

**Colegio Americano de Radiología**  
**Criterios® de idoneidad del ACR**  
**Ataxia-Niño**

**El Colegio Interamericano de Radiología (CIR) es el único responsable de la traducción al español de los Criterios® de uso apropiado del ACR. El American College of Radiology no es responsable de la exactitud de la traducción del CIR ni de los actos u omisiones que se produzcan en base a la traducción.**

**The Colegio Interamericano de Radiología (CIR) is solely responsible for translating into Spanish the ACR Appropriateness Criteria®. The American College of Radiology is not responsible for the accuracy of the CIR's translation or for any acts or omissions that occur based on the translation.**

**Resumen:**

La ataxia infantil puede deberse a causas multifactoriales de deterioro en la coordinación del movimiento y el equilibrio. La ataxia de presentación aguda en niños puede deberse a una etiología infecciosa, inflamatoria, tóxica, isquémica o traumática. La ataxia intermitente o episódica en niños puede ser manifestaciones de migraña, vértigo posicional benigno o trastornos metabólicos intermitentes. La ataxia infantil no progresiva sugiere una malformación cerebral congénita o una lesión cerebral prenatal o perinatal temprana, y la ataxia infantil progresiva indica causas hereditarias o lesiones adquiridas de la fosa posterior que resultan en una disfunción cerebelosa gradual. La tomografía computarizada y la resonancia magnética del sistema nervioso central son las modalidades habituales que se utilizan para obtener imágenes de los niños que presentan ataxia, según la presentación clínica. Este documento proporciona pautas iniciales de diagnóstico por imágenes para un niño que presenta ataxia aguda con o sin antecedentes de trauma reciente, ataxia recurrente con examen neurológico normal a intervalos, ataxia progresiva crónica y ataxia crónica no progresiva.

Los Criterios de Idoneidad del Colegio Americano de Radiología son pautas basadas en la evidencia para afecciones clínicas específicas que son revisadas anualmente por un panel multidisciplinario de expertos. El desarrollo y la revisión de la guía incluyen un extenso análisis de la literatura médica actual de revistas revisadas por pares y la aplicación de metodologías bien establecidas (Método de idoneidad de RAND / UCLA y Calificación de la evaluación de recomendaciones, desarrollo y evaluación o GRADE) para calificar la idoneidad de los procedimientos de diagnóstico por imágenes y el tratamiento para escenarios clínicos específicos. En aquellos casos en que la evidencia es escasa o equívoca, la opinión de expertos puede complementar la evidencia disponible para recomendar imágenes o tratamiento.

**Palabras clave:**

Criterios de adecuación; Criterios de uso adecuado; Área bajo la curva (AUC); Ataxia; Cerebelo; CT; Directrices; MRI; Neuroimagen

**Resumen del enunciado:**

Este documento proporciona pautas iniciales de diagnóstico por imágenes para un niño que presenta ataxia aguda con o sin antecedentes de trauma reciente, ataxia recurrente con examen neurológico normal a intervalo, ataxia progresiva crónica y ataxia crónica no progresiva.

[Traductore: Dr. Diego Rodriguez]

**Variante 1:****Ataxia aguda, sin antecedentes de traumatismo reciente. Imágenes iniciales.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Cabezal de resonancia magnética sin y con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
Cabezal de resonancia magnética sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
Cabezal de TC sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	☼☼☼
ARM de cabeza y cuello sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Cabezal de resonancia magnética sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Cuello MRA con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Cuello ARM sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Resonancia magnética completa de la columna vertebral sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Resonancia magnética completa de la columna vertebral sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
CTA cabeza y cuello con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼☼
Cabezal CTA con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼☼
Cuello CTA con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼
Cabezal de espectroscopía de resonancia magnética sin contraste IV	Usualmente inapropiado	○
Resonancia magnética de tórax, abdomen, pelvis sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Resonancia magnética del tórax, abdomen, pelvis sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
MRV cabeza y cuello sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal MRV con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal MRV sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal MRV sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal de TC con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
Cabezal de TC sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
Cabezal CTV con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
Escaneo MIBG	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
Tomografía computarizada de tórax, abdomen, pelvis con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de tórax, abdomen, pelvis sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼☼
Tomografía computarizada de tórax, abdomen, pelvis sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna completa con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna completa sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna completa sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼

**Variante 2:****Niño. Ataxia aguda, antecedente de traumatismo reciente. Imágenes iniciales.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Cabezal de resonancia magnética sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
Cabezal de TC sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	☼☼☼
ARM de cabeza y cuello sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Cabezal de resonancia magnética sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Cuello MRA con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Cuello ARM sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
CTA cabeza y cuello con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼☼
Cabezal CTA con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼☼
Cuello CTA con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼
Cabezal de espectroscopía de resonancia magnética sin contraste IV	Usualmente inapropiado	○
Resonancia magnética completa de la columna vertebral sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Resonancia magnética completa de la columna vertebral sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal de resonancia magnética sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
MRV cabeza y cuello sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal MRV con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal MRV sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal MRV sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal de TC con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
Cabezal de TC sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
Cabezal CTV con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna completa con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna completa sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna completa sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼

**Variante 3:****Ataxia recurrente con examen neurológico normal a intervalo. Imágenes iniciales.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Cabezal de resonancia magnética sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	0
Cabezal de espectroscopía de resonancia magnética sin contraste IV	Puede ser apropiado	0
Cabezal de resonancia magnética sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	0
ARM de cabeza y cuello sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	0
Cabezal de resonancia magnética sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	0
Cuello MRA con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	0
Cuello ARM sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	0
Resonancia magnética completa de la columna vertebral sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	0
Resonancia magnética completa de la columna vertebral sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	0
MRV cabeza y cuello sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	0
Cabezal MRV con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	0
Cabezal MRV sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	0
Cabezal MRV sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	0
Cabezal de TC con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕
Cabezal de TC sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕⊕
Cabezal de TC sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕
CTA cabeza y cuello con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕⊕
Cabezal CTA con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕⊕
Cuello CTA con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕
Cabezal CTV con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕⊕
TC de columna completa con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕⊕
TC de columna completa sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕⊕
TC de columna completa sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕⊕

**Variante 4:****Ataxia crónica progresiva. Imágenes iniciales.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Cabezal de resonancia magnética sin y con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
Cabezal de resonancia magnética sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
Resonancia magnética completa de la columna vertebral sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Resonancia magnética completa de la columna vertebral sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Cabezal de TC sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼
Cabezal de espectroscopía de resonancia magnética sin contraste IV	Usualmente inapropiado	○
ARM de cabeza y cuello sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal de resonancia magnética sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cuello MRA con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cuello ARM sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
MRV cabeza y cuello sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal MRV con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal MRV sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal MRV sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal de TC con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
Cabezal de TC sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
CTA cabeza y cuello con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
Cabezal CTA con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
Cuello CTA con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
Cabezal CTV con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna completa con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna completa sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna completa sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼

**Variante 5:****Ataxia crónica no progresiva. Imágenes iniciales.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
Cabezal de resonancia magnética sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
Resonancia magnética completa de la columna vertebral sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
Cabezal de TC sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼
Cabezal de espectroscopía de resonancia magnética sin contraste IV	Usualmente inapropiado	○
ARM de cabeza y cuello sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal de resonancia magnética sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cuello MRA con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cuello ARM sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Resonancia magnética completa de la columna vertebral sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal de resonancia magnética sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
MRV cabeza y cuello sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal MRV con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal MRV sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal MRV sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Cabezal de TC con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
Cabezal de TC sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
CTA cabeza y cuello con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
Cabezal CTA con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
Cuello CTA con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
Cabezal CTV con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna completa con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna completa sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna completa sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼

## ATAXIA-NIÑO

Panel de expertos en imágenes pediátricas: Rupa Radhakrishnan, MD<sup>a</sup>; Lindsey A.G. Shea, MD, MS<sup>b</sup>; Sumit Pruthi, MD, MBBS<sup>c</sup>; Victoria M. Silvera, MD<sup>d</sup>; Thangamadhan Bosemani, MBBS<sup>e</sup>; Nilesh K. Desai, MD<sup>f</sup>; Donald L. Gilbert, MD, MS<sup>g</sup>; Orit A. Glenn, MD<sup>h</sup>; Carolina V. Guimaraes, MD<sup>i</sup>; Mai-Lan Ho, MD<sup>j</sup>; H.F. Samuel Lam, MD, MPH<sup>k</sup>; Mohit Maheshwari, MD<sup>l</sup>; David M. Mirsky, MD<sup>m</sup>; Helen R. Nadel, MD<sup>n</sup>; Sonia Partap, MD, MS<sup>o</sup>; Gary R. Schooler, MD<sup>p</sup>; Unni K. Udayasankar, MD<sup>q</sup>; Matthew T. Whitehead, MD<sup>r</sup>; Jason N. Wright, MD<sup>s</sup>; Cynthia K. Rigsby, MD.<sup>t</sup>

### **Resumen de la revisión de la literatura**

#### **Introducción/Antecedentes**

La ataxia es la incapacidad de generar un movimiento voluntario coordinado, que puede manifestarse clínicamente con signos y síntomas como torpeza, nistagmo, dismetría, marcha anormal o inestable, disdiadococinesia o disinergia [1]. Aunque la disfunción del cerebelo es una causa dominante de ataxia en los niños, las interrupciones en varios circuitos neuronales que afectan a los ganglios basales, la corteza cerebral, la médula espinal y los nervios periféricos, así como al sistema sensorial y vestibular, también pueden dar lugar a la ataxia [1-6]. Otras causas, como la debilidad muscular y la hipotonía, pueden manifestarse con anomalías de la marcha y de la postura que pueden simular la ataxia [1]. Los niños con epilepsia pueden presentar ataxia postictal. La "pseudoataxia" puede ocurrir con trastornos funcionales [7,8].

Las manifestaciones específicas de la ataxia pueden corresponder a ciertas causas o pueden ser descubiertas por desencadenantes particulares. Por ejemplo, la ataxia troncal es típica de la patología vermiana cerebelosa [1]. Una marcha tambaleante, cuando se desencadena por la rotación de la cabeza, es típico de la disfunción vestibular [9]. La ataxia sensorial puede revelarse mediante una prueba de Romberg positiva, que examina las columnas dorsales. [9]. Además, la ataxia con signos específicos puede sugerir el trastorno subyacente. Las anomalías pupilares pueden sugerir la ingestión de fármacos o toxinas frente a la compresión del tercer par craneal. La tortícolis o la resistencia al movimiento de la cabeza y el cuello pueden indicar patología en la unión craneocervical, compresión de la médula o tumor de la fosa posterior [9].

Sobre la base de una revisión sistemática de datos europeos, la prevalencia estimada de ataxia infantil por causas genéticas y adquiridas es de aproximadamente 26 por cada 100.000 niños, aunque la prevalencia mundial real puede ser mayor [10]. Existen variaciones regionales en la prevalencia de la ataxia infantil, con una mayor prevalencia de causas genéticas de ataxia en los países con alta consanguinidad, y una mayor prevalencia de causas infecciosas como la malaria y la varicela en otras regiones donde estas enfermedades son más comunes [10].

La evaluación de la ataxia requiere una revisión cuidadosa de los datos demográficos, los antecedentes (especialmente la duración de los síntomas y la presencia de déficits neurológicos adicionales), el examen clínico, las pruebas de laboratorio y las neuroimágenes para llegar a un diagnóstico coherente [2,7,11-13]. En los niños pequeños y los bebés, un examen neurológico detallado suele ser un desafío y, por lo tanto, las imágenes iniciales desempeñan un papel fundamental para llegar a un diagnóstico.

La evolución temporal de la enfermedad (p. ej., aguda, recurrente, crónica con o sin progresión) puede indicar o descartar una posible etiología. La ataxia de inicio agudo generalmente se refiere a la ataxia que se desarrolla en horas o días y con frecuencia se presenta dentro de las 72 horas, mientras que la ataxia crónica se define como una ataxia que dura más de 2 meses [1,14]. La ataxia de presentación aguda en niños puede deberse a una etiología infecciosa, inflamatoria, tóxica, isquémica o traumática. La ataxia intermitente o episódica en niños puede ser

---

<sup>a</sup>Indiana University Health, Indianapolis, Indiana. <sup>b</sup>Research Author, Indiana University School of Medicine, Indianapolis, Indiana. <sup>c</sup>Panel Chair, Vanderbilt Children's Hospital, Nashville, Tennessee. <sup>d</sup>Panel Vice-Chair, Mayo Clinic Hospital, Rochester, Minnesota. <sup>e</sup>Radiology Associates of North Texas, Fort Worth, Texas. <sup>f</sup>Texas Children's Hospital, Houston, Texas. <sup>g</sup>Cincinnati Children's Hospital Medical Center, Cincinnati, Ohio; American Academy of Neurology. <sup>h</sup>University of California San Francisco, San Francisco, California. <sup>i</sup>Lucile Packard Children's Hospital at Stanford, Stanford, California. <sup>j</sup>Nationwide Children's Hospital, Columbus, Ohio. <sup>k</sup>Sutter Medical Center Sacramento, Sacramento, California; American College of Emergency Physicians. <sup>l</sup>Medical College of Wisconsin, Milwaukee, Wisconsin. <sup>m</sup>Children's Hospital Colorado, Aurora, Colorado. <sup>n</sup>Lucile Packard Children's Hospital at Stanford, Stanford, California. <sup>o</sup>Stanford University, Stanford, California; American Academy of Pediatrics. <sup>p</sup>UT Southwestern Medical Center, Dallas, Texas. <sup>q</sup>University of Arizona College of Medicine, Tucson, Arizona. <sup>r</sup>Children's National Health System, Washington, District of Columbia. <sup>s</sup>Seattle Children's Hospital, Seattle, Washington. <sup>t</sup>Specialty Chair, Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital of Chicago, Chicago, Illinois.

The American College of Radiology seeks and encourages collaboration with other organizations on the development of the ACR Appropriateness Criteria through representation of such organizations on expert panels. Participation on the expert panel does not necessarily imply endorsement of the final document by individual contributors or their respective organization.

Reprint requests to: [publications@acr.org](mailto:publications@acr.org)

manifestaciones de migraña, vértigo posicional benigno o trastornos metabólicos intermitentes. Mientras que la ataxia infantil no progresiva sugiere una malformación cerebral congénita o una lesión cerebral prenatal o perinatal temprana, la ataxia infantil progresiva puede deberse a causas hereditarias o lesiones adquiridas de la fosa posterior que dan lugar a una disfunción cerebelosa gradual.

El objetivo de este documento es describir los escenarios clínicos más frecuentes de la ataxia en la infancia y proporcionar al clínico una orientación basada en la literatura existente para que pueda elegir la imagen inicial más adecuada. Todos los escenarios descritos en este documento se relacionan con el encuentro inicial con las imágenes; El papel de las imágenes en el tratamiento y seguimiento de los pacientes con ataxia está más allá del alcance de este documento. Para una atención adecuada, los pacientes con ataxia y traumatismo craneal también deben someterse a imágenes guiadas por el tema de los criterios® de idoneidad del ACR en "[Traumatismo craneoencefálico infantil](#)" [15].

### **Consideraciones especiales sobre imágenes**

La TC es útil en la evaluación de niños con ataxia con sugerencia clínica de etiologías como traumatismo craneal agudo, hemorragia intracraneal aguda, masa intracraneal o accidente cerebrovascular. Las tomografías computarizadas en niños deben realizarse utilizando protocolos pediátricos específicos para mantener la exposición a la radiación "tan baja como sea razonablemente posible". El sitio web de Image Gently® (<http://www.imagegently.org>) proporciona información adicional.

La resonancia magnética es útil en la evaluación de la ataxia infantil debido a su capacidad para distinguir el contraste tisular en función de las propiedades intrínsecas de relajación magnética del tejido y la susceptibilidad magnética. Sin embargo, debido a la calidad del diagnóstico, los exámenes de resonancia magnética requieren que el paciente permanezca inmóvil, y puede ser difícil adquirir una resonancia magnética en niños pequeños y pacientes que no cooperan. Los protocolos de resonancia magnética de adquisición rápida pueden ser útiles para obtener imágenes del cerebro sin sedación en estos pacientes, pero la sensibilidad de la resonancia magnética rápida en comparación con los protocolos de resonancia magnética cerebral de rutina para identificar la patología intracraneal es incierta. El [ACR–ASNR–SPR Parámetro de práctica para la realización de imágenes de resonancia magnética funcional \(fMRI\) del cerebro](#) [16] y el [Parámetro de práctica ACR–ASNR–SPR para la realización de imágenes por resonancia magnética \(RM\) de la columna vertebral pediátrica](#) [17] Proporcionar información adicional.

Aunque la MIBG (meta-yodobencilguanidina yodada-123) y las imágenes por TC del tórax, el abdomen y la pelvis se usan en pruebas diagnósticas específicas de niños que presentan el síndrome de opsoclonía-mioclónia-ataxia, para diagnosticar el neuroblastoma o el ganglioneuroblastoma subyacentes, es posible que no sean la primera línea de imagen. Cabe destacar que el síndrome de opsoclonía-mioclónia-ataxia es una de las presentaciones menos frecuentes de tumores como el neuroblastoma o el ganglioneuroblastoma. Una descripción completa de los signos y síntomas del neuroblastoma o ganglioneuroblastoma y sus análisis están fuera del alcance de este documento.

### **Definición inicial de imágenes**

Las imágenes iniciales se definen como imágenes indicadas al comienzo del episodio de atención para la afección médica definidas por la variante. Más de un procedimiento puede considerarse generalmente apropiado en la evaluación inicial por imágenes cuando:

- Existen procedimientos que son alternativas equivalentes (es decir, solo se ordenará un procedimiento para proporcionar la información clínica para administrar eficazmente la atención del paciente)

O

- Existen procedimientos complementarios (es decir, se ordena más de un procedimiento como un conjunto o simultáneamente donde cada procedimiento proporciona información clínica única para administrar eficazmente la atención del paciente).

### **Discusión de los procedimientos en las diferentes situaciones**

#### **Variante 1: Niño. Ataxia aguda, sin antecedentes de traumatismo reciente. Imágenes iniciales.**

La ataxia de inicio agudo generalmente se refiere a la ataxia que se desarrolla en horas o días y con frecuencia se presenta dentro de las 72 horas [2]; La ataxia subaguda a menudo se refiere al inicio de los síntomas de más de una semana [22]. Sin embargo, no existe una distinción clínica clara entre el inicio agudo y el inicio subagudo de la ataxia en ciertos casos, y la mayoría de los estudios de ataxia aguda infantil combinan estos 2 grupos para incluir la

ataxia de varios días de duración [2,13,18-21]. La mayoría de los casos de ataxia aguda infantil son transitorios y benignos [20,22-25]. Un estudio reciente de un solo centro sugiere que la ataxia cerebelosa posinfecciosa es la causa más común de ataxia aguda en los niños que acuden al servicio de urgencias, lo que representa aproximadamente el 50% de estos niños [18]. En un estudio multicéntrico de 509 niños (edad media de 5,8 años) que acudieron al servicio de urgencias con ataxia aguda, las causas más comunes fueron los trastornos infecciosos y posinfecciosos (cerebelitis infecciosa aguda, ataxia cerebelosa posinfecciosa aguda o encefalomiелitis aguda diseminada), que representaron el 33,6% del total de casos de ataxia; La siguiente causa más común fueron los tumores cerebrales, que representaron el 11,2% de los casos [19]. Otras causas importantes de ataxia aguda incluyen intoxicaciones, ataxia relacionada con la migraña, neuropatías periféricas, encefalitis y disfunción vestibular [18,19].

El síndrome de opsoclonía-mioclonía-ataxia, una causa menos común de ataxia aguda infantil mediada por el sistema inmunitario, solo representa aproximadamente el 2 % de las ataxias agudas infantiles, pero es una consideración importante porque se debe con mayor frecuencia a neuroblastoma, ganglioneuroblastoma o ganglioneuroma subyacentes y, con menos frecuencia, a etiologías infecciosas o posinfecciosas [18,19]. El síndrome de opsoclonía-mioclonía-ataxia es una de las presentaciones menos comunes de tumores como el neuroblastoma o el ganglioneuroblastoma, y una descripción completa de los signos, síntomas y análisis del neuroblastoma o ganglioneuroblastoma están fuera del alcance de este documento. La ataxia aguda también puede ser una característica de presentación (junto con la oftalmoplejía y la areflexia) del síndrome de Miller-Fisher, un subtipo del síndrome de Guillain-Barré caracterizado por la presencia del anticuerpo IgG anti-GQ1b [1].

El accidente cerebrovascular cerebeloso es una causa poco frecuente de ataxia aguda en niños, con una serie que identificó 3 casos de 364 niños que acudieron al servicio de urgencias con ataxia aguda [26]. A pesar de su rareza, el diagnóstico del infarto cerebeloso agudo es fundamental debido a las implicaciones para el diagnóstico y el tratamiento adecuados.

En un meta-análisis, Whelan et al [13] mostró que se identificaron hallazgos de imagen clínicamente significativos en el 2,5% de los pacientes con ataxia aguda en la TC y en el 5% de los pacientes en la RM. Sin embargo, las imágenes iniciales solo se realizaron en una pequeña proporción de pacientes en los estudios incluidos; Por lo tanto, es posible que se hayan pasado por alto hallazgos adicionales de interés, lo que limita la generalización de los resultados. En otro estudio retrospectivo, se observaron anomalías significativas en la TC en el 7% y en la RMN en el 14% de los niños que presentaban ataxia aguda [18]. En un estudio reciente de 141 niños que acudieron al servicio de urgencias con ataxia aguda o subaguda, 104 (73,8%) se sometieron a neuroimágenes, y se encontraron anomalías en el 60,6% de los que se sometieron a imágenes (29,3% en la TC de la cabeza y 63,9% en la resonancia magnética cerebral), pero se observaron anomalías significativas, definidas como que requieren tratamiento quirúrgico o médico urgente, en solo el 13,5% de estos niños [20]. La gran mayoría (86%) de los niños con patología de neuroimagen significativa tenían hallazgos neurológicos focales adicionales, y solo en el 14% de los casos la ataxia fue el único síntoma de presentación [20].

La evaluación colectiva de varios estudios indica que, aunque las imágenes agudas pueden revelar una afección clínicamente urgente [1,7,21,22,25-27], el rendimiento de hallazgos clínicamente significativos puede ser más alto en niños de >3 años de edad con síntomas de >3 días de duración y en presencia de síntomas extracerebelosos, como somnolencia, encefalopatía, debilidad motora focal o compromiso de los nervios craneales [13,18,20,26]. En niños pequeños que presentan ataxia cerebelosa aguda y antecedentes recientes de enfermedad viral, pero sin signos y síntomas neurológicos extracerebelosos y un resultado negativo en la prueba de detección de drogas en orina, se ha sugerido la conducta expectante [18], con imágenes reservadas para aquellos con deterioro clínico. Por lo tanto, la necesidad de neuroimagen en el entorno agudo debe guiarse por la presentación clínica, la historia clínica y las pruebas de laboratorio.

### **Cabezal de tomografía computarizada**

En un estudio grande en el que se evaluaron las imágenes de 104 niños con ataxia aguda o subaguda, se identificaron anomalías de la TC en hasta el 29 % de los niños [20]. Se han identificado hallazgos clínicamente significativos en la TC en el 7% de los niños que presentan ataxia aguda [18]. Aunque el estudio de Whelan et al [13] solo mostraron anormalidades intracraneales significativas en la TC en el 2,5% de los niños que presentaron ataxia aguda, su estudio estuvo limitado por el hecho de que solo una pequeña proporción de niños tenía imágenes. En ausencia de trauma previo, la TC es útil para identificar la hemorragia intracraneal aguda no traumática, pero también puede identificar hidrocefalia, edema cerebeloso y calcificaciones [7,28]. Sin embargo, la TC es menos sensible que la RM para mostrar patología intracraneal, incluidas las anomalías de la fosa posterior [20,26]. No existe literatura relevante que apoye el uso de la TC cefálica con contraste en la evaluación de la ataxia aguda infantil.

### **TC Columna Completa**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la TC de columna completa en la evaluación inicial de un niño con ataxia aguda y sin antecedentes de trauma reciente.

### **CTA Cabeza y Cuello**

La angiografía por tomografía computarizada (ATC) de la cabeza y el cuello puede ser útil en niños con ataxia debido a un accidente cerebrovascular de circulación posterior, hemorragia o malformación vascular. Sin embargo, es posible que sea necesario decidir esta investigación en función de la presentación clínica y la preocupación por el infarto cerebeloso agudo [7]. El accidente cerebrovascular o las malformaciones vasculares son la etiología de solo el 1% al 3% de la ataxia aguda infantil [20,26]. Aunque no hay bibliografía relevante que distinga entre la ATC de cabeza y cuello versus la ATC de la cabeza o el cuello solos en estas causas vasculares raras de ataxia aguda infantil, la ATC de cabeza y cuello puede ser más beneficiosa que la ATC de cabeza o cuello porque el sitio de la anomalía vascular puede estar en la cabeza o el cuello o en ambas localizaciones.

### **Jefe de CTA**

La ATC de la cabeza junto con la ATC del cuello puede ser útil en niños con ataxia debida a un accidente cerebrovascular de circulación posterior, una hemorragia o una malformación vascular. Sin embargo, es posible que sea necesario decidir esta investigación en función de la presentación clínica y la preocupación por el infarto cerebeloso agudo [7]. El accidente cerebrovascular o las malformaciones vasculares son la etiología de solo el 1% al 3% de la ataxia aguda infantil [20,26].

### **Cuello CTA**

La ATC del cuello, junto con la ATC de la cabeza, puede ser útil en niños con ataxia debida a un accidente cerebrovascular de circulación posterior, una hemorragia o una malformación vascular. Sin embargo, es posible que sea necesario decidir esta investigación en función de la presentación clínica y la preocupación por el infarto cerebeloso agudo [7]. El accidente cerebrovascular o las malformaciones vasculares son la etiología de solo el 1% al 3% de la ataxia aguda infantil [20,26].

### **Cabeza de CTV**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la venografía por TC (CTV) en la evaluación inicial de un niño con ataxia aguda y sin antecedentes de trauma reciente.

### **Cabezal de resonancia magnética**

En un estudio de 104 niños de los que se tomaron imágenes para detectar ataxia aguda o subaguda, se identificaron anomalías en la resonancia magnética en el 64 % de los casos [20]. Sin embargo, se han notificado anomalías intracraneales clínicamente significativas en la RMN en el 14% de los niños que presentan ataxia aguda o subaguda [18,20]. La resonancia magnética es más sensible que la TC en la evaluación de la patología intracraneal en la ataxia aguda en niños [20]. En un estudio de Luetje et al [20], se identificaron anomalías en la resonancia magnética pero no en la TC en 8 niños. El contraste intravenoso (IV) es útil en los trastornos infecciosos y posinfecciosos, las afecciones desmielinizantes y los tumores cerebrales, que son las causas comunes de la ataxia cerebelosa aguda en los niños [19].

### **Resonancia magnética de columna completa**

La resonancia magnética de la columna vertebral puede ser útil en niños con ataxia debido a causas como la encefalomielitis aguda diseminada, los tumores cerebrales y la enfermedad desmielinizante, todas las cuales pueden mostrar anomalías adicionales de la médula espinal [29]. Por lo general, si existe una alta sospecha clínica de una afección que puede tener anomalías de la médula espinal o paravertebrales, se puede incluir una resonancia magnética de la columna vertebral para obtener imágenes del neuroeje. Aunque no hay literatura relevante que discuta el uso específico del contraste en la resonancia magnética de la columna vertebral en la ataxia aguda infantil, la adición de imágenes posteriores al contraste puede ser útil para evaluar las lesiones neoplásicas, desmielinizantes e inflamatorias, que son causas comunes de ataxia cerebelosa aguda en niños [20].

### **Cabezal de espectroscopía de resonancia magnética**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza con espectroscopia de RM en la evaluación inicial de un niño con ataxia aguda y sin antecedentes de trauma reciente.

### **MRA Cabeza y Cuello**

La angiografía por resonancia magnética (ARM) de la cabeza y el cuello puede ser una herramienta útil para evaluar la ataxia debida a un accidente cerebrovascular de circulación posterior, hemorragia o malformación vascular. Sin

embargo, un accidente cerebrovascular circulatorio posterior es raro en los niños, y es posible que sea necesario decidir esta investigación en función de la presentación clínica y la preocupación por el infarto cerebeloso agudo [7]. Los accidentes cerebrovasculares o las malformaciones vasculares pueden presentarse con ataxia en el 1% al 3% de los casos [20,26]. Aunque no hay bibliografía relevante que distinga entre la ARM de cabeza y cuello versus la ARM de la cabeza o el cuello sola en estas causas vasculares raras de ataxia aguda infantil, la ARM de cabeza y cuello puede ser más beneficiosa que la ARM de cabeza o cuello sola porque el sitio de la anomalía vascular puede estar en la cabeza o el cuello o en ambas localizaciones.

#### **Jefe de MRA**

La ARM de la cabeza junto con la ARM del cuello puede ser una herramienta útil para evaluar la ataxia debida a un accidente cerebrovascular de circulación posterior, una hemorragia o una malformación vascular. Sin embargo, un accidente cerebrovascular circulatorio posterior es raro en los niños, y es posible que sea necesario decidir esta investigación en función de la presentación clínica y la preocupación por el infarto cerebeloso agudo [7]. Los accidentes cerebrovasculares o las malformaciones vasculares pueden presentarse con ataxia en el 1% al 3% de los casos [20,26].

#### **Cuello MRA**

La resonancia magnética del cuello junto con la resonancia magnética de la cabeza puede ser una herramienta útil para evaluar la ataxia debida a un accidente cerebrovascular de circulación posterior, una hemorragia o una malformación vascular. Sin embargo, un accidente cerebrovascular circulatorio posterior es raro en los niños, y es posible que sea necesario decidir esta investigación en función de la presentación clínica y la preocupación por el infarto cerebeloso agudo [7]. Los accidentes cerebrovasculares o las malformaciones vasculares pueden presentarse con ataxia en el 1% al 3% de los casos [20,26].

#### **MRV Cabeza y Cuello**

No existe literatura relevante que respalde el uso de la venografía por RMN (MRV) de cabeza y cuello en la evaluación inicial de un niño con ataxia aguda y sin antecedentes de trauma reciente.

#### **Jefe MRV**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza MRV en la evaluación inicial de un niño con ataxia aguda y sin antecedentes de trauma reciente.

#### **Escaneo MIBG**

En un niño que presenta el síndrome de opsoclonía-mioclónía-ataxia aguda, una gammagrafía con MIBG puede ser útil en la evaluación para identificar el neuroblastoma, el ganglioneuroblastoma o el ganglioneuroma como la etiología causal [2,13]. En ausencia de bibliografía relevante, una gammagrafía con MIBG puede no ser beneficiosa como prueba de imagen de primera línea en un niño que presenta ataxia aguda.

#### **Tomografía computarizada de tórax, abdomen y pelvis**

En un niño que presenta un síndrome agudo de opsoclonía-mioclónía-ataxia con preocupación por neuroblastoma o ganglioneuroblastoma o ganglioneuroma, las imágenes iniciales con TC del tórax, el abdomen y la pelvis con contraste intravenoso pueden ser útiles para el diagnóstico, aunque la utilidad clínica de la TC como modalidad inicial de imágenes es menos clara [2,13].

#### **Resonancia magnética de tórax, abdomen y pelvis**

En un niño que presenta síndrome agudo de opsoclonía-mioclónía-ataxia, con sospecha clínica de neuroblastoma, ganglioneuroblastoma o ganglioneuroma, la resonancia magnética del tórax, el abdomen y la pelvis sin y con contraste intravenoso puede ser útil para identificar la masa subyacente [2,13]; Sin embargo, no existe literatura que respalde el uso de esta modalidad como procedimiento inicial.

#### **Variante 2: Niño. Ataxia aguda, antecedente de traumatismo reciente. Imágenes iniciales.**

El traumatismo craneoencefálico es una causa rara pero importante de ataxia en los niños, ya que representa aproximadamente el 5% de las ataxias agudas infantiles [18]. La ataxia después de un traumatismo reciente de cabeza y cuello puede deberse a una hemorragia intracraneal, contusión cerebral, conmoción cerebral o disección vertebral traumática [18,30].

No hay pruebas suficientes en la literatura sobre la evaluación óptima por imágenes de los niños que presentan ataxia aguda después de un traumatismo reciente. Sin embargo, es razonable obtener imágenes de estos niños para detectar lesiones traumáticas que pueden requerir una intervención de emergencia, especialmente para identificar

una hemorragia intracraneal, un efecto de masa significativo o una hernia cerebral que puede requerir una consulta neuroquirúrgica de emergencia [7,22,25,26]. Las imágenes vasculares generalmente se incluyen en el diagnóstico si existe la sospecha de una lesión vascular traumática, como la disección de la arteria vertebral, que puede resultar en un accidente cerebrovascular cerebeloso. Los pacientes con traumatismo craneal o de columna vertebral también deben someterse a imágenes guiadas por los criterios de idoneidad del ACR® Temas sobre "[Traumatismo craneoencefálico infantil](#)" [15] y "[Sospecha de Traumatismo de la Columna Vertebral-Niño](#)" [31].

### **Cabecal de tomografía computarizada**

En un niño con traumatismo reciente y síntomas neurológicos, incluida la ataxia, la TC de la cabeza es un modo útil de investigación emergente para evaluar procesos intracraneales agudos como sangrado, efecto de masa y hernia [7]. La adición de contraste intravenoso puede ocultar pequeñas hemorragias en el contexto del traumatismo; consulte el tema Criterios® de idoneidad del ACR en "[Traumatismo craneoencefálico infantil](#)" [15] para obtener más orientación.

### **TC Columna Completa**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la TC de columna completa en la evaluación inicial de un niño con ataxia aguda después de un traumatismo craneal reciente. Los niños con traumatismo de la columna vertebral deben someterse a imágenes guiadas por el tema de los Criterios® de idoneidad del ACR en "[Sospecha de Traumatismo de la Columna Vertebral-Niño](#)" [31].

### **CTA Cabeza y Cuello**

La ATC de cabeza y cuello puede ser útil en el diagnóstico de un niño que presenta ataxia aguda con antecedentes recientes de traumatismo, debido a una disección de la arteria vertebral que puede resultar en un accidente cerebrovascular cerebeloso y presentar ataxia. Aunque la mayoría de las disecciones de arterias vertebrales son de localización extracraneal, la ATC de cabeza y cuello puede ser más beneficiosa que la ATC de cabeza o de cuello sola para evaluar la extensión total de la lesión vascular.

### **Jefe de CTA**

La cabeza de la ATC junto con la ATC del cuello puede ser útil en la evaluación diagnóstica si hay sospecha de lesión vascular traumática, como la disección de la arteria vertebral que puede resultar en un accidente cerebrovascular cerebeloso y ataxia. Aunque la mayoría de las disecciones de arterias vertebrales son de localización extracraneal, la ATC de cabeza y cuello puede ser más beneficiosa que la ATC de cabeza o de cuello sola para evaluar la extensión total de la lesión vascular.

### **Cuello CTA**

La ATC de cuello junto con la ATC de la cabeza puede ser útil en la evaluación diagnóstica si existe la sospecha de un traumatismo cervical que resulta en una lesión vascular cervical, como la disección de la arteria vertebral que puede resultar en un accidente cerebrovascular cerebeloso y ataxia. Aunque la mayoría de las disecciones de arterias vertebrales son de localización extracraneal, la ATC de cabeza y cuello puede ser más beneficiosa que la ATC de cabeza o de cuello sola para evaluar la extensión total de la lesión vascular.

### **Cabeza de CTV**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza de CTV en la evaluación inicial de un niño con ataxia aguda después de un trauma reciente.

### **Cabecal de resonancia magnética**

La resonancia magnética es más sensible que la tomografía computarizada para detectar lesiones intracraneales en niños con ataxia aguda; consulte el tema Criterios® de idoneidad del ACR en "[Traumatismo craneoencefálico infantil](#)" [15] para obtener más orientación. Sin embargo, no se ha evaluado su utilidad en el contexto de la ataxia aguda después de un traumatismo. La resonancia magnética puede ser útil para identificar pequeñas hemorragias intracraneales, lesión axonal difusa, contusión cerebral y pequeños infartos cerebelosos de disección traumática que pueden pasar desapercibidos por la TC [4,26,32,33]; consulte el tema Criterios® de idoneidad del ACR en "[Traumatismo craneoencefálico infantil](#)" [15] para obtener más orientación. No hay literatura que respalde el uso de la cabeza de resonancia magnética con contraste para este escenario.

### **Cabecal de espectroscopía de resonancia magnética**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la espectroscopia de RM de la cabeza en la evaluación inicial de un niño con ataxia aguda después de un traumatismo reciente.

### **MRA Cabeza y Cuello**

La ARM de cabeza y cuello puede ser útil en la evaluación diagnóstica si hay sospecha de lesión vascular traumática, como una disección de la arteria vertebral que puede resultar en un accidente cerebrovascular cerebeloso y ataxia. Aunque la mayoría de las disecciones de las arterias vertebrales son de localización extracraneal, la ARM de la cabeza y el cuello puede ser más beneficiosa que la ARM de cabeza o de cuello sola para evaluar la extensión total de la lesión vascular.

### **Jefe de MRA**

La ARM de la cabeza, junto con la ARM del cuello, puede ser útil en el diagnóstico si hay sospecha de una lesión vascular traumática, como una disección de la arteria vertebral que puede resultar en un accidente cerebrovascular cerebeloso y ataxia. Aunque la mayoría de las disecciones de las arterias vertebrales son de localización extracraneal, la ARM de la cabeza y el cuello puede ser más beneficiosa que la ARM de cabeza o de cuello sola para evaluar la extensión total de la lesión vascular.

### **Cuello MRA**

La ARM de cuello puede ser útil en la evaluación diagnóstica si hay sospecha de lesión vascular cervical traumática, como una disección de la arteria vertebral que puede resultar en un accidente cerebrovascular cerebeloso y ataxia. Aunque la mayoría de las disecciones de las arterias vertebrales son de localización extracraneal, la ARM de la cabeza y el cuello puede ser más beneficiosa que la ARM de cabeza o de cuello sola para evaluar la extensión total de la lesión vascular.

### **Resonancia magnética de columna completa**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la resonancia magnética de columna completa en la evaluación inicial de un niño con ataxia aguda después de un traumatismo craneal reciente. La evaluación inicial de un niño con ataxia aguda después de un traumatismo reciente de la columna vertebral debe seguir el tema de los criterios® de idoneidad del ACR en "[Sospecha de Traumatismo de la Columna Vertebral-Niño](#)" [31].

### **MRV Cabeza y Cuello**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la MRV de cabeza y cuello en la evaluación inicial de un niño con ataxia aguda después de un traumatismo reciente.

### **Jefe MRV**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza MRV en la evaluación inicial de un niño con ataxia aguda después de un traumatismo reciente.

### **Variante 3: Niño. Ataxia recurrente con exploración neurológica normal a intervalos. Imágenes iniciales.**

Para cumplir con la definición de ataxia recurrente, los síntomas de cada episodio atáxico deben resolverse, o resolverse casi por completo, antes del inicio del siguiente ataque [34]. Este modo de presentación es relativamente poco frecuente en los niños. En un estudio canadiense de 185 pacientes pediátricos con ataxia crónica, solo el 11,4% se clasificó como ataxia episódica o intermitente [34]. La ataxia recurrente en un niño puede ser una manifestación de migrañas basílicas, vértigo paroxístico benigno, trastornos genéticos como la ataxia episódica autosómica dominante y trastornos metabólicos [1,22,25,27,34,35]. El vértigo paroxístico benigno generalmente se diagnostica mediante la anamnesis, el examen físico y cuando las pruebas vestibulares y las neuroimágenes son normales. Las migrañas basílicas generalmente se diagnostican en función de los síntomas clínicos y con neuroimágenes normales. Las ataxias episódicas autosómicas dominantes son un grupo clínicamente heterogéneo (se han descrito al menos 6 tipos), con hallazgos imagenológicos como la atrofia vermiana descrita en la ataxia episódica tipo 2. Errores congénitos del metabolismo, como enfermedad intermitente de la orina con jarabe de arce, deficiencia de piruvato deshidrogenasa y Enfermedad de Hartnup También puede presentarse con ataxia intermitente en momentos de estrés o enfermedad [1,36,37]; Las imágenes en estos casos pueden ser útiles para Identificar y caracterizar la enfermedad neurometabólica subyacente. Los niños con oclusión rotacional de la arteria vertebral, también conocida como síndrome del cazador con arco, pueden presentar síntomas neurológicos episódicos, incluida la ataxia [38]; Sin embargo, esta afección es lo suficientemente rara como para que no sea un objetivo diagnóstico para la evaluación inicial de un niño que presenta ataxia recurrente y un examen neurológico normal a intervalos.

### **Cabezal de tomografía computarizada**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la TC de la cabeza en la evaluación inicial de un niño con ataxia recurrente.

### **TC Columna Completa**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la TC de columna completa en la evaluación inicial de un niño con ataxia recurrente.

### **CTA Cabeza y Cuello**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la ATC de cabeza y cuello en la evaluación inicial de un niño con ataxia recurrente.

### **Jefe de CTA**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza de CTA en la evaluación inicial de un niño con ataxia recurrente.

### **Cuello CTA**

No existe literatura relevante que apoye el uso de cuello CTA en la evaluación inicial de un niño con ataxia recurrente.

### **Cabeza de CTV**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza de CTV en la evaluación inicial de un niño con ataxia recurrente.

### **Cabezal de resonancia magnética**

Aunque no hay suficiente literatura sobre la utilidad de la resonancia magnética en la ataxia intermitente o episódica en la infancia, la resonancia magnética de la cabeza puede ser útil para diagnosticar trastornos metabólicos y anomalías genéticas [1,25,34]. Las neuroimágenes en pacientes con migraña basilar y ataxia paroxística benigna infantil suelen ser normales, y el establecimiento de neuroimágenes normales respalda el diagnóstico de estas afecciones en el entorno clínico adecuado [1,25,34]. En estas causas antes mencionadas, no hay suficiente evidencia en la literatura para apoyar el uso de la RM con contraste en la evaluación inicial de un niño con Ataxia episódica o intermitente [1,25,34].

### **Resonancia magnética de columna completa**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la RM completa de la columna vertebral en la evaluación inicial de un niño con ataxia recurrente.

### **Cabezal de espectroscopía de resonancia magnética**

Algunas ataxias episódicas pueden deberse a trastornos metabólicos subyacentes, y en condiciones específicas en las que se sospecha un trastorno metabólico subyacente, la espectroscopia de resonancia magnética puede ser útil en la investigación.

### **MRA Cabeza y Cuello**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la ARM de cabeza y cuello en la evaluación inicial de un niño con ataxia recurrente.

### **Jefe de MRA**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza de la ARM en la evaluación inicial de un niño con ataxia recurrente.

### **Cuello MRA**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la ARM en el cuello en la evaluación inicial de un niño con ataxia episódica o intermitente.

### **MRV Cabeza y Cuello**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la MRV de cabeza y cuello en la evaluación inicial de un niño con ataxia recurrente.

### **Jefe MRV**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza MRV en la evaluación inicial de un niño con ataxia recurrente.

### **Variante 4: Niño. Ataxia crónica progresiva. Imágenes iniciales.**

La ataxia crónica progresiva es una presentación frecuente de ataxia en niños. Los signos y síntomas suelen durar >2 meses, pero en ocasiones solo pueden presentarse unas pocas semanas de síntomas [5,14,34]. Los tumores cerebelosos, los gliomas del tronco encefálico y los trastornos inflamatorios son, en conjunto, una causa común de

ataxia crónica progresiva en la infancia [1,4,5,25]. Con menos frecuencia, las ataxias hereditarias causan ataxias crónicas progresivas en los niños [1,4,5,25]. Las ataxias hereditarias son un grupo heterogéneo de trastornos neurodegenerativos clínica y genéticamente distinguidos, que incluyen ataxias cerebelosas autosómicas dominantes, como las ataxias espinocerebelosas, y ataxias cerebelosas autosómicas recesivas, como la ataxia de Friedreich.

Las imágenes juegan un papel importante en los niños con ataxias crónicas progresivas. Las imágenes cerebrales son cruciales en la evaluación de los niños con sospecha de tumores cerebrales. En los niños con ataxias crónicas progresivas hereditarias, ciertos hallazgos de imágenes pueden ser útiles en la evaluación diagnóstica [1,4,11,28,39-47]. Varios trastornos hereditarios de las ataxias cerebelosas tienen un curso clínico progresivo y una progresión variable de pérdida de volumen cerebelosa, hemisférica y vermiana. Además de la atrofia cerebelosa y vermiana, en ciertas afecciones se puede observar una anomalía de la señal asociada y atrofia de la médula espinal y áreas adicionales del cerebro. Las imágenes iniciales proporcionan una línea de base para la evaluación de estas anomalías. Debido a la heterogeneidad fenotípica y a la naturaleza progresiva de las ataxias cerebelosas hereditarias, las imágenes en la primera infancia pueden ser normales o sutilmente anormales, y las anomalías en las imágenes se hacen más evidentes en el seguimiento [14,46,48].

#### **Cabecal de tomografía computarizada**

Pocos estudios describen la utilidad de la TC en la identificación de calcificaciones intracraneales en afecciones específicas como el síndrome de Cockayne, que puede presentarse con ataxia crónica progresiva en niños [14,28]. Aunque la TC puede identificar anomalías estructurales importantes o lesiones de masa intracraneal, la RM es más sensible para este propósito.

#### **TC Columna Completa**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la TC de columna completa en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica progresiva.

#### **CTA Cabeza y Cuello**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la ATC en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica progresiva.

#### **Jefe de CTA**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza de CTA en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica progresiva.

#### **Cuello CTA**

No existe literatura relevante que apoye el uso de cuello CTA en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica progresiva.

#### **Cabeza de CTV**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza de CTV en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica progresiva.

#### **Cabecal de resonancia magnética**

La resonancia magnética de la cabeza es útil en el estudio clínico de niños con ataxia crónica progresiva y puede identificar tumores cerebrales y trastornos neurodegenerativos hereditarios [1,4,11,28,39-47]. En un estudio de 82 pacientes con ataxia espinocerebelosa tipo 1, 3 o 6 y 32 controles normales, Schulz et al [46] Se identificó una atrofia significativa del tronco encefálico, el vermis cerebeloso y los hemisferios cerebelosos en los niños afectados. La resonancia magnética de la cabeza con contraste es útil para caracterizar los tumores cerebrales que son una causa común de ataxia crónica progresiva en los niños [1,4,5,25].

#### **Resonancia magnética de columna completa**

La resonancia magnética de la columna vertebral puede ser útil en niños con ataxia crónica progresiva debido a ciertas causas, como tumores del sistema nervioso central y ataxias espinocerebelosas. Es posible que se requieran imágenes posteriores al contraste según las características del caso, como en el contexto de los tumores del sistema nervioso central para identificar la enfermedad metastásica de la columna vertebral.

#### **Cabecal de espectroscopía de resonancia magnética**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza con espectroscopia de RM en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica progresiva. Las proporciones de metabolitos alteradas o la presencia de metabolitos

específicos en la espectroscopia de RM pueden ser útiles para distinguir los tipos de tumores de fosa posterior y los subtipos moleculares.

### **MRA Cabeza y Cuello**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la ARM de cabeza y cuello en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica progresiva.

### **Jefe de MRA**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza de ARM en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica progresiva.

### **Cuello MRA**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la ARM en el cuello en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica progresiva.

### **MRV Cabeza y Cuello**

No existe literatura relevante que respalde el uso de la MRV de cabeza y cuello en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica progresiva.

### **Jefe MRV**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza MRV en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica progresiva.

### **Variante 5: Niño. Ataxia crónica no progresiva. Imágenes iniciales.**

Las ataxias crónicas no progresivas están compuestas por un grupo heterogéneo de ataxias cerebelosas con inicio temprano de síntomas cerebelosos y sin cambios clínicos en la gravedad durante el seguimiento [1,4,25]. Comúnmente, el inicio de los síntomas en estos casos es dentro del primer año de vida, y este grupo de ataxias se conoce como ataxia congénita crónica no progresiva [49]. La ataxia crónica no progresiva en niños puede deberse a etiologías sindrómicas, no sindrómicas, genéticas y adquiridas. En algunas causas sindrómicas, como el síndrome de Joubert y los trastornos relacionados, la ataxia es característica [50]. Existen causas genéticas de ataxia congénita no progresiva con patrones de herencia autosómicos dominantes, autosómicos recesivos y ligados al cromosoma X, pero con poca correlación entre el genotipo y el fenotipo definidos por las imágenes y el estado clínico [49]. Las mutaciones en la vía de señalización de la reelina son una de las ataxias congénitas autosómicas recesivas no progresivas con marcada hipoplasia cerebelosa y vermiana y simplificación del giro [4]. Las causas del desarrollo de la ataxia congénita no progresiva incluyen malformaciones de la fosa posterior, como la rombencefalosínapsis, el síndrome de Dandy-Walker y las malformaciones de Chiari II [4]. Las causas adquiridas de la ataxia congénita no progresiva incluyen la lesión cerebelosa adquirida prenatalmente, como la infección congénita por citomegalovirus, el accidente cerebrovascular cerebeloso en el útero y la interrupción perinatal del desarrollo del cerebelo, como se puede observar en los lactantes prematuros y en aquellos con lesión isquémica perinatal [51].

En el contexto de la ataxia crónica no progresiva, las imágenes pueden ser útiles para identificar la presencia de malformaciones congénitas cerebelosas, vermianas, del tronco encefálico y supratentoriales, así como de alteraciones cerebelosas adquiridas debidas a lesiones prenatales o perinatales, aunque las imágenes pueden ser normales en las etiologías genéticas [1,4,25,40].

### **Cabezal de tomografía computarizada**

Aunque la TC puede proporcionar una evaluación de las principales anomalías estructurales en la fosa posterior, la TC es menos sensible que la RMN para la evaluación de las estructuras intracraneales [14,28]. Por lo general, el uso de contraste intravenoso no está justificado en la evaluación de las anomalías estructurales cerebrales que se presentan con ataxia crónica no progresiva en los niños.

### **TC Columna Completa**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la TC de columna completa en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica no progresiva.

### **CTA Cabeza y Cuello**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la ATC en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica no progresiva.

### **Jefe de CTA**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza de CTA en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica no progresiva.

### **Cuello CTA**

No existe literatura relevante que apoye el uso de CTA neck en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica no progresiva.

### **Cabeza de CTV**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza de CTV en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica no progresiva.

### **Cabezal de resonancia magnética**

La resonancia magnética es el método de imagen más utilizado para evaluar la ataxia crónica no progresiva [4,32]. En un niño con ataxia crónica no progresiva, la resonancia magnética es útil para identificar las malformaciones cerebelosas y del tronco encefálico para ayudar en el diagnóstico. Las pruebas de imagen pueden ser particularmente útiles en el diagnóstico de ciertas causas sindrómicas de ataxia crónica no progresiva, como la rombencefalosinapsis, el síndrome de Dandy-Walker o Joubert, y los trastornos relacionados que tienen hallazgos característicos de las imágenes [50]. Las imágenes con tensor de difusión pueden facilitar la evaluación de la estructura del tracto de la sustancia blanca en las anomalías congénitas del tronco encefálico y del cerebelo [4,6,43,52]. Por ejemplo, en las imágenes de tensor de Joubert se observa ausencia de decusación de los pedúnculos cerebelosos superiores en el síndrome de Joubert y haces anormales de sustancia blanca transversa ponsal en la displasia del capuchón tegmental pontino [4]. No hay bibliografía que respalde el uso del contraste intravenoso en este contexto.

### **Resonancia magnética de columna completa**

Debido a que algunas anomalías congénitas del tronco encefálico y del cerebelo que se presentan con ataxia crónica no progresiva se asocian con anomalías de la columna vertebral, la resonancia magnética de la columna vertebral completa puede ser útil en casos individuales [44]. No hay bibliografía que respalde el uso de imágenes de la columna vertebral con contraste en este escenario.

### **Cabezal de espectroscopía de resonancia magnética**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza de espectroscopía de RM en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica no progresiva.

### **MRA Cabeza y Cuello**

No existe literatura relevante que respalde el uso de la ARM de cabeza y cuello en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica no progresiva.

### **Jefe de MRA**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza de ARM en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica no progresiva.

### **Cuello MRA**

No hay literatura relevante que apoye el uso de la ARM en el cuello en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica no progresiva.

### **MRV Cabeza y Cuello**

No existe literatura relevante que respalde el uso de la MRV de cabeza y cuello en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica no progresiva.

### **Jefe MRV**

No existe literatura relevante que apoye el uso de la cabeza MRV en la evaluación inicial de un niño con ataxia crónica no progresiva.

### **Resumen de las recomendaciones**

- **Variante 1:** La cabeza de RMN sin y con contraste intravenoso o la cabeza de resonancia magnética sin contraste IV o la cabeza de TC sin contraste IV suele ser adecuada para las imágenes iniciales de un niño con ataxia aguda y sin antecedentes de traumatismo reciente. Estos procedimientos son alternativas equivalentes (es

decir, solo se ordenará un procedimiento inicial para proporcionar la información clínica para gestionar eficazmente la atención del paciente).

- **Variante 2:** La cabeza de RMN sin contraste intravenoso o la cabeza de TC sin contraste intravenoso suelen ser apropiadas para las imágenes iniciales de un niño con ataxia aguda y antecedentes de traumatismo reciente. Estos procedimientos son alternativas equivalentes (es decir, solo se ordenará un procedimiento inicial para proporcionar la información clínica para gestionar eficazmente la atención del paciente).
- **Variante 3:** La cabeza de la resonancia magnética sin contraste intravenoso suele ser apropiada para la obtención de imágenes iniciales de un niño con ataxia recurrente con un examen neurológico normal a intervalos.
- **Variante 4:** El cabezal de resonancia magnética sin y con contraste intravenoso o el cabezal de resonancia magnética sin contraste intravenoso suele ser apropiado para las imágenes iniciales de un niño con ataxia crónica progresiva. Estos procedimientos son alternativas equivalentes (es decir, solo se ordenará un procedimiento inicial para proporcionar la información clínica para gestionar eficazmente la atención del paciente).
- **Variante 5:** La cabeza de la resonancia magnética sin contraste intravenoso suele ser apropiada para las imágenes iniciales de un niño con ataxia crónica no progresiva.

### Documentos de apoyo

La tabla de evidencia, la búsqueda bibliográfica y el apéndice para este tema están disponibles en <https://acsearch.acr.org/list>. El apéndice incluye la evaluación de la solidez de la evidencia y las tabulaciones de la ronda de calificación para cada recomendación.

Para obtener información adicional sobre la metodología de los Criterios de idoneidad y otros documentos de apoyo, haga clic [aquí](#).

### Idoneidad Nombres de categoría y definiciones

Nombre de categoría de idoneidad	Clasificación de idoneidad	Definición de categoría de idoneidad
Usualmente apropiado	7, 8 o 9	El procedimiento o tratamiento por imágenes está indicado en los escenarios clínicos especificados con una relación riesgo-beneficio favorable para los pacientes.
Puede ser apropiado	4, 5 o 6	El procedimiento o tratamiento por imágenes puede estar indicado en los escenarios clínicos especificados como una alternativa a los procedimientos o tratamientos de imagen con una relación riesgo-beneficio más favorable, o la relación riesgo-beneficio para los pacientes es equívoca.
Puede ser apropiado (desacuerdo)	5	Las calificaciones individuales están demasiado dispersas de la mediana del panel. La etiqueta diferente proporciona transparencia con respecto a la recomendación del panel. "Puede ser apropiado" es la categoría de calificación y se asigna una calificación de 5.
Usualmente inapropiado	1, 2 o 3	Es poco probable que el procedimiento o tratamiento por imágenes esté indicado en los escenarios clínicos especificados, o es probable que la relación riesgo-beneficio para los pacientes sea desfavorable.

### Información relativa sobre el nivel de radiación

Los posibles efectos adversos para la salud asociados con la exposición a la radiación son un factor importante para considerar al seleccionar el procedimiento de imagen apropiado. Debido a que existe una amplia gama de

exposiciones a la radiación asociadas con diferentes procedimientos de diagnóstico, se ha incluido una indicación de nivel de radiación relativo (RRL) para cada examen por imágenes. Los RRL se basan en la dosis efectiva, que es una cuantificación de dosis de radiación que se utiliza para estimar el riesgo total de radiación de la población asociado con un procedimiento de imagen. Los pacientes en el grupo de edad pediátrica tienen un riesgo inherentemente mayor de exposición, debido tanto a la sensibilidad orgánica como a una mayor esperanza de vida (relevante para la larga latencia que parece acompañar a la exposición a la radiación). Por estas razones, los rangos estimados de dosis de RRL para los exámenes pediátricos son más bajos en comparación con los especificados para adultos (ver Tabla a continuación). Se puede encontrar información adicional sobre la evaluación de la dosis de radiación para los exámenes por imágenes en el documento [Introducción a la Evaluación de la Dosis de Radiación](#) de los Criterios de Idoneidad del ACR® [53].

Asignaciones relativas del nivel de radiación		
Nivel de radiación relativa*	Rango de estimación de dosis efectiva para adultos	Rango de estimación de dosis efectiva pediátrica
○	0 mSv	0 mSv
⊕	<0.1 mSv	<0.03 mSv
⊕⊕	0,1-1 mSv	0,03-0,3 mSv
⊕⊕⊕	1-10 mSv	0,3-3 mSv
⊕⊕⊕⊕	10-30 mSv	3-10 mSv
⊕⊕⊕⊕⊕	30-100 mSv	10-30 mSv

\*No se pueden hacer asignaciones de RRL para algunos de los exámenes, porque las dosis reales del paciente en estos procedimientos varían en función de una serie de factores (por ejemplo, la región del cuerpo expuesta a la radiación ionizante, la guía de imágenes que se utiliza). Los RRL para estos exámenes se designan como "Varía".

## Referencias

- Pavone P, Pratico AD, Pavone V, et al. Ataxia in children: early recognition and clinical evaluation. *Ital J Pediatr* 2017;43:6.
- Sivaswamy L. Approach to Acute Ataxia in Childhood: Diagnosis and Evaluation. *Pediatric Annals* 2014;43:153-59.
- Tsai TL, Liu CS, Lai CH. Nationwide population-based epidemiologic study on cerebellar ataxia in Taiwan. *Eur Neurol* 2011;66:215-9.
- Vedolin L, Gonzalez G, Souza CF, Lourenco C, Barkovich AJ. Inherited cerebellar ataxia in childhood: a pattern-recognition approach using brain MRI. *AJNR Am J Neuroradiol* 2013;34:925-34, S1-2.
- Wolf NI, Koenig M. Progressive cerebellar atrophy: hereditary ataxias and disorders with spinocerebellar degeneration. *Handb Clin Neurol* 2013;113:1869-78.
- Sahama I, Sinclair K, Fiori S, et al. Motor pathway degeneration in young ataxia telangiectasia patients: A diffusion tractography study. *Neuroimage Clin* 2015;9:206-15.
- Caffarelli M, Kimia AA, Torres AR. Acute Ataxia in Children: A Review of the Differential Diagnosis and Evaluation in the Emergency Department. *Pediatr Neurol* 2016;65:14-30.
- Poretti A, Benson JE, Huisman TA, Boltshauser E. Acute ataxia in children: approach to clinical presentation and role of additional investigations. *Neuropediatrics* 2013;44:127-41.
- Overby P, Kapklein M, Jacobson RI. Acute Ataxia in Children. *Pediatr Rev* 2019;40:332-43.
- Musselman KE, Stoyanov CT, Marasigan R, et al. Prevalence of ataxia in children: a systematic review. *Neurology* 2014;82:80-9.
- Mallaret M, Renaud M, Redin C, et al. Validation of a clinical practice-based algorithm for the diagnosis of autosomal recessive cerebellar ataxias based on NGS identified cases. *J Neurol* 2016;263:1314-22.
- Arslan EA, Gocmen R, Oguz KK, et al. Childhood hereditary ataxias: experience from a tertiary referral university hospital in Turkey. *Acta Neurol Belg* 2017;117:857-65.
- Whelan HT, Verma S, Guo Y, et al. Evaluation of the child with acute ataxia: a systematic review. *Pediatr Neurol* 2013;49:15-24.
- Salman MS, Chodirker BN, Bunge M. Neuroimaging Findings and Repeat Neuroimaging Value in Pediatric Chronic Ataxia. *Can J Neurol Sci* 2016;43:824-32.

15. Ryan ME, Pruthi S, Desai NK, et al. ACR Appropriateness Criteria® Head Trauma-Child. *J Am Coll Radiol* 2020;17:S125-S37.
16. American College of Radiology. ACR–ASNR–SPR Practice Parameter for the Performance of Functional Magnetic Resonance Imaging (fMRI) of the Brain. Available at: <https://gravitas.acr.org/PPTS/GetDocumentView?docId=138>. Accessed March 31, 2022.
17. American College of Radiology. ACR–ASNR–SPR Practice Parameter for the Performance of Magnetic Resonance Imaging (MRI) of the Pediatric Spine. Available at: <https://gravitas.acr.org/PPTS/GetDocumentView?docId=53>. Accessed March 31, 2022.
18. Segal E, Schif A, Kasis I, Ravid S. Acute ataxia in children: Common causes and yield of diagnostic work-up in the era of varicella vaccination. *J Clin Neurosci* 2019;68:146-50.
19. Garone G, Reale A, Vanacore N, et al. Acute ataxia in paediatric emergency departments: a multicentre Italian study. *Arch Dis Child* 2019;104:768-74.
20. 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. *Pediatr Emerg Care* 2019;35:335-40.
21. Schneider T, Thomalla G, Goebell E, Piotrowski A, Yousem DM. Magnetic resonance imaging findings in patients presenting with (sub)acute cerebellar ataxia. *Neuroradiology* 2015;57:551-9.
22. Prasad M, Ong MT, Setty G, Whitehouse WP. Fifteen-minute consultation: The child with acute ataxia. *Arch Dis Child Educ Pract Ed* 2013;98:217-23.
23. Kornreich L, Shkalim-Zemer V, Levinsky Y, Abdallah W, Ganelin-Cohen E, Straussberg R. Acute Cerebellitis in Children: A Many-Faceted Disease. *J Child Neurol* 2016;31:991-7.
24. Thakkar K, Maricich SM, Alper G. Acute Ataxia in Childhood: 11-Year Experience at a Major Pediatric Neurology Referral Center. *J Child Neurol* 2016;31:1156-60.
25. Fogel BL. Childhood cerebellar ataxia. *J Child Neurol* 2012;27:1138-45.
26. Rudloe T, Prabhu SP, Gorman MP, et al. The Yield of Neuroimaging in Children Presenting to the Emergency Department With Acute Ataxia in the Post-Varicella Vaccine Era. *J Child Neurol* 2015;30:1333-9.
27. Rossi A, Martinetti C, Morana G, Severino M, Tortora D. Neuroimaging of Infectious and Inflammatory Diseases of the Pediatric Cerebellum and Brainstem. *Neuroimaging Clin N Am* 2016;26:471-87.
28. Poretti A, Wolf NI, Boltshauser E. Differential Diagnosis of Cerebellar Atrophy in Childhood: An Update. *Neuropediatrics* 2015;46:359-70.
29. Kieslich M, Hoche F, Reichenbach J, et al. Extracerebellar MRI-lesions in ataxia telangiectasia go along with deficiency of the GH/IGF-1 axis, markedly reduced body weight, high ataxia scores and advanced age. *Cerebellum* 2010;9:190-7.
30. Stence NV, Fenton LZ, Goldenberg NA, Armstrong-Wells J, Bernard TJ. Craniocervical arterial dissection in children: diagnosis and treatment. *Curr Treat Options Neurol* 2011;13:636-48.
31. Kadom N, Palasis S, Pruthi S, et al. ACR Appropriateness Criteria® Suspected Spine Trauma-Child. *J Am Coll Radiol* 2019;16:S286-S99.
32. Poretti A, Limperopoulos C, Roulet-Perez E, et al. Outcome of severe unilateral cerebellar hypoplasia. *Dev Med Child Neurol* 2010;52:718-24.
33. Zuccoli G, Panigrahy A, Bailey A, Fitz C. Redefining the Guillain-Barre spectrum in children: neuroimaging findings of cranial nerve involvement. *AJNR Am J Neuroradiol* 2011;32:639-42.
34. Salman MS, Klassen SF, Johnston JL. Recurrent Ataxia in Children and Adolescents. *Can J Neurol Sci* 2017;44:375-83.
35. Kipfer S, Strupp M. The Clinical Spectrum of Autosomal-Dominant Episodic Ataxias. *Mov Disord Clin Pract* 2014;1:285-90.
36. Dhawan SR, Saini AG, Vyas S, Attri SV. Teaching NeuroImages: When MRI is a clue in episodic ataxia. *Neurology* 2019;93:e2074-e75.
37. Debray FG, Lambert M, Gagne R, et al. Pyruvate dehydrogenase deficiency presenting as intermittent isolated acute ataxia. *Neuropediatrics* 2008;39:20-3.
38. Jost GF, Dailey AT. Bow hunter's syndrome revisited: 2 new cases and literature review of 124 cases. *Neurosurg Focus* 2015;38:E7.
39. Prodi E, Grisoli M, Panzeri M, et al. Supratentorial and pontine MRI abnormalities characterize recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay. A comprehensive study of an Italian series. *Eur J Neurol* 2013;20:138-46.
40. Boddaert N, Desguerre I, Bahi-Buisson N, et al. Posterior fossa imaging in 158 children with ataxia. *J Neuroradiol* 2010;37:220-30.

41. Jacobi H, Hauser TK, Giunti P, et al. Spinocerebellar ataxia types 1, 2, 3 and 6: the clinical spectrum of ataxia and morphometric brainstem and cerebellar findings. *Cerebellum* 2012;11:155-66.
42. Adanyeguh IM, Henry PG, Nguyen TM, et al. In vivo neurometabolic profiling in patients with spinocerebellar ataxia types 1, 2, 3, and 7. *Mov Disord* 2015;30:662-70.
43. Blaser SI, Steinlin M, Al-Maawali A, Yoon G. The Pediatric Cerebellum in Inherited Neurodegenerative Disorders: A Pattern-recognition Approach. *Neuroimaging Clin N Am* 2016;26:373-416.
44. Perucca G, Leboucq N, Roubertie A, et al. Role of neuroimaging in the diagnosis of hereditary cerebellar ataxias in childhood. *J Neuroradiol* 2016;43:176-85.
45. Al-Maawali A, Blaser S, Yoon G. Diagnostic approach to childhood-onset cerebellar atrophy: a 10-year retrospective study of 300 patients. *J Child Neurol* 2012;27:1121-32.
46. Schulz JB, Borkert J, Wolf S, et al. Visualization, quantification and correlation of brain atrophy with clinical symptoms in spinocerebellar ataxia types 1, 3 and 6. *Neuroimage* 2010;49:158-68.
47. Alves CAPF, Fragoso DC, Goncalves FG, Marussi VH, Amaral L. Cerebellar Ataxia in Children: A Clinical and MRI Approach to the Differential Diagnosis. *Top Magn Reson Imaging* 2018;27:275-302.
48. Adanyeguh IM, Perlberg V, Henry PG, et al. Autosomal dominant cerebellar ataxias: Imaging biomarkers with high effect sizes. *Neuroimage Clin* 2018;19:858-67.
49. Bertini E, Zanni G, Boltshauser E. Nonprogressive congenital ataxias. *Handb Clin Neurol* 2018;155:91-103.
50. Teive HA, Ashizawa T. Primary and secondary ataxias. *Curr Opin Neurol* 2015;28:413-22.
51. Poretti A, Wolf NI, Boltshauser E. Differential diagnosis of cerebellar atrophy in childhood. *Eur J Paediatr Neurol* 2008;12:155-67.
52. Oh ME, Driever PH, Khajuria RK, et al. DTI fiber tractography of cerebro-cerebellar pathways and clinical evaluation of ataxia in childhood posterior fossa tumor survivors. *J Neurooncol* 2017;131:267-76.
53. American College of Radiology. ACR Appropriateness Criteria® Radiation Dose Assessment Introduction. Available at: <https://edge.sitecorecloud.io/americanoldf5f-acrorgf92a-productioncb02-3650/media/ACR/Files/Clinical/Appropriateness-Criteria/ACR-Appropriateness-Criteria-Radiation-Dose-Assessment-Introduction.pdf>. Accessed March 31, 2022.

El Comité de Criterios de Idoneidad de ACR y sus paneles de expertos han desarrollado criterios para determinar los exámenes de imagen apropiados para el diagnóstico y tratamiento de afecciones médicas específicas. Estos criterios están destinados a guiar a los radiólogos, oncólogos radioterápicos y médicos remitentes en la toma de decisiones con respecto a las imágenes radiológicas y el tratamiento. En general, la complejidad y la gravedad de la condición clínica de un paciente deben dictar la selección de procedimientos o tratamientos de imagen apropiados. Solo se clasifican aquellos exámenes generalmente utilizados para la evaluación de la condición del paciente. Otros estudios de imagen necesarios para evaluar otras enfermedades coexistentes u otras consecuencias médicas de esta afección no se consideran en este documento. La disponibilidad de equipos o personal puede influir en la selección de procedimientos o tratamientos de imagen apropiados. Las técnicas de imagen clasificadas como en investigación por la FDA no se han considerado en el desarrollo de estos criterios; Sin embargo, debe alentarse el estudio de nuevos equipos y aplicaciones. La decisión final con respecto a la idoneidad de cualquier examen o tratamiento radiológico específico debe ser tomada por el médico y radiólogo remitente a la luz de todas las circunstancias presentadas en un examen individual.