
 Esperamos que al finalizar el trabajo con este capítulo Ud. sea capaz de:

- ▶ Recordar las bases biológicas de la marcha.
- ▶ Reconocer las consultas sobre la marcha que con mayor frecuencia le realizan al pediatra.
- ▶ Manejar lineamientos básicos relacionados con la evaluación de pautas madurativas valorando la importancia de la observación objetiva de los niños.
- ▶ Describir los siguientes trastornos comunes de la marcha: espástica hemipléjica, dipléjica, atáxica, extrapiramidal, con caída del antepié.
- ▶ Reconocer enfermedades y síndromes poco frecuentes.

Esquema de Contenidos



Consideraciones Clínicas

Deberíamos diferenciar dos tipos de consultas que se realizan con mayor frecuencia.

- La primera está referenciada a la tardía llegada de la marcha.
- La otra consulta comprende los trastornos que han alterado el normal deambular, ya conquistado.

Ante la consulta en primer término mencionada que busca una explicación médica por la demora del inicio de la marcha, la pregunta que nos debemos hacer es si la misma es lo único que se presenta con retraso. Observamos al niño mientras juega con nosotros o con los padres, si gatea, si se toma de la silla y da vuelta a la misma sostenido de sus bordes. O si sentado en el suelo, apoya sus manos mostrando adecuadas reacciones de defensa (las reacciones de defensa anterior y laterales deben ser tenidas en cuenta por su valor predictivo en el inicio de la marcha).

O sea, contemplamos una variedad de pautas motoras y de otras áreas del desarrollo. (conexión social, lenguaje, etc.).

A medida que vamos procesando la información la vamos cotejando con el conocimiento necesario de las etapas madurativas.

Es muy importante la utilización de instrumentos que midan con objetividad varias áreas del desarrollo. La interrelación de múltiples aspectos del desarrollo que afectan a los niños a esa edad hace imperioso el uso de estas pruebas, que por otra parte tienen formatos accesibles y están validadas en nuestro país.

En muchas ocasiones, se hace difícil establecer las fronteras entre lo normal y lo anormal. Las puntas del espectro son, en ambas direcciones, amplias.

Por el conocimiento teórico indispensable más las habilidades del interrogatorio y del examen clínico (destrezas y habilidades), aunados a las experiencias personales, nos orientaremos a proseguir los estudios o a tomar un tiempo prudencial de observación y volver a evaluar al niño que nos ha consultado. En otras situaciones interpretaremos el supuesto "retardo" de la marcha como una variante de la normalidad.

Es dable observar que a igualdad de conocimientos teóricos puede haber conductas diferentes.

En síntesis, frente a toda consulta de este tipo deberíamos cumplir con los siguientes lineamientos básicos.

- Datos perinatales completos.
- Pautas madurativas.
- Utilizar un instrumento estructurado para evaluar las áreas del desarrollo (social, lingüística, motriz, etc.) que nos sirva para comparar la maduración con los patrones normales en nuestro medio.
- Tener en cuenta que las funciones más jerárquicas reconocen límites más estrechos en el tiempo (prensión digital), mientras que los más "groseros" presentan límites más extensos. La marcha normal abarca un período que va de los 9 a los 18 meses.
- Tener cuidado con las áreas de la comunicación que nos pueden estar indicando precozmente patologías que exceden el marco motor. (¿Retardo? ¿Autismo?).

- El medio social privado provoca, por sus carencias de todo tipo, retardos madurativos a veces solucionados a través de una adecuada estimulación, reconociendo que las destrezas motoras gruesas se encuentran por lo general menos afectadas por las carencias.
- Todas las áreas del desarrollo tienen una fuerte tendencia familiar. Si los padres y/o hermanos han sido muy rápidos o lentos cabe esperar por lo general que se reitera esa tendencia.
- Por último, los niños pretérminos son de especial atención, porque con mayor frecuencia por la zona anatómica en que se provocan las hemorragias ventriculares pueden comprometer selectivamente los miembros inferiores (MMII) constituyendo lo que se conoce como diplejía.

Para el segundo tipo de consulta, el primer aspecto que queremos destacar es que el adulto identifica con la verbalización, con más o menos precisión, lo que le acontece en su caminar (pesadez de uno o ambos miembros, torpeza focalizada, desequilibrio con ciertas posturas, etc.)

El niño, aún el de mayor edad, no lo puede hacer o muy infrecuentemente lo hace.

.....
Nuestras principales herramientas descansan en la entrevista con un tiempo suficiente y la observación minuciosa.

Una vez observada la marcha y la postura, si no la podemos describir por escrito, es deseable repetir la maniobra y observarla varias veces.

En la rutina diaria, la consulta de un niño que muestra un trastorno asimétrico y que durante la marcha se tropieza

con facilidad o arrastra la punta del pie nos hace sospechar un hemisíndrome. Se registra además que el miembro superior (MS) homólogo no acompaña el sinergismo de la marcha como lo hace el otro miembro, y en general va como pegado al cuerpo. Los padres refieren en muchas ocasiones que el niño, ya en sus primeros meses tuvo una preferencia manual. Ese dato confirma la sospecha del **hemisíndrome**, ya que hasta aproximadamente los 2 años no se establece el gradiente motor que se expresa a través de la preferencia manual.

Se hace necesario evaluar la simetría de los miembros en su trofismo y en su longitud. Buscar otros signos en el tono muscular, reflejos, pares craneales, etc.

La falta de fuerza muscular que impide pararse desde la postura sedente o complica el ascenso de peldaños, suele observarse en los cuadros de **miopatías** donde en ocasiones el primer síntoma es la marcha en punta de pie. La asociación a un déficit intelectual puede, en ocasiones, hacer pensar en una encefalopatía, cuando en realidad se trata de una distrofia muscular tipo Duchenne.

La lentitud de los movimientos, constituyendo una marcha bizarra, caprichosa, extraña, es bastante habitual de las **distonías extrapiramidales**. En no pocas oportunidades es caratulada como "psiquiátrica". En sus primeras manifestaciones, caminan en punta con inversión y flexión plantar, mucho más evidente a mayor exigencia.

La **marcha por afectación del cerebelo** muestra una falta de balance, titubeante, producto del compromiso de las estructuras de la línea media. También esas características pueden acompañar a trastornos propioceptivos por lesión medular.

La lista de cotejo frente a un niño con trastornos de la marcha puede ser de utilidad práctica.

Cuadro 1: Aspectos a tener en cuenta en la evaluación de un niño con trastornos de la marcha

- Evaluación motora
- Simetría de los miembros
- Rango de movimientos
- Tamaño muscular
- Tono muscular
- Estiramiento muscular
- Movimientos voluntarios
- Dominancia
- Sensibilidad superficial y profunda

Algunas reflexiones que deberíamos tener en cuenta en la consulta serían las siguientes:

- El valor de observar la actividad espontánea de un niño pequeño y/o el juego que desarrolla es el pilar fundamental de la evaluación motora, ya que se puede presumir un diagnóstico antes de que el niño se sienta examinado. Defectos groseros en el movimiento, o una falta de destreza en una secuencia de actos motores delicados pueden ser así detectados.
- Siempre la comparación entre los niños de iguales edades es la clave, de ahí el insistir en el uso de instrumentos que permitan esta indispensable comparación.
- Es importante también el sopesar la calidad de las funciones a evaluar. Por ejemplo observar una toma de objetos torpe es normal a los 7 a 8 meses pero nunca a los 15 a 18 meses. Una marcha bamboleante se puede esperar observar a los 15 meses, lo que no se admite es a los tres años, por lo que sugiere un trastorno cerebeloso, motriz o sensorial.
- Algunos niños comienzan a caminar en punta de pies, y esta modalidad en los primeros estadios de la marcha puede

ser normal. Lo patológico depende de la persistencia de ese patrón motor, y es sugerente de espasticidad. Suele observarse en otros cuadros que señalaremos más adelante.

- Si percibimos que un niño al que le ha costado mucho caminar lo hace con entrecruzamiento de MMII (marcha en tijeras), no hay lugar a dudas que la espasticidad es la responsable.
- Durante la edad escolar un niño que camina con una amplia base de sustentación, puede tener un proceso que asienta en el vermis del cerebelo. (¿Tumor? ¿Cerebelitis aguda?).
- Varias miopatías y enfermedades inflamatorias de los músculos pueden dar una marcha con aumento de la lordosis y con incapacidad de subir escaleras por compromiso de los músculos proximales de la cintura pelviana.
- Cuando a un trastorno en el caminar (flexión con inversión plantar) se le asocia una extensión de los dedos de la mano, es posible la presencia de un cuadro distónico.

Espasticidad

La motilidad pasiva y el estiramiento muscular son maniobras importantes a realizar siempre.

Los músculos más afectados por la espasticidad son los flexores de las extremidades superiores, los flexores y aductores de la cadera, los extensores de la rodilla y los flexores plantares de los pies.

La espasticidad de los aductores de la cadera es la responsable de la dificultad que perciben las madres de estos niños al mover sus piernas cuando los bañan y/o les cambian los pañales.

La dorsiflexión del pie o la aducción de cadera se caracterizan por ofrecer una clara resistencia cuando la espasticidad está presente.

Hipotonía

Como contraposición, un niño hipotónico puede ser flexionado y/o extendido con facilidad. Su cabeza cae péndula. Las hipotonías congénitas son secundarias a una amplia variedad de desórdenes centrales y/ o neuromusculares.

En los cuadros de parálisis cerebral, la hipotonía antecede a la espasticidad en los primeros meses de vida. Esta última hace su aparición alrededor de los 10 meses.

Una situación similar acontece con los síntomas distónicos-disquinéticos que lo hacen alrededor del año y medio.

Otros aspectos del examen que hay que tener en cuenta están referidos a la función medular.

Mirar con detenimiento el dorso desnudo del niño para pesquisar la presencia de lipomas, hemangiomas, pelos anómalos para la región, hoyuelos, manchas café con leche. Estas manifestaciones dérmicas pueden acompañar a deformidades y malformaciones vértebro medulares.

Recordar que la escoliosis se asocia a enfermedades con cuadros de ataxia progresiva en la marcha.

Tipos de marcha anormales más comunes

En el Cuadro 2 resaltamos algunos tipos de marcha con su descripción y signos asociados.

Marcha Espástica Hemipléjica

La afectación de los haces córtico espinales por arriba del bulbo dan como resultado una marcha hemipléjica con la postura anormal del lado contralateral a

la lesión. Si la misma estuviera por debajo de la estructura bulbar la afectación corporal sería ipsilateral por haberse producido el daño luego de la decusación de los haces mencionados.

Se observa el miembro inferior (MI) suavemente flexionado y el movimiento natural de la cadera y la rodilla se ve impedido.

Cuadro 2: Trastornos de la marcha con sus signos y descripción

Trastorno marcha	Descripción	Signos asociados
Hemiparética	Extensión y circunducción de una pierna	< de fuerza - reflejos +++ Babinski, clonus, pulgar incluido
Dipléjica	Rigidez de MMII en extensión-aducción Marcha con entrecruzamiento	< fuerza - reflejos ++++ espasticidad
Atáxica	Inestabilidad - > base sustentación Caídas - incoordinación	Dismetría - temblor postural
Extrapiramidal Distónica	Postura anormal - sostenida	Caminar atípico, extraño
Steppage	< dorsiflexión del pie	Atrofia distal - arreflexia y trastornos sensitivos
Histérica	Caídas varias amortiguadas	Bizarra

El tono muscular está aumentado, la pierna muchas veces realiza en su movimiento para dar el paso, un movimiento circular. La pelvis a menudo está con una inclinación hacia arriba y no puede hacer una circunducción adecuada.

El MS del mismo lado se coloca cercano al cuerpo con su codo y muñeca flexionada y el puño cerrado con el pulgar incluido.

El movimiento rítmico que debería esperarse del miembro superior durante la marcha está ausente.

La etiología focal es incierta. Con el advenimiento de la RMN se encuentran con mayor frecuencia desórdenes en la migración neuronal y otras displasias corticales.

Los hematomas subdurales, las lesiones vasculares prenatales, las neoplasias, los accidentes cerebrovasculares son los cuadros más prevalentes.

Marcha Parapléjica Espástica (diplejía)

Este patrón de marcha se debe al compromiso lesional de los haces córtico espinales. Hay una falla del control central por más que las alteraciones se pongan en evidencia en el sector músculo esquelético. Este fracaso del más alto nivel produce:

- Pérdida del control muscular selectivo.
- Reflejos primitivos que persisten.
- Tono muscular anormal.
- Imbalance entre agonistas y antagonistas.
- Reacciones equilibratorias deficitarias.

Sobre todo en los primeros años el "toe walking" o marcha en punta de pies puede verse aparte de la diplejía espástica, en el inicio de las distrofias musculares o en cuadros de distonia (distonia dopa sensible). Estas entidades tienen un

tratamiento y un enfoque de estudio distinto.

Es importante por lo tanto, investigar signos asociados de compromiso de la neurona motora superior (clonus, signo de Babinski, disminución de fuerza muscular) con el objeto de precisar el diagnóstico y el enfoque terapéutico.

Los pacientes con diplejía muestran una flexión de caderas y rodillas y marchan remedando una postura en cuclillas.

En ocasiones, el anómalo tono muscular de los aductores, provoca un entrecruzamiento de las piernas, lo que se ha dado en llamar marcha en tijera. Las rodillas al caminar se rozan entre ellas

Desde ya que no todos los niños que caminan con este tipo de marcha son portadores de una parálisis cerebral, como ya ha sido señalado.

Por otra parte hay entidades infrecuentes como la paraplejía espástica familiar, que luego de un intervalo libre de síntomas, comienza con dificultades en la marcha de evolución progresiva. Esto ocurre alrededor de los 5 años y la prevalencia es del 3 al 9 por 100.000.

Marcha Atáxica

El término ataxia deriva del griego y significa irregularidad, desorden.

Los síntomas y signos de las ataxias se producen por la falta de una armónica postura y control de los movimientos a cargo del cerebelo.

Charles Lowry en 1760 comprobó que colocando en pájaros agujas en el cerebelo, el animal se desviaba y mostraba una tendencia a caerse hacia un lado.

No solamente se comprometen en el trastorno el tronco y los miembros, sino que pueden participar los músculos inervados por los núcleos bulbares y la musculatura ocular. Los pacientes afectados en la posición de pie presentan una base de sustentación amplia y tendencia a la

caída. Su caminar remeda la marcha de los ebrios. La marcha anormal es en la mayoría de las veces el signo más saliente.

Se suele asociar con movimientos oscilatorios de la cabeza y el tronco, preferentemente en sentido anteroposterior. El nistagmus a veces está presente.

La duración y rapidez en la progresión de la ataxia deben ser investigadas con sumo detalle. Los pacientes que tienen patologías degenerativas casi siempre han expresado entre sus antecedentes un retardo en las pautas madurativas y escasa destreza en las pruebas que demandan actividades motoras complejas.

Es también importante investigar si el comienzo fue insidioso o abrupto; o en forma intermitente. Si hay factores que acentúan los síntomas y si existe una variación diurna, por ejemplo, en niños que se levantan con gran inestabilidad asociado a cefaleas que se calman con vómitos, cabe la sospecha de un proceso estructural por aumento de la presión endocraneana.

Cuando el niño siempre se cae hacia un mismo lado es altamente probable un compromiso del hemisferio cerebeloso ipsilateral.

La evaluación es compleja, pues muchos pacientes tienen signos entremezclados de otras estructuras comprometidas por el proceso causal, provenientes del tronco cerebral o la médula espinal.

El cerebelo es el director que coordina a los centros de la motricidad. Recibe, decodifica y sintetiza los mensajes sensoriales de los nervios periféricos, de los haces de las columnas dorsales y laterales de la médula y por último, de la corteza cerebral.

Es aconsejable emplear maniobras que faciliten la presencia del desorden, como por ejemplo, caminar en tándem, juntar las piernas, caminar en línea recta y rápidamente girar. El signo de Romberg

(caída con los ojos cerrados) no tiene por qué verse en los cuadros que nos ocupan, es más bien un signo de los trastornos que comprometen el mensaje propioceptivo.

La etiología que origina estos trastornos es múltiple.

Marcha Extrapiramidal

El origen de una marcha extrapiramidal casi siempre compromete a los ganglios de la base.

Se observa en el caminar una lentitud de los movimientos con disminución de los automáticos y rigidez.

Es así como el niño inclina el tronco y la cabeza hacia delante. Los miembros superiores están flexionados sobre todo en codos y muñecas y los dedos en hiperextensión, en contraposición al puño con pulgar incluido de los espásticos.

Los pies se arrastran, el despeque de los mismos del suelo es una tarea muy costosa. Al verlos deambular parece como si estos pacientes estuvieran corriendo tras su centro de gravedad. Presentan como un efecto propulsivo.

La expresión facial puede ser hipomímica.

La etiología es variada.

Marcha Con Caída Del Antepié (Steppage)

La pérdida de fuerza de la dorsiflexión de pie y los dedos caracterizan a la "marcha steppante". Se percibe un déficit de fuerza de los músculos peroneos y del tibial anterior. Puede ser bilateral o afectar a un solo miembro (inyecciones intramusculares).

El niño levanta exageradamente la pierna para no chocar la punta contra el suelo, y cuando "lanza el pie hacia el suelo provoca un ruido particular".

En lesiones bilaterales puede estar comprometido el cuerno anterior de la médula espinal, o ser una polineuropatía o un síndrome de Guillan Barré.

Con respecto a este síndrome algunas consideraciones para recordar.

La incidencia del mismo en niños menores de 15 años es de 0,5 a 1,1 / cien mil.

Entre el 50 al 70% de los afectados presentan entre 2 a 28 días previo al debut del cuadro una enfermedad de naturaleza viral.

Casi todos presentan un comienzo progresivo, rápido con disminución de fuer-

zas en los MMII con caída del antepie y el tipo de marcha referida.

El dolor casi siempre está presente, en menores de 10 años.

Puede haber sensaciones displacenteras de las piernas.

La paresia distal de los MMII puede quedar como secuela, o ser uno de los últimos signos en retirarse, dentro de un proceso generalmente benigno. De todas formas, no se pueden ignorar evoluciones con gran compromiso de músculos respiratorios que llevan a la asistencia respiratoria mecánica y a riesgo de vida consiguiente.

Síndromes poco frecuentes. Un enfoque.

Ataxias

Las lesiones que pueden afectar al cerebelo incluyen procesos virales, bacterianos tóxicos, degenerativos, etc.

Cerca de 300 condiciones donde la ataxia puede estar presente, se encuentran referenciadas en la puesta on-line del website "La herencia mendeliana en el hombre".

Cuadro 3: Tipos de ataxias según el curso evolutivo de la enfermedad y sus causas en la infancia

Ataxias en la infancia Según el curso de la enfermedad	Causas
1- Ataxias congénitas no progresivas	Parálisis cerebral atáxica Ataxia hereditaria congénita
2- Ataxias de comienzo agudo	Hemorragia cerebelar Migraña
3- Ataxias subagudas	Cerebelitis viral Encefalomiélitis diseminada Opsoclonus - mioclonus Tumores Tóxicos
4- Ataxias episódicas	Drogas Esclerosis múltiple Compresión del foramen magno Metabólicas hereditarias
5- Ataxias hereditarias	Autosómicas Recesivas

Cuadro 4: Ataxias. Etiologías más comunes

Neoplásicas	Astrocitoma - meduloblastoma
Infecciosas	Varicela - Epstein Barr - VIH - Herpes
Inflamatorias	Post infecciosa - lupus - gluten
Metabopatías	Ciclo de la urea - mitocondriales - Wilson
Tóxicas	Fenitoína - lamotrigina - monóxido
Hereditarias	Friedreich - Ataxia Telangiectasia - Degenerativas Espinocerebelosas
Acompañando a otros cuadros	Migraña - Guillan Barre - parálisis cerebral
Síndromes Genéticos	Rett - Down - Prader Willi - Fabry
Alteraciones del Desarrollo	Arnold Chiari - Dandy Walker

Quando la ataxia es el síntoma de admisión, el cual presupone en primer lugar un trastorno cerebeloso y de sus conexiones, hacer el diagnóstico diferencial es una tarea ardua.

Como guía de orientación, categorizar el curso evolutivo de los diferentes procesos, agudos, subagudos, crónicos, progresivos y/o recurrentes puede servir de ayuda para la investigación diagnóstica (*Cuadro 3*). Con respecto a las etiologías (*Cuadro 4*) nos referiremos brevemente, a la ataxia infecciosa, al síndrome de opso-clonus-mioclonus y enfermedad celíaca.

Ataxia infecciosa

La ataxia aguda para o post infecciosa es la más común de las ataxias agudas. El pico de mayor frecuencia está alrededor de los 3 años de vida. Se asocian con frecuencia, nistagmus y temblor cefálico.

La varicela es la causa más frecuente, seguida por el virus de Epstein Barr, parotiditis y la hepatitis A. En los países que se utiliza la vacunación antivariela el orden etiológico debería haber cambiado.

El diagnóstico diferencial con tóxicos, medicaciones (antihistamínicos, fenitoína, hipotensores, sedantes, etc.) y en ciertos núcleos sociales el uso de alcohol.

Quando el desorden se presenta en forma episódica, la hipoglucemia, las acidurias orgánicas y una forma intermitente de los niños con orina con olor a jara-be de arce pueden ser cuadros factibles.

Si bien se considera que la cerebelitis aguda es un desorden autoinmune no se han podido encontrar hasta la fecha autoanticuerpos ni antígenos.

Los estudios de Conolly en 1994 sobre 73 niños con ataxia aguda y con seguimiento de 23 años reportaron que el 26% fue por varicela, 52% otras causas virales, 3% inmunización.

Incluyendo a todo los afectados con varicela, 55 de 60 se recuperaron completamente.

El 89% de las causas no varicelosas también así lo hicieron.

Si durante el examen neurológico se encuentra un déficit de fuerza asimétrico y/ o compromiso de pares craneales la posibilidad de un proceso estructural aumenta.

El realizar una punción lumbar queda supeditado a los datos que el interrogatorio ofrezca. En aquellos casos donde la causa viral es clara, el hacer un LCR (50% tienen pleocitosis) no va a dar información que pueda influir sobre la conducta.

Por regla general, aún en procesos virales bien determinados, se sigue solicitando una resonancia nuclear magnética. Es una indicación que tendría que ser revisada a la luz de los resultados y del costo-beneficio.

Opsoclonus - Mioclonus (Síndrome de Kinsbourne)

En 1962 Kinsbourne describió el síndrome que nos ocupa y que se caracteriza:

- Opsoclonus: movimiento caótico de los ojos tanto en vigilia como en sueño que impide la mirada voluntaria. El "baile ocular" es con los ojos cerrados y/o abiertos.
- Mioclonus: sacudidas musculares generalizadas aun en los músculos abdominales de intensidad variable, arrítmicos y no provocado por estímulos facilitadores.
- Ataxia troncal a veces de difícil identificación por las sacudidas mioclónicas. Se exagera de sobremanera en la postura parada y/o sedente.
- La palabra se enlentece, se vuelve disártrica y en ocasiones aparece una diplejía facial.
- Los cambios de conducta son notables. La irritabilidad y la agresión son frecuentes.

Las infecciones virales y el neuroblastoma son los agentes etiológicos más frecuentes

La edad media de presentación son los 18 meses.

Algunos autores sostienen que un 10% de los pacientes con neuroblastoma presentan pródromos de enfermedad viral, por lo que se sugiere que la investigación para descartar la neoplasia debe ser hecha siempre.

Con el advenimiento de los modernos métodos de diagnóstico por imágenes, explorando la localización del neuroblastoma se ha llegado a diagnosticar en el 50% de los casos con opsoclonus, la pre-

sencia del proceso causal con un fuerte predominio mediastinal.

Se han mencionado otras causas aparte de las expuestas, como el uso de cocaína intranasal, el déficit de las carboxilasas múltiples y el coma no cetósico hiperosmolar. En adultos varios tipos de cáncer han sido relacionados con este cuadro. Hay que mencionar que en los adultos el paciente se muere de la neoplasia, en cambio en el niño mucho de los neuroblastomas pueden involucionar.

Se puede asistir a un síndrome de opsoclonus-mioclonus en ausencia de un neuroblastoma que ha involucionado.

Ataxia y enfermedad celíaca

La ataxia es la manifestación neurológica más frecuente de la enfermedad celíaca en adultos y personas ancianas. Se manifiesta en forma más ostensible a medida que pasan los años con la enfermedad.

La sensibilidad al gluten parece ser la causa de los cuadros de ataxia idiopáticos y el trastorno radicaría en un daño inmunológico que afectando el cerebelo y las columnas posteriores de la medula expresarían los signos y síntomas de esta manera.

El haber encontrado las antigliadinas elevadas en el 70% de estos pacientes aseveran esta posibilidad (Hadjivssiliou y col. Lancet 1998, 352: 1582-85).

Han y otros reportaron sobre 13 niños diagnosticados como celíacos entre los años 92-96, cuatro con disturbios en la marcha y ataxia (Journal of Child Neurology Julio 1998, pág 351).

Sus edades estaban comprendidas entre 17 y 19 meses.

Todos los pacientes referidos tenían antigliadinas IGG e IGA aumentados y los niveles de vitamina E (dos casos) fueron normales.

Las biopsias evidenciaron signos patológicos compatibles con enfermedad celíaca.

Con una dieta libre en gluten hubo una remisión completa de los síntomas neurológicos.

.....
Frente a un cuadro de alteraciones en la marcha, aun en ausencia de manifestaciones gastrointestinales, el pediatra debe sospechar en la posibilidad etiológica de una enfermedad celíaca.

Distonías

Los fenómenos distónicos se evidencian en primer lugar durante la marcha, para luego comprometer a otras regiones. Cuando el niño corre o se lo hace caminar retrocediendo la presencia del síntoma se hace menos notoria.

.....
Cuando más temprana es la iniciación de la distonía existe una mayor probabilidad que se generalice y la incapacidad se torne muy importante.

Se mencionan distonías primarias y secundarias. El concepto es que las primarias presentan exclusivamente el síntoma distónico. El 70% de las distonías son primarias.

Se habla de un cuadro secundario cuando existen los siguientes factores:

- Antecedentes perinatales, postnatales (infecciones, tóxicos) de trascendencia.
- Otros signos neurológicos acompañantes.
- Comienzo en reposo más que en acción.
- Comienzo en regiones no habituales para los niños, como por ejemplo, la cara.
- Hemidistonía.
- RMN de cerebro anormal.
- Laboratorio anormal (Aciduria glutárica, Enfermedad de Wilson, etc.).

Distonía con respuesta a la Dopa

Variante de Segawa - Distonía con progresión diurna.

Segawa describió en 1971 en una serie de casos, niñas (niñas vs. varones - relación 4 a 1) donde se revelaban posturas distónicas sobre todo en la marcha y que presentaban empeoramiento con el correr de las horas del día.

La otra característica y de ahí la importancia del diagnóstico es que con muy bajas dosis de L-dopa los síntomas se mitigaban o desaparecían.

A posteriori, se relacionaron familias con este tipo de enfermedad y parkinsonismo.

La distonía en los miembros inferiores puede acompañarse de un compromiso de los miembros superiores a veces adoptando las características de un calambre grafológico. La fluctuación durante el día, que en un principio se consideró un dato relevante, luego se observó su presentación inconstante ya que se encuentra en el 60% a 75% de los casos.

.....
Muy frecuentemente el cuadro se confunde con parálisis cerebral, sobre todo cuando el niño camina en punta de pie.

Si no se trata, puede haber una progresividad del cuadro y la puesta en marcha de una serie de síntomas más complejos. Se ha mencionado además un cuadro remitente.

En síntesis, se destacan las siguientes condiciones:

- Marcha anormal entre los 4 a 8 años predominando en niñas.
- Distonía focal.
- Escoliosis.
- Temblor postural o de reposo.
- Bradiquinesia.
- Rigidez.
- Fluctuación diurna.

El gen de esta enfermedad se ha localizado en el 14q 22.1-22.2 que es el responsable de producir un importante cofactor para la síntesis de dopamina, y que puede heredarse como autosómico dominante o recesivo.

Es importante reconocer este cuadro porque permite instalar una terapéutica efectiva y descartar otras distonías secundarias de pronóstico más reservado.

Se desconoce su verdadera prevalencia.

Parálisis cerebrales que no son tales

El 1,5 -2,5 por mil de los recién nacidos vivos presentan parálisis cerebral. Hoy en día se conoce que la lesión productora del cuadro **en la mayor parte de los casos, se produce durante la etapa prenatal.**

Se reconoce que hay un mayor riesgo en los niños pretérmino y en los de bajo peso.

Dentro de las causas más frecuentes la encefalopatía hipóxico isquémica, los desórdenes de migración neuronal y las infecciones constituyen el grupo más numeroso.

Si bien el cuadro predominante es la afectación motriz, se reconocen formas extrapiramidales (disquinéticas - distónicas, atáxicas y sobre todo mixtas).

Los diferentes cuadros son generados casi siempre por disímiles agentes.

En este apartado queremos llamar la atención sobre los distintos tipos de marcha que nos orientan hacia una parálisis cerebral y que en muchas ocasiones –por no realizar un estudio sistemático– cometemos un error en la categorización de un desorden estático en lugar de otro de carácter lentamente progresivo. Con todo lo que ello implica.

La parálisis cerebral es un cuadro que funciona como un paraguas, en donde se colocan en muchas ocasiones enfermedades metabólicas, degenerativas, genéticas, cuyos síntomas y signos son similares o en su presentación o en algún momento evolutivo.

Si bien, la mayoría de las enfermedades mencionadas en estas amplias categorías son infrecuentes, colectivamente no lo son.

Por otra parte, el consejo genético y el ofrecimiento del diagnóstico prenatal son situaciones que nos obligan a un adecuado estudio.

Mencionaremos a título de ejemplo algunos cuadros y haremos una descripción sucinta de los mismos. Adoptando un ropaje muy habitual (diplejía, tetraplejías) se los encuadra a veces, sin un estudio mas profundo, dentro de las parálisis cerebrales.

La **hiperargininemia** es un defecto metabólico del ciclo de la urea (deficiencia de arginasa). El niño sufre una pérdida de las funciones cognitivas y motoras. Se instala una diplejía espástica, asociada a crisis epilépticas y retardo de crecimiento. Se observa un aumento de la arginina en el plasma.

La **leucodistrofia metacromática** en la forma infantil, se inicia con trastornos en la marcha alrededor de los 2 años y lentamente se instala una ataxia progresiva hacia los 3 años. El cuadro avanza hacia una tetraplejía y la enfermedad termina con la vida aproximadamente a los 7 años. Las imágenes de la RMN afectando la sustancia blanca y la afectación de la enzima arylsulfatasa A, confirman el diagnóstico.

La **paraplejía espástica familiar** presenta una clara afectación en la marcha de los miembros inferiores con espasticidad progresiva, a veces asociada a trastornos esfinterianos. En formas complejas se puede observar atrofia óptica, crisis convulsivas y neuropatía. Se describen formas autosómicas dominantes (espástica pura) recesivas y ligadas al X. También se mencionan mutaciones espontáneas.

La **ataxia telangiectasia** comienza con un trastorno de la marcha hacia los 2 años. Hay un amplio aumento de la base de sustentación y hacia los tres años este signo está siempre presente. Se puede

acompañar de nistagmus, apraxia ocular, y espasticidad. Hacia los 5 a 6 años aparecen las telangiectasias en orejas y conjuntivas. Las infecciones respiratorias constantes y la propensión a los procesos malignos es una característica saliente.

Nieman Pick tipo C: sobre los 2 a 12 años se instala una ataxia con torpeza general motriz y una parálisis de la mirada vertical. Se pueden observar alteraciones distónicas durante la marcha y disartria. Hay retardo en el crecimiento y hepatoesplenomegalia. En púberes y adolescentes puede mostrar una tarjeta de presentación como si fuera un trastorno psicótico.

.....
En suma todos los niños con parálisis cerebral deberían recibir evaluaciones muy cuidadosas cuando:

- **No se encontraran antecedentes perinatales.**
- **Cuando haya una historia familiar positiva de parálisis cerebral.**
- **Cuando estén presentes anormalidades oculomotoras, ataxia, distonía, atrofia muscular y pérdida sensorial.**
- **Retinitis pigmentaria.**

En síntesis, las parálisis cerebrales son un grupo de variada etiología que afecta al cerebro en una forma no progresiva, estática, antes de que el cerebro complete su maduración.

Cuando uno se enfrenta con un niño que reporta una regresión en sus pautas madurativas o los síntomas señalados, el diagnóstico definitivo de parálisis cerebral debería ser por exclusión.

Trastorno de conversión

En adolescentes, los trastornos motores que afectan la locomoción sin evidencia de una dolencia orgánica son presentación común dentro de un trastorno psiquiátrico conocido como reacción de conversión. El trastorno de la marcha se manifiesta como una astasia-abasia (inca-

pacidad de mantenerse de pie y no poder caminar).

La prevalencia de este desorden se ubica entre el 0,5 al 1% y el predominio en mujeres es 2 a 1 a 10 a 1.

Según el DSM IV:

- La presencia de síntomas motores o sensoriales que sugieren un trastorno neurológico y/o de orden médico (criterio A).
- Casi siempre hay previo a la presentación de los síntomas alteraciones psicológicas que pueden originar y/o anteceder a la presentación de los mismos (criterio B).
- El cuadro no se produce intencionalmente y no reviste el carácter de simulación (criterio C).
- Así como no se puede explicar por ninguna enfermedad médica o el uso de alguna substancia (criterio D).
- El problema debe afectar la vida social provocando un deterioro de las funciones de la vida diaria (criterio E).

Como se supone, el diagnóstico es luego de haber agotado todos los exámenes necesarios con el objeto de descartar el proceso orgánico. La precaución es la regla. Es raro observar este cuadro antes de los 11 años de edad.

Por lo general los síntomas no pueden explicarse por la organización funcional y/o anatómica de la zona comprometida. Se observa con frecuencia que frente a un problema tan serio como es la pérdida de la capacidad de deambular, el paciente expresa una "bella indiferencia" o sonríe constantemente porque no se sostiene en pie.

.....
Los estudios de seguimiento en estos pacientes han encontrado en gran proporción antecedentes psiquiátricos en los padres, así como un modelo de historia clínica en alguien cercano o una historia de eventos traumáticos de orden psicológico en la vida de ellos.

Ejercicio

1

Señale Verdadero o Falso en los siguientes enunciados

1. Ante cualquier consulta por problemas en la marcha es necesario evaluar otras áreas de desarrollo con instrumentos objetivos y validados.
 V F
2. El establecimiento de la marcha normal abarca un período que va de los 9 a los 18 meses.
 V F
3. La falta de fuerza muscular que impide subir escaleras o pararse desde una postura sedente suele observarse en el hemisíndrome.
 V F
4. Todos los niños que comienzan a caminar en puntas de pie presentan un patrón motor sugerente de espasticidad.
 V F
5. La escoliosis se asocia a enfermedades con cuadros de ataxia progresiva en la marcha.
 V F

Marque la respuesta que elija

6. Identifique cuál de los siguientes enunciados relacionados con la parálisis cerebral es INCORRECTO:
 - a) La parálisis cerebral es un síndrome neurológico conformado por una serie de signos y síntomas.
 - b) La mayoría de los casos de parálisis cerebral se producen durante la etapa prenatal.
 - c) Se debe evaluar en cada caso, la necesidad o no, de realizar una RMN de cerebro.
 - d) La evaluación cuidadosa debe extremarse en pacientes que presenten regresión de pautas madurativas, otros miembros de la familia afectados y ausencia de antecedentes pre o perinatales de valor patológico.
7. Identifique cuál de los siguientes enunciados relacionados con la Marcha Espástica Hemipléjica es INCORRECTO
 - a) Es resultado de la afectación de los haces córtico espinales por arriba del bulbo, presenta la postura anormal del lado contralateral a la lesión.
 - b) Se observa el miembro inferior (MI) suavemente flexionado y el movimiento natural de la cadera y la rodilla se ve impedido.
 - c) La pelvis a menudo está con una inclinación hacia arriba y no puede hacer una circunducción adecuada.
 - d) El tono muscular está disminuido.

Complete el siguiente texto

8. Con el listado de palabras que figuran a continuación, complete los espacios en blanco con la palabra o palabras más adecuadas. En algunas oportunidades deberá repetir la misma palabra, en tanto que hay otras que no usará.

Ataxias – distonías – línea recta – muy lentamente – hemisférica de cerebelo – desasosiego – Lhermitte – tumoral – hipotonías – fenitoína – zigzag – bruscamente – saltar – hemisférica lesional – inestabilidad – Trosseau – parotiditis – pánico – benzodiazepinas – círculos – caer – dominante hemisférica – marcha – propioceptivas – sensorio-motoras – táctil – ácido valproico – hidrato de cloral – detener – sensoriales – vestibular – auditiva – infeccioso – hemorrágico – Romberg – varicela – arreflexia – desmetría.

En las _____, la edad y el interrogatorio pueden darnos una pista muy importantes para el diagnóstico causal. Sobre todo cuando preguntamos por el curso evolutivo (agudo, subagudo, crónico o intermitente).

La _____ anormal es el síntoma predominante de las _____.

Los pacientes no pueden caminar en _____.

Cuando se les dice que cambien _____ de dirección, no lo pueden hacer.

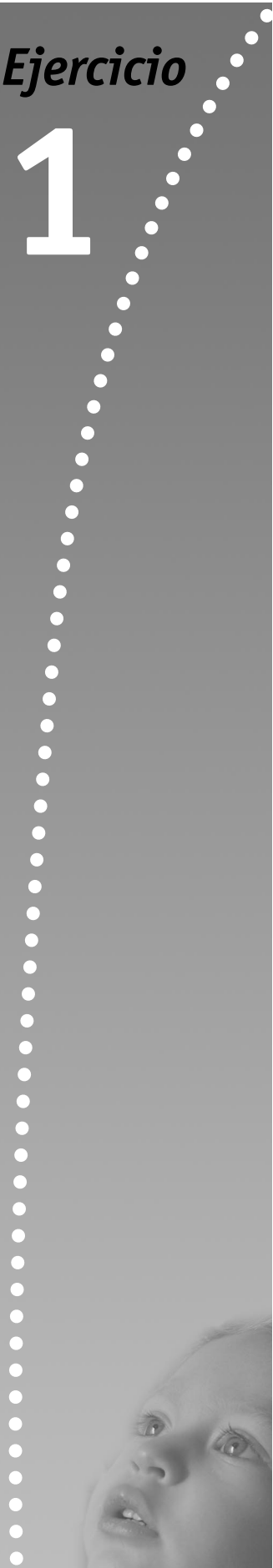
La tendencia a _____ hacia un lado es sugestiva de una lesión _____.

Si el paciente aumenta la _____ cuando cierra los ojos o se oscurece la habitación hay que pensar que, o están comprometidas las aferencias _____ o la vía _____, ya que ambas necesitan el gran apoyo de la visión (signo de _____).

La presencia de cefaleas y vómitos es altamente sugestivo de un proceso _____. Las cefaleas pueden aumentar con el esfuerzo y la tos.

Se podría mencionar que los cuadros virales en especial la _____, constituyen el cuadro etiológico más frecuente en las _____ agudas para-infecciosas.

Para recordar a los médicos de guardia que resuelven procesos convulsivos en las emergencias, una de las drogas que más alteraciones del equilibrio produce es la _____.

Ejercicio**1**

Ejercicio

1

Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas

9. Marisa de 5 años es traída a la consulta porque los padres han notado que su caminar es torpe, lo hace en punta de pie y que al levantarse a la mañana ese trastorno es poco notable.

Ellos no pueden recordar cuando comenzó.

Es una niña que concurre al jardín sin inconvenientes. Es la hermana menor de una fratria de 4. Sus hermanos, todos varones y sanos, tienen 15, 12 y 11 años respectivamente.

Las pautas madurativas se lograron en épocas normales aunque ella no se distinguió por su destreza motriz. Fue algo lenta.

Embarazo y parto a término normales.

Elija el diagnóstico más probable y dé sus fundamentos:

1. Parálisis cerebral.
2. Paraplejía espástica progresiva.
3. Dystonia de Segawa.
4. Miopatía.

10. Los padres de Juan refieren que la dificultad para caminar está desde el inicio de la marcha, a los 15 meses. El tiene 3 años, siempre arrastró la pierna derecha y en ocasiones se cae ante los mínimos tropiezos. Los antecedentes de embarazo y parto son totalmente normales.

En cuatro ocasiones tuvo episodios convulsivos con clonias en la cara y el MS, ambos del lado derecho, de breve duración, 2 a 3 minutos, sin compromiso de la conciencia.

Su lenguaje es rico en expresión, sin trastornos articulatorios y la comprensión es adecuada.

En el jardín se comporta muy bien.

Dado el fracaso del examen, se solicita que los padres hagan llegar un video casero, ya que tienen filmaciones de la evolución del niño desde que nació.

Se observan en los primeros meses que el bebé transfiere objetos, pero hay predominio franco del uso del miembro superior izquierdo (MSI).

A los 8 meses hace "que linda manito" pero el miembro superior derecho (MSD) no lo hace de la misma forma.

Aplauda con ambas manos pero dejando el lado derecho quieto mientras se aplauda esa mano con la izquierda.

Usted tiene que solicitar un estudio. ¿Cuál elegiría en primer término y por qué?

1. Electroencefalograma.
2. TAC de cerebro.
3. RMN de cerebro.
4. Electromiograma.

Bibliografía Recomendada

1. Swaiman K, Gait impairment. En: Pediatric Neurology. Principles and practice. Swaiman K Eds. 1996; Vol 1: 235-42. Second edition. Mosby. St. Louis, Missouri.
2. Jankovic J. Gait disorders. Medlink neurology. Gilman S. Eds. January-March 2002.
3. Thompson P, Marsden D. Walking disorders. Neurology in Clinical practice. En: Principles of Diagnosis and management. Bradley W, Daroff R, Fenichel G, Marsen D. Eds. 1996: 321-35. Butterworth-Heinemann-Washington.
4. Harding A. Ataxic disorders. Neurology in Clinical practice. En: Principles of Diagnosis and management. Bradley W, Daroff R, Fenichel G, Marsden D. Eds. 1996: 321-35. Butterworth-Heinemann-Washington.

Clave de respuesta

Señale Verdadero o Falso en los siguientes enunciados

1. **Verdadero.**
2. **Verdadero.**
3. **Falso:** Se suele observar en cuadros de miopatías.
4. **Falso:** Esta modalidad en los primeros estadios de la marcha puede ser normal para muchos niños.
5. **Verdadero.**

Marque la respuesta que elija

- 6.
- c) Es conveniente realizarla en todos los casos.
- 7.
- d) El tono muscular está aumentado.

Complete el siguiente texto

8. En las **ataxias**, la edad y el interrogatorio pueden darnos una pista muy importantes para el diagnóstico causal. Sobre

todo cuando preguntamos por el curso evolutivo (agudo, subagudo, crónico o intermitente).

La **marcha** anormal es el síntoma predominante de las **ataxias**.

Los pacientes no pueden caminar en **línea recta**.

Cuando se les dice que cambien **bruscamente** de dirección, no lo pueden hacer.

La tendencia a **caer** hacia un lado es sugestiva de una lesión **hemisférica del cerebelo**.

Si el paciente aumenta la **inestabilidad** cuando cierra los ojos o se oscurece la habitación hay que pensar que, o están comprometidas las aferencias **propioceptivas** o la vía **vestibular**, ya que ambas necesitan el gran apoyo de la visión (signo de **Romberg**).

La presencia de cefaleas y vómitos es altamente sugestivo de un proceso **tumoral**. Las cefaleas pueden aumentar con el esfuerzo y la tos.

Se podría mencionar que los cuadros virales en especial la **varicela**, constituyen el cuadro etiológico más frecuente en las **ataxias** agudas para-infecciosas.

Para recordar a los médicos de guardia que resuelven procesos convulsivos en las emergencias, una de las drogas que más alteraciones del equilibrio produce es la **fenitoína**.

Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas

9. La correcta es la 3. Por ausencia de datos perinatales, por el sexo y la edad de la paciente, por la fluctuación diurna, por sus pautas motoras, por la falta de datos familiares.
10. La correcta es la 3. Ante el hemisíndrome derecho con epilepsia focal, la RMN de cerebro es el método que aporta mayor información estructural, sobre todo por la posibilidad de que el paciente tenga un trastorno de la migración neuronal.

