



## Síndrome cerebeloso cognitivo afectivo tras cerebelitis aguda

Daniel Martín Fernández Mayoralas<sup>a</sup>, Manuel Recio Rodríguez<sup>b</sup>, Ana Laura Fernández Perrone<sup>a</sup>,  
Mar Jiménez de la Peña<sup>b</sup>, Ana Jiménez de Domingo<sup>a</sup>, Lucía de Llano Varela<sup>c</sup>,  
Alberto Fernández Jaén<sup>a</sup>

Publicado en Internet:  
17-enero-2023

Daniel Martín Fernández Mayoralas:  
dmfmayor@yahoo.es

<sup>a</sup>Departamento de Neuropediatría. Hospital Universitario Quirónsalud. Madrid. España • <sup>b</sup>Departamento de Neuroimagen. Hospital Universitario Quirónsalud. Madrid. España • <sup>c</sup>Estudiante de Medicina. Universidad Complutense de Madrid. España.

### Palabras clave:

- Ataxia
- Cerebelitis aguda
- Infancia
- Síndrome cerebeloso
- Síndrome cognitivo afectivo

### Resumen

En el síndrome cerebeloso, cuya causa principal es la cerebelitis aguda, destacan principalmente las alteraciones motoras, si bien no son las únicas consecuencias de esta patología. Los pacientes que se presentan a continuación manifiestan, además de los signos motores, alteraciones cognitivo-afectivas, como déficit de atención, cambios de personalidad, etc. Esto se denomina síndrome cerebeloso cognitivo afectivo, cuyo diagnóstico es poco habitual a pesar de ser una complicación común. Estos casos llaman a reflexionar sobre la importancia de diagnosticar dicho síndrome para poder administrar un tratamiento adecuado y así mejorar la calidad de vida de los pacientes que lo padezcan.

## Cerebellar cognitive affective syndrome after acute cerebellitis

### Key words:

- Acute cerebellitis
- Ataxia
- Cerebellar syndrome
- Childhood
- Cognitive affective syndrome

### Abstract

The most common cause of the cerebellar syndrome is acute cerebellitis. The motor disorders stand out in this syndrome. However, there are other symptoms apart from these. The patients presented below show, besides motor disorders, cognitive affective signs such as attention deficit, personality changes, etc. All these latter manifestations form the cerebellar cognitive affective syndrome. Despite having an uncommon diagnosis, it is a frequent complication. These cases prove the importance of diagnosing this syndrome to enhance the patient's life quality by providing adequate treatment.

## INTRODUCCIÓN

Existe un patrón de anomalías denominado síndrome cerebeloso cognitivo afectivo (SCCA)<sup>1</sup>, que incluye deficiencias de las funciones ejecutivas (planificación, fluidez verbal, memoria de trabajo, déficit de atención, etc.), disfunción visoespacial, cambios de personalidad con embotamiento del afecto, desinhibición o comportamiento inapropiado y dificultades del habla<sup>1-3</sup>. El vermis está

consistentemente involucrado en los cuadros afectivos pronunciados<sup>1</sup>. Es importante conocer que la baja velocidad de procesamiento, clínica y neuropsicológica, es prácticamente constante<sup>1,4,5</sup>.

Se describen dos casos de cerebelitis aguda (CA) de gravedad dispar, a los que sigue un SCCA, destacando la importancia del seguimiento y análisis del neurodesarrollo desde Atención Primaria en todos los niños tras una CA, así como de realizar un tratamiento adecuado si así lo requiere.

**Cómo citar este artículo:** Fernández Mayoralas DM, Recio Rodríguez M, Fernández Perrone AL, Jiménez de la Peña M, Jiménez de Domingo A, De Llano Varela I, et al. Síndrome cerebeloso cognitivo afectivo tras cerebelitis aguda. Rev Pediatr Aten Primaria. 2023;25:49-52.

## CASOS CLÍNICOS

### Caso 1

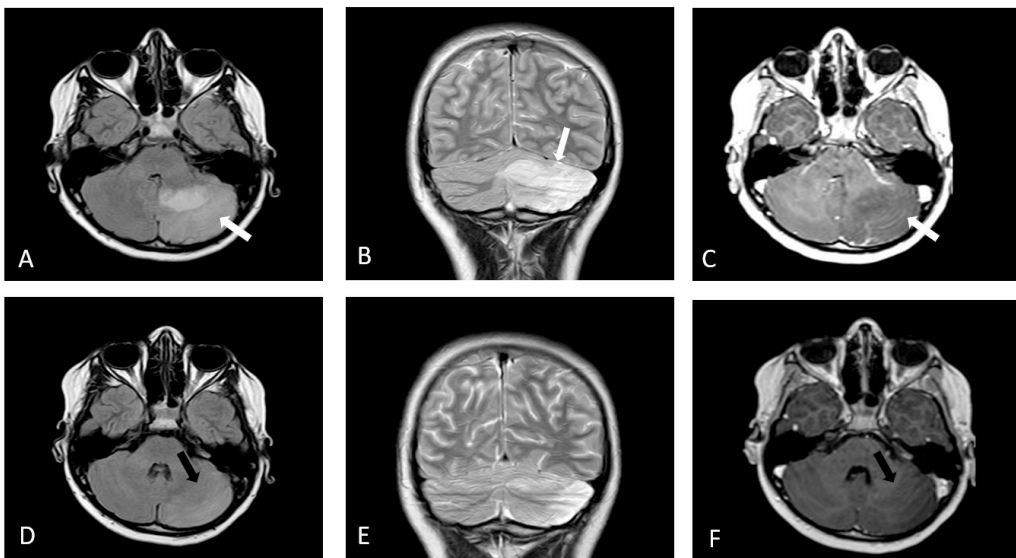
Paciente varón sin antecedentes personales ni familiares de interés. Con 14 años sufre un cuadro de CA, objetivable en las secuencias de resonancia magnética cerebral (RM), presentando atrofia crónica cerebelosa durante el seguimiento (Figs. 1 y 2). Poco después del debut, comienza con síntomas de inatención y disfunción ejecutiva, fluencia verbal lenta, dificultades visoespaciales, velocidad de procesamiento baja, mala regulación emocional y del comportamiento, cambios de humor, ansiedad obsesiva y pasividad. Los hallazgos cognitivos serán confirmados posteriormente en las pruebas neuropsicológicas. Con 21 años es diagnosticado de depresión mayor. La exploración muestra un paciente melancólico, con disminución del impulso vital, apatía, abulia y anhedonia. Refiere sentimientos de desesperanza y minusvalía. Presenta síndrome cerebeloso de predominio izquierdo (ataxia, dismetría, temblor postural, hipotonía y

disdiadococinesia), que permite una marcha y manipulación funcionales; además de discurso bradilálico con aumento de latencia en las respuestas y baja velocidad de procesamiento. Realiza tratamiento psicológico y farmacológico con clonazepam, desvenlafaxina y olanzapina. Malos resultados con metilfenidato. El tratamiento añadido con lisdexanfetamina a 50 mg parece mejorar los síntomas de inatención y el paciente se siente más activo y con mayor fluidez para realizar las tareas.

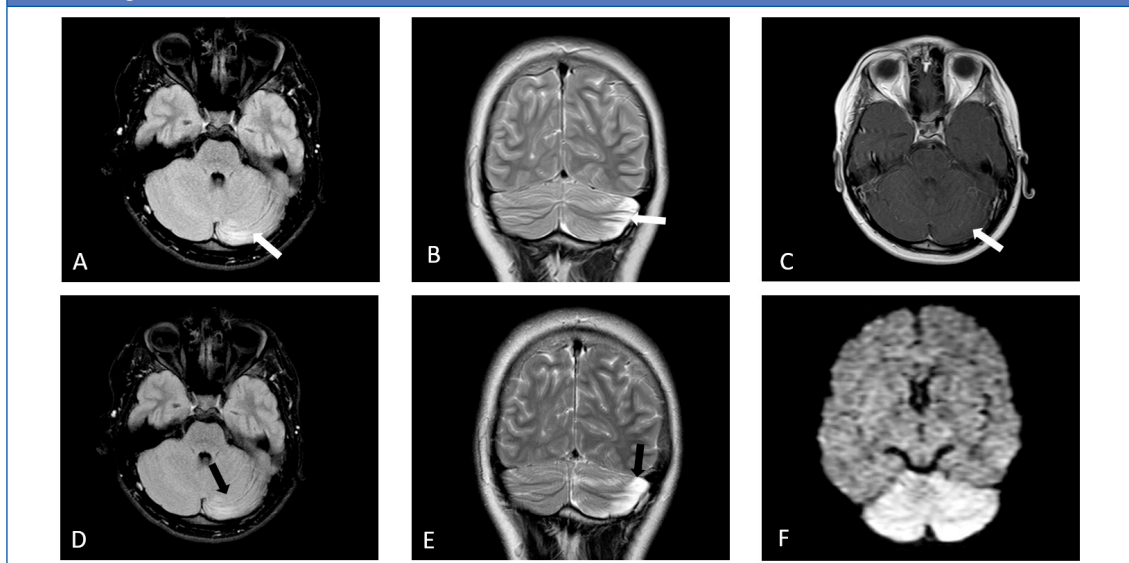
### Caso 2

Varón de 6 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés. 15 días tras una varicela, ingresó por fiebre, rigidez cervical y disartria. La exploración neurológica mostraba un síndrome cerebeloso con ataxia marcada. La RM mostró una difusión anormal (Fig. 2F) con secuencias T1, T2 y FLAIR sin hallazgos. El enfermo mejoró rápidamente y la RM era normal al mes del alta y en controles posteriores en todas las secuencias. A pesar de una buena recuperación del habla, aparecen síntomas de inatención e impulsivi-

**Figura 1.** Cerebelitis aguda. Evolución de la afectación cerebelosa en el caso 1. (A) Axial FLAIR. (B) Coronal FSE T2. (C) Axial eco de gradiente T1 con contraste. Afectación difusa de folias cerebelosas y sustancia blanca en hemisferio cerebeloso izquierdo con hiperseñal en secuencia FLAIR y T2 y leve realce de las folias cerebelosas tras contraste que alcanza el vermis y presenta efecto de masa sobre el IV ventrículo (flechas blancas). Control a los 10 días. (D) Axial FLAIR. (E) Coronal FSE T2. (F) Axial eco de gradiente T1 con contraste. Marcada disminución de la afectación de hemisferio cerebeloso izquierdo que no presenta efecto de masa sobre el IV ventrículo ni realza tras contraste (flechas negras)



**Figura 2.** Cerebelitis aguda. Evolución de la afectación cerebelosa en el caso 1. Control a los 8 meses: (A) Axial FLAIR. (B) Coronal FSE T2. (C) Axial eco de gradiente T1 con contraste. Secuela de cerebelitis con encefalomacia de hemisferio cerebeloso izquierdo que presenta ampliación del espacio subaracnoideo y gliosis sin realce tras contraste (flechas blancas). Control a los 4 años. (D) Axial FLAIR. (E) Coronal FSE T2. Leve aumento de la encefalomalacia de hemisferio cerebeloso izquierdo con gliosis y mayor ampliación del espacio subaracnoideo (flechas negras). Caso 2: (F). Difusión. RM difusión, proyección axial. Hiperintensidad difusa del cerebelo solo en la fase aguda de la cerebelitis



dad, así como un comportamiento disruptivo ante tareas propias de su edad. Los padres le observan “abatido”, “cansado” y “sin iniciativa para socializarse”. Con 7 años la evaluación neuropsicológica demuestra afectación atencional severa, velocidad de procesamiento lenta, dificultades visoperceptivas y baja fluencia verbal. El tratamiento con metilfenidato empeora los comportamientos disruptivos. Tras dos meses de fluoxetina es posible incorporar de nuevo metilfenidato, pero aún, de forma menos acusada, persiste irritabilidad. El tratamiento con lisdexanfetamina de 30 mg mejora la conducta y permite realizar las tareas con mayor rapidez, por lo que se mantiene con el mismo hasta ahora. Un año después se retira fluoxetina sin problemas.

## DISCUSIÓN

La ataxia cerebelosa aguda (ACA) es la causa más común de ataxia aguda en la infancia y la adolescencia<sup>2,3</sup>. Suele ir precedida de una infección viral, siendo la más común la varicela<sup>2</sup>. Los síntomas

motores cerebelosos, incluyendo ataxia (marcha, postura y tronco), dismetría, temblor, disidiadococinesia, hipotonía, entre otros, están bien documentados en la ACA<sup>2,3</sup>. El diagnóstico de esta es clínico y la presencia de alteraciones en la RM no es necesaria para realizarlo. La mayoría de los autores denominan CA a aquellos casos que cursan con alteraciones en la RM<sup>3,6</sup>. Su uso creciente en niños con ataxia aguda evidencia que hay un “continuo” en las reacciones parainfecciosas del cerebelo<sup>7</sup>, desde la forma más benigna, la ataxia cerebelosa aguda posinfecciosa (ACAP), hasta la CA, cuya forma más grave de inflamación cerebelosa puede cursar con hidrocefalia y herniación amigdalár<sup>8</sup>.

El SCCA fue descrito por primera vez por Schmahmann y Sherman en 1998<sup>1</sup>. A pesar de su descripción clara<sup>1</sup> y su confirmación como entidad a través de un reciente metaanálisis en adultos<sup>9</sup>, su descripción es rara en la literatura pediátrica en la ACAP<sup>2,3</sup> y excepcional en la CA<sup>6</sup>. Por lo tanto, desde una perspectiva clínica, parece una complicación claramente infradiagnosticada<sup>3</sup> y quizás poco co-

nocida por el pediatra de Atención Primaria, que muy probablemente deberá seguir algunos casos, dada la elevada prevalencia de la ataxia cerebelosa aguda<sup>2</sup>. Tras una ACAP o una CA, el SCCA puede ser más incapacitante que los signos motores cerebelosos (caso 1); y, con frecuencia, la afectación cognitivo-afectiva puede persistir aun cuando los signos motores han desaparecido (caso 2)<sup>2,3</sup>.

El interés de los casos radica en:

- La posibilidad de una comorbilidad ACAP/CA/SCCA en la edad pediátrica<sup>1,3</sup>. Los pediatras de Atención Primaria deben conocer las características del SCCA de cara a un seguimiento e intervención adecuados.
- La asociación entre la gravedad de los síntomas motores y su persistencia en el tiempo con la gravedad y persistencia temporal del SCCA, o incluso la persistencia perenne de dichos signos motores y del SCCA en algunas cerebelitis agudas.
- Los niños con ACAP y/o CA deben recibir un seguimiento sistemático en Atención Primaria durante varios años, prestando atención a las posi-

bles deficiencias cognitivas y afectivas propias del SCCA y no solo a los signos motores cerebelosos<sup>2,3</sup>. Se han documentado respuestas a inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina<sup>10</sup>, así como una escasa respuesta a metilfenidato y atomoxetina en los casos presentados y en los de Domínguez *et al.*<sup>4</sup>.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

## RESPONSABILIDAD DE LOS AUTORES

Contribución de los autores: preparación del manuscrito (DM), supervisión y adaptación (LDL), preparación de imágenes (MR, MJ), evolutivo (ALF), liderazgo del proyecto (AF).

## ABREVIATURAS

**ACA:** ataxia cerebelosa aguda • **ACAP:** ataxia cerebelosa aguda posinfecciosa • **CA:** cerebelitis aguda • **RM:** resonancia magnética • **SCCA:** síndrome cerebeloso cognitivo afectivo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Schmahmann JD, Sherman JC. The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain*. 1998;121 (Pt 4):561-79.
2. Evald I, Evald J, Hansen D, Bonne NL, Hansen JK. Cerebellar cognitive affective syndrome in children with acute postinfectious cerebellar ataxia. *Pediatr Neurol*. 2020;110:71-9.
3. Lindberg Bonne N, Evald I, Hansen JK. A case of the cerebellar cognitive affective syndrome in a 12-year-old boy with acute post-infectious cerebellar ataxia. *Eur J Paediatr Neurol*. 2016;20:480-2.
4. Domínguez Carral J, Carreras Sáez I, García Peñas JJ, Fournier del Castillo C, Villalobos Reales J. [Cerebellar cognitive affective syndrome secondary to a cerebellar tumour]. *An Pediatr (Barc)*. 2015;82:e117-21.
5. Belser Ehrlich J, Adrian Lafo J, Mangal P, Bradley M, Wicklund M, Bowers D. Neurocognitive profile of a man with Dandy-Walker malformation: Evidence of subtle cerebellar cognitive affective syndrome. *Clin Neuropsychol*. 2020;34:591-610.
6. Hennes E, Zotter S, Dorninger I, Hartmann H, Hausler M, Huppke P, *et al.* Long-term outcome of children with acute cerebellitis. *Neuropediatrics*. 2012;43:240-8.
7. García Iñiguez JP, López Pisón FJ, Madurga Revilla P, Montejo Gañán I, Domínguez Cajal M, Monge Galindo I, *et al.* Acute cerebellitis in paediatric patients: Our experience. *Neurología (Engl Ed)*. 2019;34:291-9.
8. Steinlin M. The continuum of parainfectious reactions of the cerebellum in childhood. *Neuropediatrics*. 2012;43:238-9.
9. Ahmadian N, Van Baarsen K, Van Zandvoort M, Robe PA. The cerebellar cognitive affective syndrome-a meta-analysis. *Cerebellum*. 2019;18:941-50.
10. Pinel Ríos J, Pérez Saborido IM. Cerebellar cognitive affective syndrome improvement with selective inhibitor of serotonin recaptation. *Actas Esp Psiquiatr*. 2022;50:125-0.