

DETERIORO COGNITIVO SECUNDARIO A LESIÓN CEREBELOSA EN PACIENTE PREMATURA

Russo G, Feld V.

Hospital Materno Infantil Ramón Sardá.
Neurología Infantil.

Resumen

Objetivo: Describir la presencia de deterioro cognitivo en una niña con atrofia cerebelosa adquirida y su probable fisiopatología.

Materiales y/o método: Reporte de un caso de una paciente de 6 años, con antecedentes de prematuridad, que presenta cuadro de comienzo agudo de decaimiento, cambio de carácter, palabra escandida y dismetría en miembros superiores, con posterior deterioro cognitivo, asociado con atrofia cerebelosa en la resonancia magnética de cerebro.

Resultados: La hipótesis para explicar las múltiples alteraciones cognitivas asociadas a lesiones del cerebelo, es la desregulación de los impulsos excitatorios cerebelosos hacia las áreas de asociación cerebral que regulan las conductas de orden superior.

Conclusiones: El caso descrito coincide con otros casos de la literatura, en los cuales pacientes con lesiones cerebelosas de distinta naturaleza, presentan trastorno del lenguaje, deterioro de funciones ejecutivas, desorganización visoespacial y cambios de personalidad, compatibles con el síndrome cognitivo-afectivo cerebeloso.

Introducción

En los últimos años se ha llamado la atención sobre la relevancia de la participación del cerebelo en funciones no motoras. Filogenéticamente, se cree que inicialmente participaba en actividades relacionadas con la coordinación del movimiento y el tono muscular, y que a lo largo de la evolución, ha ido contribuyendo a procesos cognitivos cada vez más complejos: funciones ejecutivas, aprendizaje, memoria procedimental y declarativa, procesamiento del lenguaje y funciones visoespaciales y afectivas.¹ Estas evidencias proceden de estudios anatómicos, de neuroimagen funcional y sobre los efectos de las lesiones cerebelosas, realizadas durante las dos últimas décadas.²

Actualmente se considera al cerebelo como un modulador de diferentes procesos cognitivos.² Resulta interesante describir el caso de una paciente en seguimiento por

el Programa de Prematuros del Hospital Materno Infantil Ramón Sardá, con deterioro cognitivo asociado a atrofia cerebelosa adquirida.

Caso clínico

Paciente de 6 años, con antecedentes de prematurez (edad gestacional 27 semanas / peso al nacer 1050 gr), con serologías maternas negativas, Apgar 7/8, sin requerimiento de oxigenoterapia, con hiperbilirrubinemia por la que recibió tratamiento con luminoterapia durante su internación en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Al alta presentó examen neurológico normal y ecografías cerebrales dentro de límites normales.

A los 5 años y 6 meses consulta por cuadro de comienzo agudo, afebril, caracterizado por decaimiento, cambio de carácter y alteración del lenguaje, de alrededor de un mes de evolución, con mejoría gradual de la conducta. En el examen neurológico se constató discreta disimetría en miembros superiores y palabra escandida, sin otro signo de focalidad. En las evaluaciones psicopedagógicas se objetivó deterioro cognitivo, respecto a registros previos.

La resonancia magnética (RM) de cerebro evidenció atrofia pancerebelosa con imagen nodular hiperintensa en T2 y FLAIR en hemisferio cerebeloso izquierdo (Figuras 1 y 2).



Figura 1. RM de cerebro con atrofia pancerebelosa en T1.

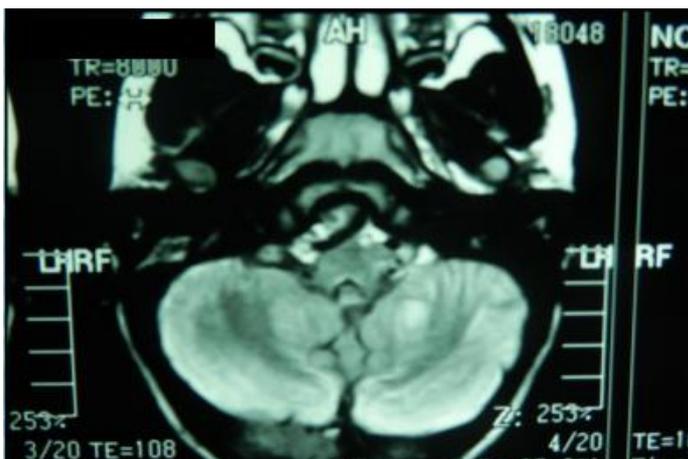


Figura 2. RM de cerebro con imagen nodular hiperintensa en hemisferio cerebeloso izquierdo en FLAIR.

Se consideró más probable la causa toxicológica de atrofia cerebelosa, por antecedentes de exposición a metales pesados. A pesar de lo cual no se pudo demostrar la misma dado el tiempo transcurrido

Discusión

La atrofia cerebelosa es un hallazgo inespecífico en los estudios de neuroimagen de niños con diferentes condiciones.

Atrofia, en términos generales, implica la pérdida irreversible de tejido. Esto puede reflejarse en un curso progresivo hasta una etapa final o resultar de un evento único, por ejemplo una intoxicación. Ocurre en un cerebelo con estructuras inicialmente normales, en una fosa posterior con tamaño normal, que muestra aumento de los espacios interfoliales secundario a la pérdida de tejido.

El término hipoplasia cerebelosa describe un cerebelo compacto con un volumen reducido, mientras que la forma es casi normal, la fosa posterior está normalmente configurada o es pequeña.³

El diagnóstico diferencial de atrofia cerebelosa comprende causas genéticas y adquiridas (Tabla 1).⁴

Causas genéticas	Causas adquiridas
Trastornos Mitocondriales	Infecciosas (cerebelitis e infecciones congénitas)
Distrofia Neuroaxonal Infantil	Inducidas por fármacos (terapia crónica con múltiples antiepilépticos)
Defectos Congénitos de la Glucosilación de las proteínas (CDG)	Tóxicas (exposición al mercurio) Inmunomediadas (esclerosis múltiple y lupus eritematoso sistémico)
Lipofuscinosis Ataxia telangiectasia	Síndromes paraneoplásicos

Tabla 1. Causas principales de atrofia cerebelosa en niños.

El cerebelo posee una extensa red de conexiones eferentes y aferentes, corticales y subcorticales, que constituyen el sustrato anatómico que explica la interconexión que posee con la corteza cerebral y su participación en diferentes procesos cognitivos.

La principal vía de aferencia de la corteza cerebral hacia el cerebelo es la córtico-ponto-cerebelosa, que transporta información proveniente de los lóbulos frontal, parietal y temporal y de áreas del sistema límbico. Las eferencias cerebelosas son enviadas hacia áreas corticales a través del tálamo, mediante la vía cerebelo-tálamo-cortical (Figura 3). La mayor parte de las conexiones entre el cerebelo y la corteza cerebral son contralaterales.¹

Tras la llegada al cerebelo de la información proveniente de áreas de asociación o sistema límbico, ésta se modula por mecanismos desconocidos, para posteriormente redirigirse a su sitio de origen con la expresión de la influencia cerebelosa.¹

La hipótesis para explicar las afectaciones cognitivas tras una lesión cerebelosa es la presencia de desregulación de los impulsos cerebelosos hacia las áreas de asociación cortical que producen un desbalance en la actividad nerviosa superior desequilibrando la excitación en relación a la inhibición. En consecuencia la actividad eléctrica se expresa como un proceso excitatorio de las estructuras corticales en forma inercial.

Mediante estudios de actividad metabólica basal del cerebelo se demostraron fenómenos que reflejan su participación en procesos vinculados con la corteza cerebral. Cuando hay daño cerebeloso (sin importar la etiología), se produce hipoperfusión heterogénea en áreas rolandicas, premotoras, temporales, parietales y prefrontales contralaterales. Se denomina *diasquisis cerebelo-cerebral cruzada* y hace referencia a la alteración de la función de áreas del sistema nervioso central (SNC) lejanas al sitio de la lesión primaria.^{1,6}

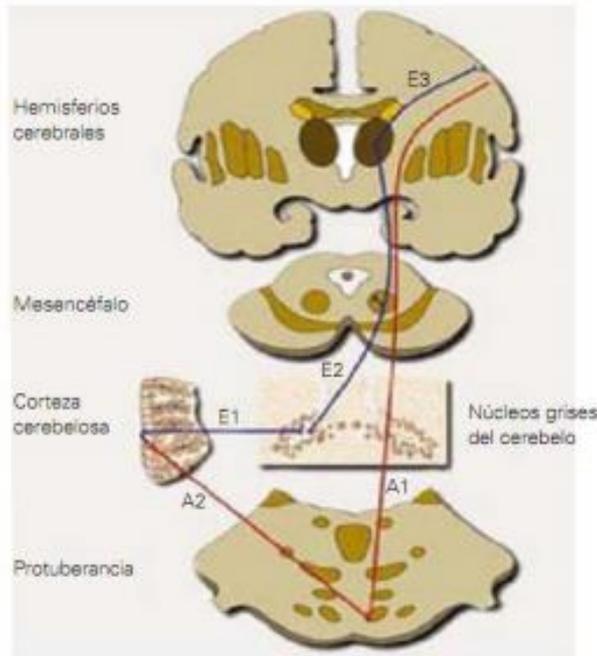


Figura 3. Principales aferencias y eferencias cerebelosas.

Cerebelo y lenguaje

En los síndromes cerebelosos globales el paciente se expresa en un lenguaje peculiar, denominado palabra escandida, que hace referencia a la alteración prosódica que se produce por enfatizar sílabas en forma distinta al uso habitual. También existen alteraciones en fonación, prosodia y articulación. La voz es áspera, monótona y en ocasiones temblorosa. Pueden observarse distorsión vocálica y poca definición consonántica.

El cerebelo derecho, el área motora suplementaria y el opérculo frontal izquierdo son el sustrato neural de la llamada “*articulación encubierta*”. En otros términos, ello hace referencia al lenguaje interior.⁹

Tareas de generación de palabras en sujetos diestros producen activación de áreas frontoparietales izquierdas y cerebelosa derecha, y viceversa. El hemisferio cerebeloso derecho también controlaría aspectos dinámicos relacionados con el tiempo y velocidad de producción del lenguaje.

Estas áreas incrementan su actividad cuando la tarea implica memoria de trabajo verbal, que se apoya en un mecanismo de repaso sub-vocal y está implicada en muchas funciones cognitivas.^{1,6,7}

Cerebelo, aprendizaje y memoria

Se sugiere que existe un circuito integrado por los ganglios basales y el cerebelo que es responsable de la memoria no declarativa (implícita o procedimental).

Los estudios de neuroimagen funcional muestran incremento de la actividad cerebelosa durante el aprendizaje procedimental y decremento a medida que progresa la automatización de la tarea.

Se propone que se produce traslado de la actividad de la corteza cerebelosa hacia regiones internas del núcleo dentado durante la automatización de la tarea.¹

Cerebelo, funciones ejecutivas y conducta

Las lesiones en áreas anteriores del cerebelo se acompañan de cambios leves en funciones ejecutivas y visoespaciales. Cuando se afectan áreas cerebelosas posteriores y el vermis cerebeloso se producen alteraciones conductuales y afectivas. Se postula que esto es causado por la disrupción de la modulación que ejerce el cerebelo sobre circuitos que lo conectan con la corteza prefrontal, parietal posterior y sistema límbico.^{1,2}

Conclusiones

En 1998, Schmahmann y Sherman describieron el “Síndrome Cerebeloso Cognitivo Afectivo” en un grupo de pacientes con lesiones cerebelosas de distinta naturaleza, sin lesiones supratentoriales.

Incluye deterioro de funciones ejecutivas, desorganización visoespacial, cambios de personalidad y trastornos del lenguaje. Se postula que la disrupción de las conexiones anatómicas cortico-ponto-cerebelosas y cerebelo-tálamo-corticales sería a responsable de los déficits neuropsicológicos y afectivos que se evidencian tras dichas lesiones.⁵

El cuadro clínico de la paciente que motivó este trabajo presenta características compatibles con el Síndrome Cognitivo Afectivo Cerebeloso, del cual existen escasos reportes en edad pediátrica en la literatura, generalmente asociados a cirugía de tumor de fosa posterior.⁸

Bibliografía

1. Tirapu-Ustárroz J, Luna-Lario P, Iglesias-Fernández M, Hernández-Goñi P. Contribución del cerebelo a los procesos cognitivos: avances actuales. *Rev Neurol* 2011; 53 (5) 301-315.
2. Hernández-Goñi P, Tirapu-Ustárroz J, Iglesias-Fernández L, Luna-Lario P. Participación del cerebelo en la regulación del afecto, la emoción y la conducta. *Rev Neurol* 2010; 51 (10) 597-609.
3. Uberos Fernández J. Diagnóstico diferencial de la atrofia cerebelosa en edad pediátrica . Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria (SEPEAP). Publicación en línea epeap.org/archivos/revisiones/neurologia/atrofiacerebelosa.htm
4. Poretia A, Wolf N, Boltshauser E. Differential diagnosis of cerebellar atrophy in childhood. *European Journal of Paediatric Neurology* 2008; (12)155–167.
5. Galiano Blancart R. Afasia secundaria a infarto cerebeloso izquierdo. Publicación en línea <http://www.elsevier.es>.
6. Nieto Barco A., Engeby T, Barroso Ribal J. Cerebelo Y Procesos Cognitivos. *Anales de Psicología, Norteamérica* 2004; (20),205-221.
7. Murdoch B. The cerebellum and language: Historical perspective and review. *Cortex* 2010; (46) 858–868.
8. Bernabeum J, Fournier del Castillo M, Cañetel. Síndrome cognitivo afectivo cerebeloso tras resección de un meduloblastoma en el vermis. *Neuropsicología de la corteza prefrontal y las funciones ejecutivas*, 2012. Ed Viguera.
9. Vygotsky LS. *Pensamiento y Lenguaje. Teoría del desarrollo cultural de las funciones psíquicas*. Ed. Fausto 1995.