

Artículo original

# Estudio de las ataxias esporádicas de comienzo en el adulto en el Hospital de Clínicas de Montevideo - Uruguay

Study of sporadic ataxias of adult onset in Hospital de Clínicas de Montevideo - Uruguay

Estudo de ataxias esporádicas de aparecimento de adultos no Hospital de Clínicas de Montevideú - Uruguai

**Luis Urban**  
Neurólogo

**Juan Higgin**  
Neurólogo. Asistente de Neurología

**Raúl Rozada**  
Internista

**H. Jochen Hackembruch**  
Neurólogo. Asistente de Neurología y Neurofisiología clínica

**Andrés Gaye**  
Profesor Adjunto de Neurología

## Resumen:

**Introducción:** El diagnóstico etiológico de las ataxias esporádicas de comienzo en el adulto (AECA) es un desafío clínico pues sus causas posibles son múltiples. No existen en el país estudios a este respecto.

**Objetivo:** Describir las características clínicas, imagenológicas y etiológicas de los pacientes con AECA.

**Métodos:** Estudio prospectivo observacional de los pacientes con AECA que consultaron en el Hospital de Clínicas de Montevideo desde abril de 2010 a marzo de 2014. Se realizó una evaluación clínico-paraclínica protocolizada para llegar al diagnóstico etiológico.

**Resultados:** Se incluyeron 36 pacientes. En 20 de ellos se logró demostrar una etiología definida, siendo las más frecuentes la degeneración cerebelosa alcohólica y la paraneoplásica. La mayoría de los casos en quienes se instauró un tratamiento de dicha etiología lograron un cese de la progresión o mejoría de los síntomas.

**Discusión y Conclusiones:** El estudio protocolizado de los pacientes con AECA logra el diagnóstico etiológico en más de 50% de los casos. Aún así un 44% de los pacientes quedan sin etiología demostrada, principalmente por la incapacidad de acceder a estudios genéticos. Los factores que más se asocian a encontrar una etiología adquirida demostrada fueron: rápida progresión, síndrome vermiano puro y franca asimetría del cuadro.

**Palabras claves:** Ataxia, Ataxia Esporádica de Comienzo en el Adulto, Degeneración Cerebelosa.

## Abstract:

**Introduction:** Etiological diagnosis of Sporadic Ataxia of Adult Onset (SAAO) is a clinical challenge because its possible causes are multiple. There are no studies of SAAO in our country.

**Objective:** To describe the clinical, imaging and etiological characteristics of patients with SAAO.

**Methods:** Prospective observational study of patients with SAAO who consulted at Hospital de Clínicas de Montevideo from April 2010 to March 2014. A protocolized clinical-paraclinical evaluation was performed to reach the etiological diagnosis.

**Results:** Thirty-six patients were included. In 20 of them an acquired definite etiology was demonstrated. The most frequent were alcoholic and paraneoplastic cerebellar degeneration. The majority of cases in which a treatment of this etiology was instituted resulted in a cessation of the progression or improvement of symptoms.

**Discussion and Conclusions:** The protocolized study of patients with SAAO achieves the etiological diagnosis in more than 50% of the cases. Still, 44% of patients remained without proven etiology, mainly due to the inability to access genetic studies. The factors that are most associated with finding a proven acquired etiology were: rapid progression, pure vermis syndrome and frank asymmetry of symptoms.

**Key Words:** Ataxia, Sporadic Ataxia of Adult Onset, Cerebellar Degeneration.

### Resumo:

---

**Introdução:** O diagnóstico etiológico da ataxia esporádica do início do adulto (AECA) é um desafio clínico porque suas possíveis causas são múltiplas. Não há estudos neste país.

**Objetivo:** Descrever as características clínicas, imagiológicas e etiológicas de pacientes com AECA.

**Métodos:** estudo prospectivo observacional de pacientes com AECA que consultou no Hospital de Clínicas de Montevideú de abril de 2010 a março de 2014. Foi realizada uma avaliação clínico-paraclínica para alcançar o diagnóstico etiológico.

**Resultados:** Foram incluídos trinta e seis pacientes. Em 20 deles, foi possível demonstrar uma etiologia definida, sendo a mais frequente a degeneração cerebelar alcoólica e a degeneração paraneoplásica. A maioria dos casos em que o tratamento desta etiologia foi instituído resultou na cessação da progressão ou melhora dos sintomas.

**Discussão e Conclusões:** O estudo protocolizado de pacientes com AECA atinge o diagnóstico etiológico em mais de 50% dos casos. Ainda assim, 44% dos pacientes estão sem etiologia comprovada, principalmente devido à incapacidade de acessar estudos genéticos. Os fatores mais associados com a obtenção de uma etiologia comprovada foram: progressão rápida, síndrome do vermis puro e assimetria franca da condição.

**Palavras-chave:** Ataxia, Ataxia Esporádica de Início do Adulto, Degeneração Cerebelar.

**Recibido:** 02/08/2017

**Aceptado:** 04/09/2017

**Instituto de Neurologia, Hospital de Clínicas, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay**

**Correspondencia:** Lhurban19@gmail.com

## Introducción

El término ataxia significa desde el punto de vista clínico, inestabilidad e incoordinación. Sin embargo, también es utilizado para definir a un amplio grupo de enfermedades del sistema nervioso central, en las cuales ataxia global y progresiva es el síntoma predominante<sup>(1, 2, 3)</sup>.

Están excluidas de este grupo las etiologías focales o estructurales que pueden generar ataxia (tumORAles, infecciosas, vasculares y desmielinizantes). Estas entidades se presentan con cuadros muy asimétricos o unilaterales, a diferencia de las ataxias globales (de aquí en adelante "ataxias") donde los cuadros suelen ser más homogéneos, si bien las asimetrías son también posibles.

Comprenden un grupo heterogéneo de enfermedades de origen tanto genético como adquirido<sup>(1, 3)</sup>. La frecuencia de las mismas es desconocida, pero se estima que existen entre 50 y 100 tipos de ataxias<sup>(1)</sup>.

Con un criterio etiológico, las ataxias se clasifican en tres grupos principales: ataxias adquiridas, ataxias hereditarias y ataxias degenerativas no genéticas<sup>(1)</sup>. Realizar un correcto diagnóstico etiológico es un desafío debido a la superposición fenotípica y a la variabilidad en la forma de presentación de las diferentes nosologías<sup>(1, 2, 4)</sup>.

El cuadro clínico y los antecedentes familiares nos pueden orientar en la búsqueda etiológica. Por ejemplo, en pacientes jóvenes cuya enfermedad comienza antes de los 25 años y afecta solo a una generación familiar, el diagnóstico más probable es una ataxia autosómica recesiva y dentro de ellas, por frecuencia, una ataxia de Friederich<sup>(5, 6)</sup>. Si uno de sus padres tiene una afectación similar, una ataxia espinocerebelosa (SCA, por su sigla en inglés) es el diagnóstico más probable<sup>(1, 3, 4)</sup>.

Los métodos de imágenes como la resonancia magnética (RM), colaboran en la caracterización de estos desordenes, no obstante, el diagnóstico definitivo muchas veces se basa en una combinación de test bioquímicos y genéticos<sup>(2, 4)</sup>. En algunas ocasiones, los hallazgos extra neurológicos facilitan dicha caracterización.

Sin embargo, lo más habitual y que a su vez plantea un mayor desafío diagnóstico al neurólogo, es cuando la ataxia se manifiesta en el adulto, generalmente mayor de 35 o 40 años (aunque no hay un criterio de edad definido), sin una historia familiar de ataxia. Es a este grupo de pacientes que se les denomina, con un criterio nosológico, como portadores de una ataxia esporádica de comienzo en el adulto (AECA). En estos pacientes casi todo el espectro de causas genéticas y no genéticas deben ser consideradas en la búsqueda etiológica<sup>(1)</sup>.

La historia clínica, el examen neurológico, extraneurológico y las características imagenológicas, son cruciales para guiar las investigaciones y acotar la lista de los posibles diagnósticos.

Estos pacientes pueden tener una ataxia adquirida, una ataxia degenerativa esporádica y hasta un 20% de ellos, pueden tener una mutación genética responsable del cuadro clínico, a pesar de tener una historia familiar negativa. Por este motivo, es que se recomiendan las pruebas moleculares para ataxia de Friedreich y SCA cuando no hay una clara evidencia etiológica<sup>(4)</sup>.

Cuando los estudios iniciales no permiten llegar al diagnóstico de una etiología específica o condición tratable, la posibilidad de una condición degenerativa primaria o hereditaria adquiere más importancia<sup>(3)</sup>.

En las últimas décadas se han producido grandes avances en el campo de la genética y de las alteraciones moleculares vinculadas a las ataxias. Además, la definición de criterios clínicos e imagenológicos en diversas entidades nosológicas, ha facilitado un correcto diagnóstico en numerosas formas de ataxias esporádicas. A pesar de todo esto, poder llegar a un diagnóstico etiológico en las AECA, continúa siendo un gran desafío para el neurólogo<sup>(3)</sup>.

En nuestro país no es fácil el acceso a los análisis genéticos para el estudio etiológico de las AECA, por lo tanto, es muy difícil confirmar el diagnóstico de las distintas ataxias hereditarias, y a su vez, discriminar entre estas y las ataxias degenerativas adquiridas, salvo con la atrofia multisistémica (AMS) que posee criterios diagnósticos específicos<sup>(7)</sup>.

Este es uno de los motivos por lo que enfocamos nuestro estudio en las AECA de causa adquirida. También justificamos la realización de este trabajo, dada la ausencia en nuestro país de estudios sobre esta entidad, desconociéndose la frecuencia de cada nosología responsable de la misma. La etiología adquirida posee además un especial interés, dado la posibilidad de

mejoría o estabilización del cuadro clínico con el tratamiento específico. Además, conocer las características clínicas y/o imagenológicas de las diferentes entidades, nos puede orientar en la solicitud de estudios paraclínicos en busca de una etiología específica.

El objetivo primario del presente trabajo es describir las características clínicas e imagenológicas de los pacientes con AECA; y el objetivo secundario es describir la frecuencia y las características clínicas e imagenológicas de las diferentes etiologías de las AECA adquiridas.

## Material y métodos

Se trata de un estudio prospectivo y descriptivo, en el que se incluyeron todos los pacientes valorados por AECA de 35 años o más, que consultaron en la policlínica de neurología general o fueron ingresados en sala de neurología del Hospital de Clínicas, en el período comprendido entre abril de 2010 y marzo de 2014.

Utilizamos este criterio etario en forma arbitraria ya que los diferentes autores no coinciden en una edad específica de comienzo de los síntomas, algunos utilizan como punto de corte 35 años y otros 40 años.

Los criterios de inclusión son: inicio de la ataxia a una edad mayor o igual a los 35 años, ausencia de antecedentes familiares de ataxia, pacientes en seguimiento en policlínica de neurología general o ingresados en sala de neurología del Hospital de Clínicas.

Los criterios de exclusión fueron: comienzo de los síntomas antes de los 35 años, presencia de antecedentes familiares de ataxia, causa estructural (vascular, tumoral o desmielinizante) causante del cuadro clínico evidenciada por imagenología.

Ataxia adquirida: pacientes en los que se encontró una noxa adquirida que explicara el cuadro clínico

Ataxia no adquirida: pacientes en los que no se encontró una noxa adquirida que explicara el cuadro clínico, los cuales pueden corresponder a una noxa degenerativa, hereditaria o adquirida pero que no cumpliera con los criterios diagnóstico al momento de finalizar el estudio

En los pacientes que consultaron por primera vez en este período de tiempo, se realizó evaluación clínica y se solicitaron los estudios paraclínicos necesarios para la búsqueda etiológica.

En los pacientes que concurren a control en este período de tiempo, se realizó una nueva evaluación clínica, se revisó su historia clínica y se solicitaron estudios paraclínicos no solicitados previamente o que era necesario repetir.

El algoritmo de solicitud de los estudios paraclínicos fue el siguiente:

Imagenología de cráneo: Resonancia Magnética (RM).

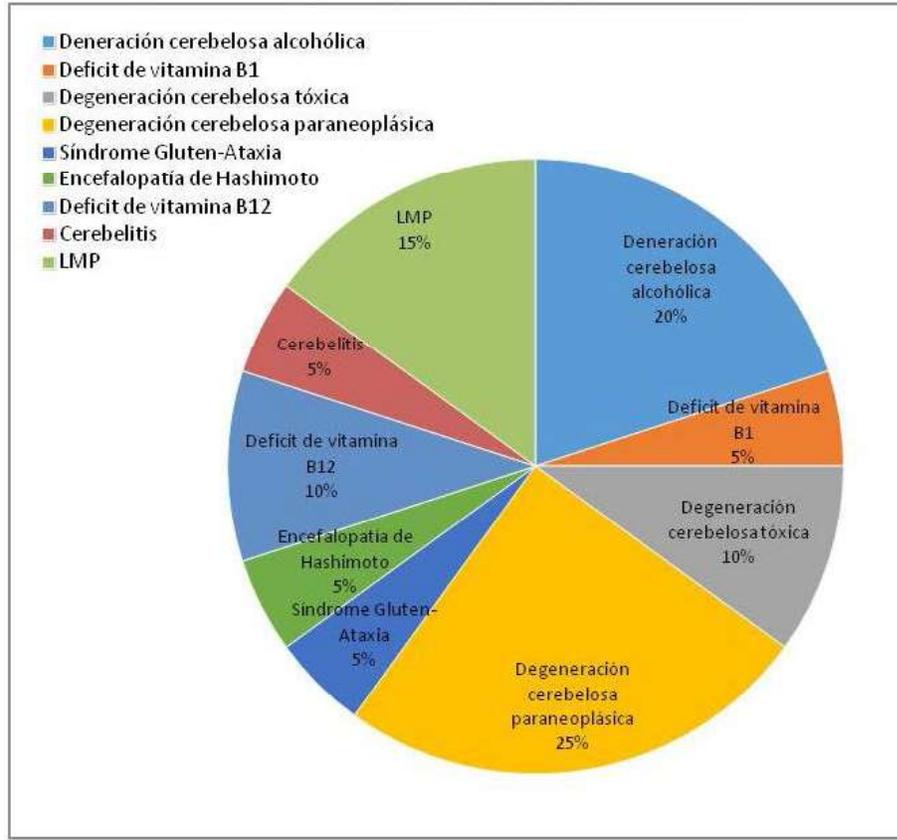
En caso de no llegar al diagnóstico etiológico, se solicitaron los siguientes exámenes: TSH, HIV, VDRL, anticuerpos antitiroideos, tomografía (TC) de tórax, abdomen y pelvis, dosificación de vitamina B12, dosificación de ácido fólico, ANA, VES y anticuerpos para enfermedad celíaca.

En caso de negatividad de los mismos u orientación clínica, se solicitó alguno de los siguientes, según cada caso individual: mamografía, PAP, anticuerpos onconeuronales, marcadores oncológicos (PSA, CA 19-9, CEA 125, CEA), RM de médula, EEG, EE, SPECT, PET, y estudio de LCR.

Se recogieron los datos en un protocolo específicamente confeccionado para este trabajo. Se solicitó consentimiento informado para el ingreso al estudio.

## Resultados

Se incluyeron 36 pacientes con AECA, 20 con etiología adquirida y 16 no adquirida. En éste último grupo, se encontraron 3 pacientes con atrofia multisistémica tipo C (AMS-c), entidad que tiene criterios diagnóstico específicos<sup>(7)</sup>. En la gráfica 1 se presentan las etiologías adquiridas.



Gráfica 1: Etiologías de AECA encontrados.

El promedio de edad de comienzo para las AECA fue de 55 años (rango 35 a 92 años), 59 años para los pacientes con etiología adquirida y 51 años para los pacientes de etiología no adquirida.

El 61% (22 pacientes) fueron de sexo femenino y 39% (14 pacientes) de sexo masculino considerando todos los pacientes con AECA. Para las causas adquiridas 13 pacientes fueron mujeres y 7 hombres, y para las causas no adquiridas fueron 9 mujeres y 7 hombres. En la tabla 1 se muestra la presentación clínica y en la tabla 2 las mismas agrupadas en síndromes.

	Etiología Adquirida	Etiología No Adquirida	Total
Ataxia de la estática	17	15	32 (88,9%)
Ataxia de la marcha	18	14	32 (88,9%)
Ataxia de miembros	12	15	27 (75%)
Disartria	9	10	19 (52,8%)
Hipotonía	6	8	14 (38,9%)
Vestibular	6	5	11 (30,6%)
Temblor	6	3	9 (25%)
Oculomotricidad	1	3	4 (11,1%)
Ataxia sensitiva	2	0	2 (5,6%)
Manifestaciones asociadas	8	12	20 (55,6%)
Progresión rápida	4	0	4 (11,1%)
Progresión lenta	16	16	32 (88,9%)

Tabla 1: Manifestaciones clínicas

	Etiología Adquirida	Etiología No Adquirida	Total
Síndrome cerebeloso hemisférico - vermiano	13	15	28 (77,8%)
Síndrome cerebeloso vermiano puro	6	0	6 (16,7%)
Síndrome cerebeloso hemisférico puro	2	0	2 (5,6%)

Tabla 2: Manifestaciones clínicas por síndrome

Presentaron síntomas acompañantes 20 pacientes (tabla 1), los cuales fueron los siguientes: en 10 pacientes manifestaciones piramidales (2 de etiología adquirida y 8 no adquirida), 3 asociaron parkinsonismo (todos con etiologías no adquiridas), 1 paciente asoció mioclonias (fue un síndrome gluten-ataxia), 2 pacientes presentaron disautonomía (ambos con causas no adquiridas) y 10 pacientes asociaron manifestaciones del sistema nervioso periférico (6 de etiología adquirida y 4 de etiología no adquirida).

Respecto al curso evolutivo, el mismo fue rápido en 4 pacientes, todos ellos con causas adquiridas (déficit de vitamina B1, degeneración cerebelosa paraneoplásica definida, cerebelitis viral aguda y LMP). En los otros 32 pacientes la evolución fue lenta (16 con etiología adquirida y 16 no adquirida).

La imagenología fue patológica en 21 pacientes, 9 de los cuales tuvieron una causa adquirida y 12 no adquirida (tabla 3). En los otros 15 pacientes la imagenología fue normal, teniendo 11 causas adquiridas de AECA y 4 no adquirida. En 18 pacientes se evidenció atrofia cerebelosa difusa, en 6 de los cuales la etiología fue adquirida (1 degeneración cerebelosa alcohólica, 1 degeneración cerebelosa tóxica, 1 degeneración cerebelosa paraneoplásica definida, 1 encefalopatía de Hashimoto y 2 LMP). La atrofia cerebelosa fue a predominio vermiano en 2 pacientes, ambos con causas adquiridas. En 5 pacientes se encontró atrofia de tronco encefálico, todos con etiologías no adquiridas. En 3 pacientes se vio compromiso de la sustancia blanca cerebelosa, todos por LMP.

	Etiología Adquirida	Etiología No Adquirida	Total
Imagen patológica	9	12	21 (58,3%)
Imagen normal	11	4	15 (41,7%)

Tabla 3: Características imagenológicas.

De los 20 pacientes con AECA de etiología adquirida, 15 recibieron tratamiento etiológico, 8 mejoraron, 5 se mantuvieron estables y en 2 no se obtuvieron datos de respuesta al tratamiento. No recibieron tratamiento etiológico 5 pacientes. De los 8 pacientes que mejoraron en respuesta al tratamiento, 2 tenían déficit de vitamina B12, 1 déficit de vitamina B1, 1 encefalopatía de Hashimoto, 1 síndrome gluten-ataxia, 1 degeneración cerebelosa paraneoplásica definida, 1 cerebelitis aguda y 1 LMP. Los 5 pacientes que se mantuvieron estables, fueron 3 por degeneración cerebelosa alcohólica, 1 por degeneración cerebelosa tóxica y 1 por LMP. Los 5 pacientes que no recibieron tratamiento etiológico empeoraron en la evolución.

## Discusión y comentarios

Más de la mitad de los pacientes (56%) con AECA presentaron una etiología adquirida de su ataxia, lo cual implica que puedan tener un tratamiento específico, con una mejoría o detención en el curso evolutivo, dependiendo de la nosología. Las dos etiologías más frecuentes fueron la degeneración cerebelosa alcohólica y la degeneración cerebelosa paraneoplásica, representando casi el 50% de las causas adquiridas<sup>(8-10)</sup>.

Como se definió en materiales y métodos, en los 16 pacientes (44%) en los cuales no se encontró una etiología adquirida, esta pueden ser degenerativa o hereditaria, sin poder descartar las etiologías adquiridas no diagnosticadas al momento del estudio.

Al no contar con estudios genéticos en el presente estudio, no se puede lograr discriminar que porcentaje se debió a esta etiología, sabiendo que en algunas series esta situación llega al 20%.

Se encontró una mayor edad promedio de comienzo de los síntomas en las etiologías adquiridas versus las no adquiridas (59 y 51 años respectivamente). Este hecho podría explicarse por la participación de las nosologías genéticas no diagnosticadas en este último grupo, que usualmente comienzan a edades más tempranas.

Como cabía esperar, la ataxia fue el síntoma predominante en los dos grupos, ya sea de la estática, la marcha o de los miembros, siendo menos frecuentes los demás síntomas analizados. La ataxia de miembros se encontró en casi la totalidad de los pacientes con etiologías no

adquiridas, en cambio, en las adquiridas se evidenció en una menor proporción. Esta situación puede explicarse por el mayor impacto que tienen en el sector vermiano (y no tanto en los hemisferios cerebelosos) algunas noxas adquiridas tóxicas como la degeneración cerebelosa alcohólica<sup>(9,10)</sup>.

Ataxia sensitiva (cordonal posterior) se presentó en solo 2 pacientes y ambos correspondieron a una ataxia adquirida y dentro de ella a un déficit de vitamina B12, por lo que su presencia debería alertarnos sobre la presencia de una etiología potencialmente tratable, específicamente a carencias vitamínicas como así también a neurosífilis (aunque no se haya encontrado ninguna en nuestro trabajo)<sup>(11)</sup>.

La asimetría en el síndrome cerebeloso hemisférico solo se observó en 2 pacientes de etiología adquirida (LMP), por lo que su presencia debería hacernos pensar en dicha patología, así como en causas vasculares, tumorales o desmielinizantes, entidades no incluidas en nuestro trabajo<sup>(12,13)</sup>.

Un resultado interesante es que cuando se encontró un síndrome vermiano puro, sin acompañarse de un síndrome hemisférico (lo que sucedió en 6 pacientes), todos se debieron a etiologías adquiridas. Por lo tanto, en nuestro estudio, la presencia de un síndrome vermiano puro fue un hallazgo que se observó solo en las causas adquiridas de ataxia.

De los 16 pacientes con etiología no adquiridas, 15 se presentaron con un síndrome cerebeloso completo, hemisférico y vermiano. En las causas adquiridas este hecho se dio en 13 de 20 casos.

Los elementos acompañantes son un elemento importante a la hora de evaluar este tipo de pacientes, dado los aportes que nos pueden brindar en la orientación etiológica. Se presentaron manifestaciones acompañantes en 20 de los 36 pacientes, siendo las más frecuentes los signos piramidales y las manifestaciones de compromiso del sistema nervioso periférico. En este sentido, un hallazgo interesante fue que solo 8 de los 20 pacientes con etiología adquirida los presentaron, a diferencia de las no adquiridas, donde se encontraron en 12 de los 16 pacientes. Estos resultados nos deberían hacer pensar en la posibilidad de una noxa potencialmente tratable cuando nos enfrentemos a un síndrome cerebeloso puro.

Las manifestaciones piramidales, parkinsonianas y disautónomas predominaron claramente en las etiologías no adquiridas, en cambio, el compromiso del sistema nervioso periférico fue incluso más frecuente en las etiologías adquiridas, por lo que su presencia nos debería hacer pensar en esta nosología (ej: degeneración cerebelosa + polineuropatía por alcohol).

Se debe recordar que las causas degenerativas no hereditarias como la atrofia multisistémica (AMS), así como causas hereditarias como las SCA pueden presentar afectación de múltiples sistemas neurológicos: piramidal, extrapiramidal, autonómico, periférico, visual, etc.

Las mioclonias encontradas en un paciente portador de síndrome gluten-ataxia, son un elemento clínico característico de esta nosología, aunque no específico (se pueden observar también en la Encefalopatía de Hashimoto o en variantes cerebelosas de la Enfermedad de Creutzfeldt Jakob)<sup>(14-19)</sup>.

Uno de los elementos clínicos más relevantes a la hora de evaluar la probabilidad de una etiología adquirida es el curso evolutivo. En nuestro trabajo quedó claramente demostrado dicha importancia al encontrar que en todos los pacientes en los cuales el curso evolutivo fue rápidamente progresivo, la etiología fue adquirida.

En los últimos años, la imagenología ha adquirido un rol fundamental a la hora de evaluar este tipo de pacientes, posicionándose según la mayoría de los autores, en el primer estudio paraclínico a solicitar ante la presencia de una AECA. Permite además demostrar rápidamente causas estructurales de la ataxia (vasculares, tumorales, desmielinizantes, etc.). Aproximadamente la mitad de los pacientes con etiología adquirida presentó una imagenología de cráneo normal, situación que solo ocurrió en la cuarta parte de los pacientes en los que no se pudo demostrar etiología adquirida.

Las características imagenológicas que se asociaron a una etiología adquirida fueron la atrofia a predominio vermiano y el compromiso de la sustancia blanca cerebelosa, características que no se presentaron en ningún paciente con etiología no adquirida. Una característica a destacar es que los 3 pacientes que presentaron afectación de la sustancia blanca cerebelosa correspondieron a LMP<sup>(12,13)</sup>.

La atrofia de tronco encefálico se asoció claramente a etiologías no adquiridas.

Se realizó tratamiento etiológico en el 75% de los pacientes con ataxia adquirida, observando mejoría clínica en más de la mitad y una estabilidad en una tercera parte de los mismos, no encontrándose empeoramiento del cuadro en ninguno de los pacientes.

Por el contrario, todos los pacientes con ataxia adquirida a los que no se les realizó tratamiento y casi la totalidad de los de etiología no adquirida tuvieron una progresión del cuadro clínico. Esto no hace más que resaltar la enorme importancia de buscar una causa adquirida en este tipo de pacientes, dado la gran respuesta que se puede obtener al realizar un tratamiento etiológico dirigido. De todas formas, existen casos en los cuales a pesar de realizar un diagnóstico etiológico definido y un correcto tratamiento dirigido, el cuadro continúa progresando (LMP en pacientes severamente inmunodeprimidos, degeneración cerebelosa paraneoplásica y otros).

## Conclusiones

- 1) Más de la mitad de los pacientes con AECA presentaron una etiología adquirida de la ataxia.
- 2) Las etiologías más frecuentes en este trabajo fueron la degeneración cerebelosa alcohólica y la degeneración cerebelosa paraneoplásica.
- 3) Las características que se asociaron a ataxia de causa adquirida fueron:
  - Presencia de síndrome cerebeloso vermiano puro (noxas tóxicas)
  - Asimetría franca del síndrome cerebeloso (LMP)
  - Rápida progresión del cuadro
- 4) Las características que se asociaron a etiologías no adquiridas fueron:
  - Síndrome cerebeloso global y homogéneo
  - Progresión lenta
  - Atrofia de tronco encefálico en la RNM
- 5) El tratamiento adecuado de las causas adquiridas de ataxia logró detener o mejorar la evolución de un alto porcentaje de pacientes.

## Bibliografía

- 1- Klockgether T. Sporadic ataxia with adult onset: classification and diagnostic criteria. *The Lancet Neurology*. 2010; 9: 94-104.
- 2- Manto M, Marmolino D. Cerebellar ataxias. *Current Opinion in Neurology*. 2009; 22: 419-429.
- 3- Barsottini OG, Albuquerque MV, Braga-Neto P, Pedroso JL. Adult onset sporadic ataxias: a diagnostic challenge. *Arq Neuropsiquiatr*. 2014 Mar;72(3):232-40.
- 4- Klockgether T. Ataxias. In: Goetz CG, editor. *Textbook of clinical neurology*, vol 1. Toronto: Saunders; 2007. p. 741-57.
- 5- de Bot ST, Willemsen MA, Vermeer S, Kremer HP, van de Warrenburg BP. Reviewing the genetic causes of spastic-ataxias. *Neurology*. 2012; 79:1507-1514.
- 6- Espinós-Armero C, González-Cabo P, Palau-Martínez F. Autosomal recessive cerebellar ataxias. Their classification, genetic features and pathophysiology. *Rev Neurol*. 2005; 41(7): 409-422.
- 7- Soto Lavastida A, Lara Fernández G, Michel Esteban E, Llibre Guerra JC. Presentación de un caso clínico de atrofia multisistémica y actualización de criterios diagnósticos: A clinical case presentation. *Rev cub med*. 2011; 50(3): 322-332.
- 8- Graus F, Delattre JY, Antoine JC, Dalmau J, Giometto B, Grisold W, et al. Recommended diagnostic criteria for paraneoplastic neurological syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75(8):1135-40.
- 9- Chamorro FA, Marcos MM, Laso GF. Wernicke encephalopathy in alcoholic patients. *Rev clín esp*. 2011; 211(9): 458-463.
- 10- Caine D, Halliday GM, Kril JJ, Harper CG. Operational criteria for the classification of chronic alcoholics: identification of Wernicke's encephalopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997; 62(1): 51-60.
- 11- Stabler SP. Deficiencia de vitamina B12. *N Engl J Med* 2013;368:149-60.

- 12- Bernal-Cano F, Suárez J, Meek E. Leucoencefalopatía multifocal progresiva en el contexto de un síndrome de reconstitución inmunológica inflamatoria. *Acta neurol. colomb.* 2009; 25: 257-261.
- 13- Lasso BM. Diagnóstico y tratamiento de infecciones oportunistas en el paciente adulto con infección por VIH/SIDA. *Rev chil infectol.* 2011; 28(5): 440-460.
- 14- Hadjivassiliou M, Sanders DS, Grünewald RA, Woodroffe N, Boscolo S, Aeschlimann D. Gluten sensitivity: from gut to brain. *The Lancet Neurol.* 2010; 9(3):318-30. doi: 10.1016/S1474-4422(09)70290-X.
- 15- Ojea Ortega T, González Alvarez de Sotomayor MM, Fernández Sánchez V, et al. Demencias degenerativas de perfil atípico y tiroiditis de Hashimoto. *Alzheimer. Realidades e Investigación en Demencias.* 2010; 45: 4-15.
- 16- Galdeano Mondragón A, Oliván Roldán C, Barbadillo Izquierdo L. Clínica psiquiátrica en la encefalopatía de Hashimoto. *Arch Psiquiatr.* 2010; 73: 7.
- 17- Zerr I1, Kallenberg K, Summers DM, Romero C, Taratuto A, Heinemann U, et al. Updated clinical diagnostic criteria for sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Brain.* 2009; 132(10): 2659-2668.
- 18- Santos S, Pascual-Millán LF, Escalza-Codina I, Navas Vinagre I, López del Val L, Mostacero-Migeul E, et al. Progressive myoclonic cerebellar ataxia as a manifestation of Creutzfeldt-Jakob disease. *Rev Neurol.* 2003; 37: 535-8.
- 19- Mocellin R, Walterfang M, Velakoulis D. Hashimoto's encephalopathy: epidemiology, pathogenesis and management. *CNS Drugs.* 2007;21(10):799-811.