

Cerebelitis aguda fulminante: caso excepcional y de evolución fatal

María Martínez-Del Villar, María Cristina González-Toro, José Vicente Serna-Berna, Rocío Jadraque-Rodríguez, Pedro Martínez-Pastor, Francisco Gómez-Gosálvez

Servicio de Pediatría. Hospital General Universitario de Alicante. Alicante, España.

Correspondencia: Dr. Francisco Gómez Gosálvez. Unidad de Neuropediatría. Hospital General Universitario de Alicante. Pintor Baeza, 12. E-03010 Alicante.

E-mail: fagomezgos@gmail.com

Aceptado tras revisión externa: 19.11.12.

Cómo citar este artículo: Martínez-Del Villar M, González-Toro MC, Serna-Berna JV, Jadraque-Rodríguez R, Martínez-Pastor P, Gómez-Gosálvez F. Cerebelitis aguda fulminante: caso excepcional y de evolución fatal. Rev Neurol 2013; 56: 63-4.

© 2013 Revista de Neurología

La cerebelitis aguda es un cuadro frecuente en la edad pediátrica que habitualmente cursa con bruscos signos de disfunción cerebelosa de evolución benigna y autolimitada, y que en un tiempo variable se resuelve *ad integrum* [1]. Sin embargo y de manera excepcional están descritas formas de presentación con signos cerebelosos sutiles y predominio de un rápido cuadro de hipertensión endocraneal secundaria a la grave inflamación del parénquima cerebeloso que, a su vez, provoca una hidrocefalia y una herniación de las amígdalas cerebelosas que suponen una seria amenaza para la vida del paciente [2,3]. Presentamos el caso de una adolescente que desarrolló una cerebelitis aguda con hidrocefalia secundaria y signos de afectación de tronco de curso rápido y evolución fatal, a pesar del tratamiento médico y neuroquirúrgico realizados.

Mujer de 13 años de edad que consulta en el servicio de urgencias por un cuadro de 15 días de evolución de cefalea holocraneal, fiebre y vómitos intermitentes. La semana previa acude en varias ocasiones al intensificarse los síntomas y asociar fobia, fonofobia y cervicalgia. En los antecedentes familiares destaca una migraña sin aura por parte paterna y entre los antecedentes personales sólo refieren una meningitis aséptica en etapa de preescolar.

La exploración física era normal a excepción de una rigidez nuchal, sin otros signos meníngeos o cerebelosos.

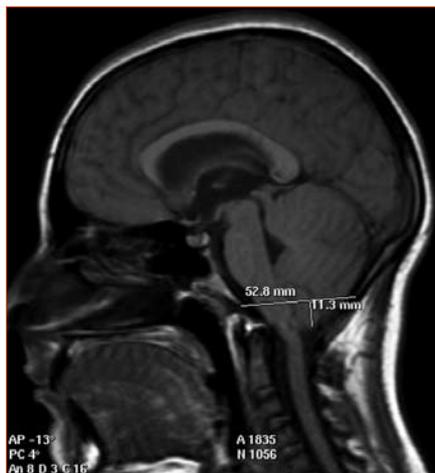


Figura 1. RM cerebral. Corte sagital ponderado en T₁ que muestra un engrosamiento cerebeloso importante, el cual provoca un descenso de las amígdalas cerebelosas por debajo del agujero magno unos 11 cm y unos ventrículos laterales aumentados de tamaño por hidrocefalia obstructiva tras compresión del tronco cerebral. Espacios entre folias cerebelosas obliterados por el edema.

Se le realiza una bioquímica y un hemograma de rutina, una tomografía computarizada cerebral (TC) y una revisión ocular que resultan normales. La punción lumbar muestra valores compatibles con proceso inflamatorio del sistema nervioso central: glucosa, 60 mg/dL; proteínas, 124 mg/dL; 140 leucocitos/mm³; 60% linfomonocitos y líquido cefalorraquídeo (LCR) claro a presión correcta con tinción de Gram negativa. En las 24 h siguientes empeora su estado general, con un aumento de la cefalea, la fotofobia y los vómitos proyectivos que llevan a la realización de una nueva tomografía por la sospecha de hipertensión endocraneal, que muestra una hidrocefalia triventricular confirmada en la resonancia magnética cerebral (RM), donde también se informa de un aumento de volumen con hiperseñal difusa cortical de ambos hemisferios cerebelosos que colapsa el IV ventrículo, hidrocefalia obstructiva por compresión del tronco cerebral, herniación transforaminal de las amígdalas cerebelosas y transtentorial de ambos hemisferios cerebelosos (Figs. 1 y 2).

Se instaura corticoterapia en dosis altas y se contempla una valoración quirúrgica. Doce horas después, presenta brusca depresión del sensorio, crisis epiléptica generalizada y parada cardiorrespiratoria que obligan a su traslado a la unidad de cuidados intensivos, conexión a ventilación mecánica e intervención neuroquirúrgi-

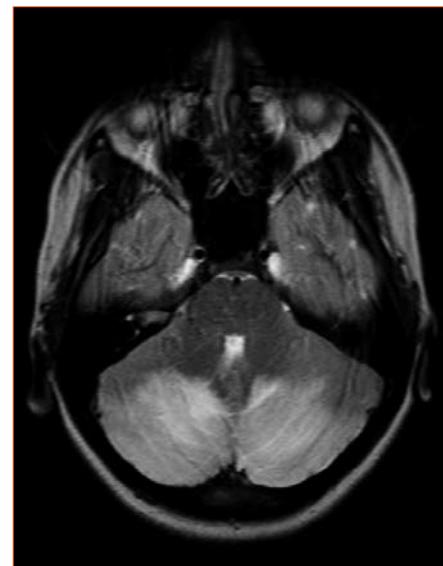


Figura 2. RM cerebral. Corte axial ponderado en T₂ que evidencia un aumento del volumen con hiperseñal difusa de ambos hemisferios cerebelosos debido al edema.

ca urgente, que consiste en la colocación de un drenaje ventricular externo (LCR transparente a alta presión) y posterior craneotomía descompresiva occipital. Los estudios microbiológicos realizados en sangre y LCR fueron negativos. Permaneció en estado de coma profundo ocho días con trazado isoelectrónico en el EEG, y finalmente falleció. No se le practicó necropsia.

La cerebelitis aguda es un cuadro clínicamente muy variable que, en ocasiones excepcionales, puede manifestarse como un cuadro grave de instauración y curso rápidos con escasa sintomatología cerebelosa (ataxia, dismetría, temblor, nistagmo, trastorno del habla, etc.), pero con signos importantes de disfunción encefalítica e hipertensión endocraneal (cefalea, vómitos, alteración del sensorio, crisis epilépticas y disfunción autonómica) [4]. Inicialmente, también puede asociarse a fiebre y signos de irritación meníngea, como en el caso de nuestra paciente [5].

La etiología puede ser infecciosa, postinfecciosa inmunomediada o posvacunal. En la mayoría de los casos de cerebelitis aguda no se llega a un diagnóstico etiológico cierto, como en este caso. La causa conocida más frecuente es la infección por varicela zóster [6,7]. Se han descrito otros patógenos entre los que cabe destacar el virus de Epstein-Barr, otro virus del

grupo herpes, y bacterias como *Mycoplasma pneumoniae*, *Borrelia burgdorferi* o *Coxiella burnetii*. Es posible que los casos graves se asocien con mayor frecuencia a estos patógenos menos habituales [8].

No hay un patrón definido en las alteraciones del LCR: es frecuente la pleocitosis leve con predominio de linfomonocitos y cierto aumento de la proteinorraquia, como en nuestra adolescente. Aunque la TC puede detectar cambios en el volumen cerebeloso o signos indirectos de compresión de estructuras vecinas, la técnica diagnóstica de elección ante la sospecha de cerebelitis aguda es la RM. Ésta permite una mejor definición de las estructuras anatómicas que conforman la fosa posterior. El aumento de la señal en la sustancia gris cerebelosa en las secuencias potenciadas en T₂ se considera un indicador fiable del diagnóstico de cerebelitis aguda [9,10]. La afectación suele ser bilateral, aunque hay casos descritos de hemicerebelitis. A veces, como en el caso que presentamos, puede haber complicaciones por un mecanismo de compresión local: la inflamación cerebelosa puede colapsar el IV ventrículo y provocar una hidrocefalia aguda arreabsortiva, compresión del tronco encefálico o herniación transtentorial y transforaminal; esta última es la complicación más grave de la cerebelitis aguda.

Debido a que la cerebelitis aguda puede expresarse de un modo variable, cada caso debe de ser tratado y considerado de forma individual [11,12]. La antibioticoterapia de amplio espectro, en espera de resultados microbiológicos, se justifica inicialmente por los hallazgos

inflamatorios del LCR [13]. En caso de complicaciones por compresión local, las opciones terapéuticas de las que disponemos en la actualidad son los corticoesteroides, como la dexametasona en dosis altas (0,5 mg/kg/6 h) o la prednisolona (tandas de 3 a 5 días, en bolos diarios de 30 mg/kg o 1 g total) [11].

En los casos de evolución tórpida, como el que nos ocupa, con hidrocefalia aguda, compresión del tronco del encéfalo y herniación transforaminal de las amígdalas cerebelosas, es necesaria una actuación neuroquirúrgica rápida mediante un drenaje ventricular externo. En los que no se produzca mejoría con esta técnica, se deberá recurrir a la descompresión de la fosa posterior por medio de una craneotomía suboccipital descompresiva [14].

En conclusión y a raíz de nuestra paciente, incluida en el grupo de los que presentan una evolución rápidamente mortal, cabría indicar que aquellos pacientes con sospecha de cerebelitis aguda de curso rápido y síntomas progresivos de hipertensión endocraneal, obligan a realizar una RM precoz y a llevar a cabo una vigilancia intensiva que implique una actuación neuroquirúrgica temprana que pueda impedir el desenlace fatal.

Bibliografía

- Steiner I, Budka H, Chaudhuri A, Koskiniemi M, Sainio K, Salonen O, et al. Viral encephalitis: a review of diagnostic methods and guidelines for management. *Eur J Neurol* 2005; 12: 331-43.
- Martín Fernández-Mayoralas D, Fernández-Jaén A, Muñoz-Jareño N, Muñoz-Muñoz R, Fernández-Sánchez S, Collantes-Bellido, et al. Cerebelitis aguda con hidrocefalia y compresión aguda del tronco encefálico. *Acta Pediatr Esp* 2010; 68: 314-8.
- Van Lierde A, Righini A, Tremolati E. Acute cerebellitis with tonsillar herniation and hydrocephalus in Epstein-Barr virus infection. *Eur J Pediatr* 2004; 163: 689-91.
- Roses-Noguer F, Raspall-Chaure M, Macaya-Ruiz A, Del Toro-Riera M, Vázquez-Méndez E, Roig-Quilis M. Atrofia cerebelosa secundaria a cerebelitis aguda por *Mycoplasma pneumoniae*. *Rev Neurol* 2006; 42: 466-70.
- Noguera-Julian A, Pérez-Dueñas B, García-Cazorla A, Noboa-Baquero R, Cambra-Lasaosa FJ, Fernández-Zurita C, et al. Cerebelitis aguda e hidrocefalia secundaria. *Rev Neurol* 2006; 42: 506-7.
- Nussinovitch M, Prais D, Volovitz B, Shapiro R, Amir J. Post-infectious acute cerebellar ataxia in children. *Clin Pediatr (Phila)* 2003; 42: 581-4.
- Connolly AM, Dodson WE, Prenskey AL, Rust RS. Course and outcome of acute cerebellar ataxia. *Ann Neurol* 1994; 35: 673-9.
- Beirne P, Taylor P, Choudhury RP, Somerville J. Cerebellar syndrome complicating *Mycoplasma pneumoniae* pneumonia. *JR Soc Med* 2000; 93: 28-9.
- Hayakawa H, Katoh T. Severe cerebellar atrophy following acute cerebellitis. *Pediatr Neurol* 1995; 12: 159-61.
- Ramaekers VT, Heimann G, Reul J, Thron A, Jaeken J. Genetic disorders and cerebellar structural abnormalities in childhood. *Brain* 1997; 120: 1739-51.
- Gohlich-Ratmann G, Wallot M, Baethmann M, Schaper J, Roggendorf M, Roll C, et al. Acute cerebellitis with near-fatal cerebellar swelling and benign outcome under conservative treatment with high dose steroids. *Eur J Paediatr Neurol* 1998; 2: 157-62.
- Asenbauer B, McConachie NS, Allcutt D, Farrell MA, King MD. Acute near-fatal parainfectious cerebellar swelling with favourable outcome. *Neuropediatrics* 1997; 28: 122-5.
- Shkalim V, Amir J, Kornreich L, Scheuerman O, Straussberg R. Acute cerebellitis presenting as tonsillar herniation and hydrocephalus. *Pediatr Neurol* 2009; 41: 200-3.
- Kamate M, Chetal V, Hattiholi V. Fulminant cerebellitis: a fatal clinically isolated syndrome. *Pediatr Neurol* 2009; 41: 220-2.