

# Cerebelitis aguda con hidrocefalia y compresión aguda del tronco encefálico

D. Martín Fernández-Mayoralas, A. Fernández-Jaén, N. Muñoz Jareño<sup>1</sup>, R. Muñoz Muñoz<sup>2</sup>, S. Fernández Sánchez<sup>2</sup>, E. Collantes Bellido<sup>3</sup>, B. Arias Novas<sup>2</sup>

Sección de Neuropediatría. Hospital Universitario Quirón. Madrid. <sup>1</sup>Sección de Neuropediatría. Hospital «Infanta Leonor». Vallecas (Madrid). <sup>2</sup>Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital de «La Zarzuela». Madrid. <sup>3</sup>Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario «La Paz». Madrid

## Resumen

La cerebelitis aguda (CA) acompañada de inflamación fatal del cerebelo es un cuadro muy poco frecuente con diferentes formas de tratamiento. Presentamos el caso de un niño que desarrolló una CA de evolución mortal. Realizamos una revisión de la bibliografía incluyendo diferentes opciones de tratamiento.

Se trata de un varón de 5 años de edad que, tras un cuadro de cefalea y vómitos, evoluciona rápidamente a coma. La resonancia magnética cerebral muestra una hidrocefalia obstructiva por compresión del tronco cerebral debido a un aumento de volumen de los hemisferios cerebelosos. Se decidió realizar tratamiento médico con esteroides, y tratamiento quirúrgico mediante la colocación de una válvula de derivación externa, a pesar de lo cual el paciente falleció. La necropsia fue compatible con una CA.

Existen pocos casos descritos en la bibliografía de evolución mortal de una CA. El tratamiento esteroideo puede ser insuficiente, por lo que es necesario realizar una intervención neuroquirúrgica rápida mediante un drenaje ventricular externo. Algunos pacientes pueden precisar una descompresión de la fosa posterior mediante una craniectomía suboccipital descompresiva. En este caso clínico, la evolución fue tan rápida que impidió dicho procedimiento.

## Palabras clave

Ataxia cerebelosa aguda, craniectomía suboccipital, cerebelitis aguda, cerebelo, herniación amigdalara, hidrocefalia

## Introducción

La ataxia cerebelosa aguda consiste en una enfermedad de comienzo súbito, habitualmente de curso limitado y benigno, caracterizada por signos cerebelosos (ataxia, dismetría o temblor, entre otros), asociados o no a cefalea, náuseas y/o vómitos, que puede desarrollarse en niños (más raramente en adultos) tras ciertas infecciones virales o vacunaciones<sup>1-4</sup>. Los casos de ataxia aguda asociados a inflamación cerebelosa, y raramente del tronco cerebral, se denominan cerebelitis aguda (CA)<sup>2-5</sup>. Dicho trastorno, en muy pocas ocasiones, puede resultar mortal<sup>1</sup>. Presentamos el caso de un paciente que desarrolló una CA con hidrocefalia de evolución rápidamente mortal pese al tratamiento médico y quirúrgico realizado. Llevamos a cabo una revisión de la bibliografía incluyendo diferentes opciones de tratamiento que, en ocasiones, pueden salvar la vida de estos pacientes<sup>1</sup>.

## Abstract

*Title:* Acute cerebellitis with hydrocephalus and acute compression of the cerebral trunk

Acute cerebellitis (AC) accompanied of fatal inflammation of the cerebellum is a rare disease with different forms of medical and surgical treatment. We report the case of a child who developed a CA of fatal evolution. We review the literature and discuss about it including different treatment options.

This is a 5-year-old male patient who presents symptoms such as a headache and vomits evolving rapidly into a coma. The cerebral MRI shows an obstructive hydrocephalus and compression of the cerebral trunk due to an increase of volume of the cerebellar hemispheres. The decision is of medical treatment and steroids and a surgical intervention by means of placing an external ventricular drain all was ineffective and the patient dies. The autopsy was compatible with AC.

The steroid treatment may be insufficient therefore it is necessary to establish a rapid neuro-surgery by means of an external ventricular drainage. Some patients might need a decompression of the posterior cavity by means of a decompressive suboccipital craniectomy. In this clinical case, the evolution was so fast that the above-mentioned procedure was prevented.

## Keywords

Acute cerebellar ataxia, acute cerebellitis, tonsillar herniation, cerebellum, hydrocephalus, suboccipital craniectomy

## Caso clínico

Varón de 5 años de edad que acude al servicio de urgencias por un cuadro de cefalea holocraneal opresiva que en las últimas horas asocia vómitos incoercibles.

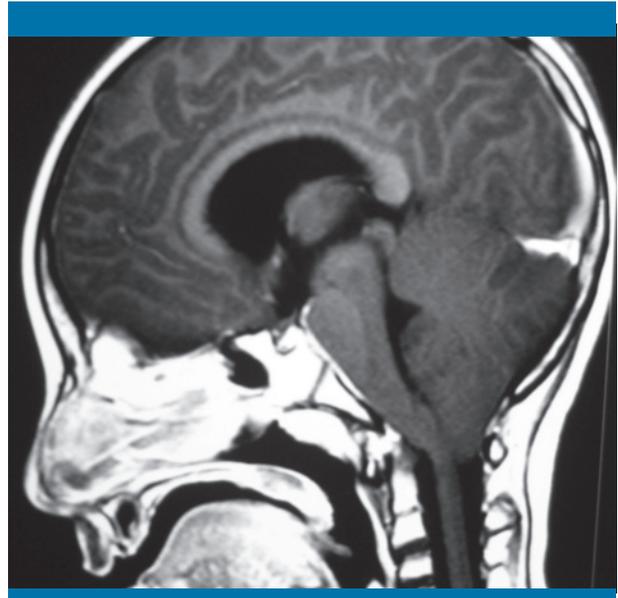
Tres días antes había consultado por una cefalea holocraneal de varias semanas de evolución, que con el diagnóstico de sinusitis estaba siendo tratada con antiinflamatorios no esteroideos y antibioterapia oral (cefixima). Ante la persistencia del cuadro, se realiza un estudio mediante tomografía computarizada (TC) craneal, en el que únicamente se aprecia un engrosamiento de la mucosa del seno maxilar izquierdo. El paciente presenta una exploración física normal, por lo que se decide continuar el tratamiento domiciliario con amoxicilina-clavulánico y metamizol.

En la exploración física en el momento del ingreso, el paciente presentaba afectación del estado general y decaimiento; la exploración neurológica no mostraba alteraciones significativas. Se decidió su ingreso para instaurar tratamiento analgésico y antibioterapia parenteral. Se realizaron diversas pruebas –hemograma, bioquímica, coagulación, gasometría, análisis sistemático de orina y estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR)–, cuyos resultados se situaban dentro de la normalidad, a excepción de la acidosis metabólica.

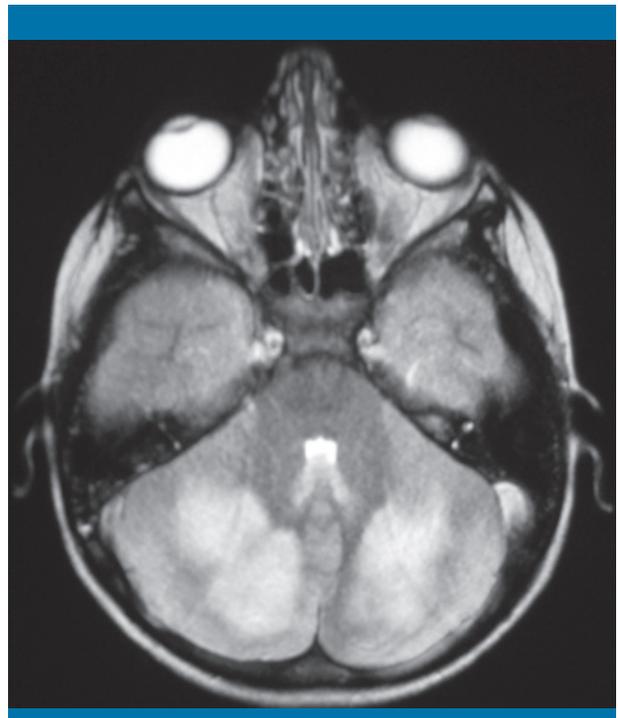
A las 18 horas del ingreso, el paciente presentó un episodio de desconexión del medio con rigidez de las extremidades superiores (Glasgow 8), destacando la presencia de pupilas anisocóricas arreactivas. Se procedió a su estabilización mediante intubación, inicio de medidas antiedema (normoventilación, corticoterapia con dexametasona en dosis altas, soporte inotrópico) y tratamiento antibiótico con cefotaxima, vancomicina, ampicilina y antivírico con aciclovir i.v. Se realizó una nueva TC, que reveló la presencia de hidrocefalia. Tras la estabilización del paciente, se amplió el estudio mediante electroencefalograma (EEG), que mostraba una actividad beta generalizada (no valorable por la medicación empleada en la intubación), y resonancia magnética (RM) cerebral, en la que se apreciaba una hidrocefalia obstructiva por compresión del tronco cerebral y un colapso del cuarto ventrículo por una inflamación intensa del cerebelo, con herniación transforaminal de las amígdalas cerebelosas y transtentorial de ambos hemisferios cerebelosos (figura 1). Las secuencias potenciadas en T2 y FLAIR mostraban un borramiento de los surcos y una hiperseñal difusa cortical y de la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebelosos (figura 2). Había signos de reabsorción transependimaria en las secuencias potenciadas en FLAIR. No existía evidencia de realce significativo con contraste.

Tras la valoración del paciente por el servicio de neurocirugía, se decidió instaurar un tratamiento descompresivo mediante la colocación de una válvula de derivación externa. Tras la intervención, el paciente se mantuvo en coma (Glasgow 3). Se repitieron los estudios protocolizados mediante EEG a las 8, 12 y 24 horas de la cirugía, que mostraban un trazado isoeléctrico, y una eco-Doppler transcraneal con ausencia de flujo cerebral, por lo que se diagnosticó una muerte encefálica.

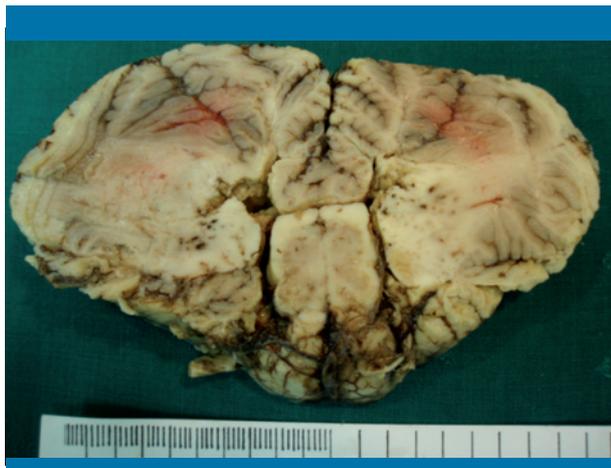
Todos los estudios microbiológicos realizados, en sangre y en el LCR, resultaron negativos, incluida la reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para los virus del herpes simple tipo 1 y 2



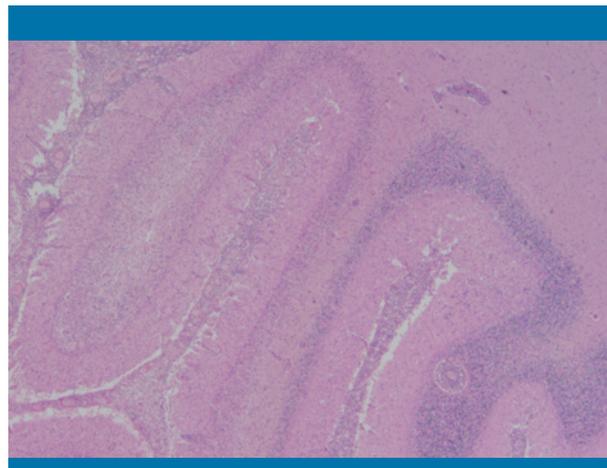
**Figura 1.** RM potenciada en T1. Hidrocefalia obstructiva por compresión del tronco cerebral debido a hemisferios cerebelos inflamados. Colapso del cuarto ventrículo. Herniación transforaminal de las amígdalas cerebelosas. Herniación transtentorial de ambos hemisferios cerebelosos



**Figura 2.** RM potenciada en T2. Borramiento de los surcos e hiperseñal difusa cortical y de la sustancia blanca de ambos hemisferios cerebelosos



**Figura 3.** Anatomía patológica macroscópica: infartos hemorrágicos de la sustancia gris hemisférica cerebelosa



**Figura 4.** Anatomía patológica microscópica: infiltrado de predominio linfocitario que afecta ampliamente al parénquima cerebeloso; amplía gliosis de la capa molecular con desaparición casi completa de las células de Purkinje, pérdida de granos de los hemisferios cerebelosos e intensa vasculitis

y varicela zóster (VHZ), citomegalovirus, virus de Epstein-Barr (VEB) y VH6. Las serologías para estos agentes fueron negativas, así como para los enterovirus ECHO-Coxsackie, adenovirus, parvovirus B19, parotiditis, sarampión, rubeola, hepatitis B y C, virus de la inmunodeficiencia humana, *Mycoplasma pneumoniae*, *Rickettsia conorii*, *Borrelia burgdorferi*, *Listeria monocytogenes*, *Aspergillus* y *Cryptococcus neoformans*. La tinción de Ziehl-Neelsen fue negativa. El estudio de aminoácidos en sangre y de ácidos orgánicos en orina, así como el estudio inmunológico, fueron normales.

La necropsia mostró los siguientes hallazgos anatomopatológicos del cerebelo:

1. Descripción macroscópica: disminución de la consistencia y coloración rojiza de la sustancia gris. El tubérculo cuadrigémino izquierdo presenta una zona necrótica. Cuarto ventrículo colapsado (figura 3).
2. Descripción microscópica: infiltrado linfocitario que afecta al parénquima cerebeloso. Gliosis de la capa molecular con desaparición casi completa de las células de Purkinje, pérdida de granos de los hemisferios cerebelosos e intensa vasculitis (figura 4).

## Discusión

La CA puede cursar con sintomatología encefalítica (fiebre, alteración del nivel de conciencia, signos de hipertensión craneal), secuelas permanentes o incluso provocar la muerte del sujeto si el episodio es grave y de instauración y curso rápido, como sucedió en el caso clínico presentado<sup>6-9</sup>. Puede observarse un realce meníngeo y una pleocitosis linfocitaria muy variable (entre 0 y 2.000 células/ $\mu$ L) y niveles normales o levemente elevados de proteínas<sup>6-9</sup>. La analítica sanguínea suele ser nor-

mal o mostrar elevaciones de los parámetros inflamatorios inespecíficos<sup>6</sup>. El caso que nos ocupa no mostró alteraciones analíticas de interés.

A veces, al inicio del cuadro, no existen signos cerebelosos, y predominan la cefalea y los vómitos<sup>1,10-12</sup>, que pueden preceder varios días<sup>5,11,13</sup> o incluso semanas<sup>12,14</sup> al inicio del descenso del nivel de conciencia, lo que puede demorar notablemente el diagnóstico<sup>12</sup>. Puede documentarse una infección respiratoria o una vacunación unos 3-21 días previos<sup>5,11,13,15</sup> o incluso concomitante<sup>16</sup>. Se ha descrito previamente un caso de sinusitis poco clara con uso de antibióticos y de evolución muy similar a la de nuestro paciente<sup>1</sup>.

La CA puede producirse tanto por una causa infecciosa directa<sup>16</sup> como por una reacción autoinmunitaria<sup>1,3,9,13</sup>. Las fronteras entre ambas posibles etiologías son imprecisas<sup>16,17</sup>. Hasta la fecha, se han comunicado varios casos de CA asociados con diversos anticuerpos, como el anticuerpo anticentrosoma tras la varicela, el anticuerpo anti-triosa fosfato isomerasa tras una infección por el VEB, y el anticuerpo GluR $\delta$ 2 como resultado de un posible mimetismo molecular<sup>7,18-20</sup>. Aunque en la mayoría de casos (como en este paciente) no se llega a un diagnóstico etiológico<sup>1,21</sup>, la infección por el VHZ es el antecedente más frecuente<sup>12,22</sup>. Se han descrito otros patógenos, especialmente del grupo herpes, entre los que cabe destacar los siguientes: VEB<sup>1,12,23</sup>, enterovirus, parotiditis<sup>8</sup>, rotavirus<sup>16</sup>, influenza, bacterias (*M. pneumoniae*<sup>24,25</sup>, *B. burgdorferi* o *Coxiella burnetii*<sup>23</sup>) y otros agentes. Es posible que los casos graves se asocien con mayor frecuencia a estos patógenos menos frecuentes.

Aunque la TC puede detectar cambios en el volumen cerebeloso o signos indirectos de compresión, la técnica diagnóstica de elección ante la sospecha de CA es la RM. La potenciación en T2 con o sin gadolinio puede mostrar inflamación e hiperintensidades bilaterales simétricas o asimétricas en ambos hemisferios

cerebelosos<sup>1,13,11,23,25</sup>. La difusión puede demostrar la presencia de alteraciones en pacientes con estudios normales en el resto de secuencias<sup>3,8</sup>. El aumento de señal en la sustancia gris cerebelosa en las secuencias potenciadas en T2 se considera un indicador casi infalible del diagnóstico de CA<sup>13,26</sup>. La resolución de la sintomatología se asocia a la desaparición de las lesiones, aunque con frecuencia puede aparecer una atrofia cerebelosa como secuela<sup>8-13</sup>. También pueden aparecer de forma asociada hidrocefalia, compresión del tronco encefálico y signos de reabsorción transependimaria<sup>9</sup>. Al contrario que los tumores cerebelosos, las lesiones suelen ser bilaterales —aunque se han descrito casos de pacientes con hemicerebelitis o afectaciones parciales de algunas estructuras (vermis o pedúnculos superiores)<sup>14,27</sup>—, pueden o no captar contraste o asociar realce leptomeníngeo<sup>1,7,28</sup>.

No existen protocolos de tratamiento para la CA, por lo que cada caso debe manejarse individualmente<sup>1</sup>. Deben emplearse corticoides en los pacientes que desarrollen complicaciones<sup>1,9,23</sup>. Con frecuencia se ha utilizado la dexametasona en dosis altas (0,5 mg/kg/6 h)<sup>1,8,23</sup> y la prednisolona en forma de tandas de 3-5 días de bolos diarios de 30 mg/kg o 1 g total<sup>8-11</sup>. En algunos casos el resultado ha sido excelente<sup>9,13</sup>, mientras que en otros<sup>1,17</sup> y en el que nos ocupa no ha sido suficiente. Se ha documentado el tratamiento con éxito mediante plasmaféresis<sup>29</sup>.

Existen varios casos descritos de evolución mortal<sup>17,30</sup>. La inflamación cerebelosa comprime anteriormente el cuarto ventrículo y provoca una hidrocefalia aguda, junto con una compresión del tronco encefálico. Roulet-Pérez et al.<sup>17</sup> publicaron dos casos de niños que presentaron un coma de instauración rápida que evolucionó hacia la muerte, con una clara inflamación cerebelosa. En ambos casos existía evidencia de herniación hemisférica transtentorial hacia arriba y transforaminal de las amígdalas cerebelosas hacia abajo, lo que provocó la muerte de ambos pacientes, como ocurrió también en el presente caso. En estos raros casos<sup>11</sup> es necesario instaurar medidas de soporte vital, tratamiento antiedema y una actuación neuroquirúrgica rápida<sup>9,11,21</sup> mediante un drenaje ventricular externo<sup>11,12,21,31-34</sup>. Algunos pacientes pueden fallecer a pesar de realizar un drenaje adecuado<sup>1,17,30</sup>. En estos casos, la descompresión de la fosa posterior mediante una craniectomía suboccipital descompresiva<sup>1,11,21,25,32</sup> debe considerarse como una emergencia si el niño no mejora inmediatamente tras el drenaje del LCR<sup>1,35</sup>. Esta aproximación se ha conseguido de forma exitosa en casos publicados previamente con un buen resultado a largo plazo, lo que ha salvado la vida del paciente y reducido las secuelas<sup>1</sup>. En el caso presentado, la evolución hacia la muerte cerebral fue tan rápida que impidió dicha craniectomía; tal vez podría haberse realizado de forma concomitante a la implantación del drenaje externo, lo que podría constituir una técnica de elección en casos de evolución fulminante. ■

## Bibliografía

1. De Ribaupierre S, Meagher-Villemure K, Villemure JG, Cotting J, Jeannet PY, Porchet F, et al. The role of posterior fossa decompression in acute cerebellitis. *Childs Nerv Syst.* 2005; 21: 970-974.
2. Connolly AM, Dodson WE, Prensley AL, Rust RS. Course and outcome of acute cerebellar ataxia. *Ann Neurol.* 1994; 35: 673-679.
3. Donmez FY, Agildere AM, Tore HG, Ure S, Benli S. Abnormal diffusion-weighted imaging findings in an adult patient with acute cerebellitis presenting with a normal magnetic resonance imaging. *J Comput Assist Tomogr.* 2008; 32: 156-158.
4. Nussinovitch M, Prais D, Volovitz B, Shapiro R, Amir J. Postinfectious acute cerebellar ataxia in children. *Clin Pediatr.* 2003; 42: 581-584.
5. Maggi G, Varone A, Aliberti F. Acute cerebellar ataxia in children. *Childs Nerv Syst.* 1997; 13: 542-545.
6. Sawaiishi Y, Takada G. Acute cerebellitis. *Cerebellum.* 2002; 1: 223-228.
7. Shiihara T, Kato M, Konno A, Takahashi Y, Hayasaka K. Acute cerebellar ataxia and consecutive cerebellitis produced by glutamate receptor delta2 autoantibody. *Brain Dev.* 2007; 29: 254-256.
8. Matsukuma E, Kato Z, Orii K, Asano T, Orii K, Matsui E, et al. Acute mumps cerebellitis with abnormal findings in MRI diffusion-weighted images. *Eur J Pediatr.* 2008; 167: 829-830.
9. Melaiki BT, Thabet F, Anjum SB, Amin A. Acute cerebellitis with hydrocephalus and brainstem compression. *Arch Dis Child.* 2007; 92: 38.
10. Shimokaze T, Kato M, Yoshimura Y, Takahashi Y, Hayasaka K. A case of acute cerebellitis accompanied by autoantibodies against glutamate receptor delta-2. *Brain Dev.* 2007; 29: 224-226.
11. Hamada H, Kurimoto M, Masuoka T, Hirashima Y, Endo S, Harada J. A case of surgically treated acute cerebellitis with hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 2001; 17: 500-502.
12. Aylett SE, O'Neill KS, De Sousa C, Britton J. Cerebellitis presenting as acute hydrocephalus. *Childs Nerv Syst.* 1998; 14: 139-141.
13. Dogulu F, Onk A, Kaymaz M, Kardes O, Baykaner MK. Acute cerebellitis with hydrocephalus. *Neurology.* 2003; 60: 1.717.
14. Jabbour P, Samaha E, Abi Lahoud G, Koussa S, Abadjian G, Nohra G, et al. Hemicerebellitis mimicking a tumour on MRI. *Childs Nerv Syst.* 2003; 19: 122-125.
15. Martínez-González MJ, Martínez-González S, García-Ribes A, Mintegi-Raso S, Benito-Fernández J, Prats-Viñas JM. Ataxia de aparición aguda en la infancia: etiología, tratamiento y seguimiento. *Rev Neurol.* 2006; 42: 321-324.
16. Shiihara T, Watanabe M, Honma A, Kato M, Morita Y, Ichiyama T, et al. Rotavirus associated acute encephalitis/encephalopathy and concurrent cerebellitis: report of two cases. *Brain Dev.* 2007; 29: 670-673.
17. Roulet-Pérez E, Maeder P, Cotting J, Eskenazy-Cottier AC, Deonna T. Acute fatal parainfectious cerebellar swelling in two children. A rare or an overlooked situation? *Neuropediatrics.* 1993; 24: 346-351.
18. Fritzler MJ, Zhang M, Stinton LM, Rattner JB. Spectrum of centrosome autoantibodies in childhood varicella and postvaricella acute cerebellar ataxia. *BMC Pediatr.* 2003; 3: 11.
19. Uchibori A, Sakuta M, Kusunoki S, Chiba A. Autoantibodies in postinfectious acute cerebellar ataxia. *Neurology.* 2005; 65: 1.114-1.116.
20. Jiménez-Caballero PE, Velázquez-Pérez JM. Ataxia cerebelosa aguda en la varicela. Descripción de un caso con revisión de los mecanismos fisiopatológicos. *Rev Neurol.* 2005; 40: 639-640.
21. De Bruecker Y, Claus F, Demaerel P, Ballaux F, Sciort R, Lagae L, et al. MRI findings in acute cerebellitis. *Eur Radiol.* 2004; 14: 1.478-1.483.
22. Campistol J, Cambra FJ, Guitet-Julí M. Encefalitis aguda diseminada en la infancia. Presentación de 10 casos. *Rev Neurol.* 2001; 32: 409-413.

23. Noguera-Julián A, Pérez-Dueñas B, García-Cazorla A, Noboa-Baquero R, Cambra-Lasaosa FJ, Fernández-Zurita C, et al. Cerebellitis aguda e hidrocefalia secundaria. *Rev Neurol.* 2006; 42: 506-508.
24. Cunha J, Madalena C, Guimaraes P, Sousa A, Temudo T. Infección por *Mycoplasma pneumoniae*: presentación de tres casos con complicaciones neurológicas. *Rev Neurol.* 2002; 34: 1.053-1.056.
25. Rosés-Noguer F, Raspall-Chaure M, Macaya-Ruiz A, Del Toro-Riera M, Vázquez-Méndez E, Roig-Quilis M. Atrofia cerebelosa secundaria a cerebellitis aguda por *Mycoplasma pneumoniae*. *Rev Neurol.* 2006; 42: 466-470.
26. Montenegro MA, Santos SL, Li LM, Cendes F. Neuroimaging of acute cerebellitis. *J Neuroimag.* 2002; 12: 72-74.
27. García-Cazorla A, Oliván JA, Pancho C, Sans A, Boix C, Campistol J. Infectious acute hemispheric cerebellitis. *J Child Neurol.* 2004; 19: 390-392.
28. Hashimoto Y, Kobayashi Z, Kotera M. Leptomeningeal enhancement in acute cerebellitis associated with Epstein-Barr virus. *Intern Med.* 2008; 47: 331-332.
29. Schmahmann JD. Plasmapheresis improves outcome in postinfectious cerebellitis induced by Epstein-Barr virus. *Neurology.* 2004; 62: 1.443.
30. Levy EI, Harris AE, Omalu BI, Hamilton RL, Branstetter BF 4<sup>th</sup>, Pollack IF. Sudden death from fulminant acute cerebellitis. *Pediatr Neurosurg.* 2001; 35: 24-28.
31. Horowitz MB, Pang D, Hirsch W. Acute cerebellitis: case report and review. *Pediatr Neurosurg.* 1991-1992; 17: 142-145.
32. Saavedra-Lozano J, Booth TN, Weprin BE, Ramilo O. Isolated cerebellar edema and obstructive hydrocephalus in a child with cerebral malaria. *Pediatr Infect Dis J.* 2001; 20: 908-911.
33. Bakshi R, Bates VE, Kinkel PR, Mechtler LL, Kinkel WR. Magnetic resonance imaging findings in acute cerebellitis. *Clin Imaging.* 1998; 22: 79-85.
34. Gosalakkal JA. Epstein-Barr virus cerebellitis presenting as obstructive hydrocephalus. *Clin Pediatr (Phila).* 2001; 40: 229-231.
35. Asenbauer B, McConachie NS, Allcutt D, Farrell MA, King MD. Acute near-fatal parainfectious cerebellar swelling with favourable outcome. *Neuropediatrics.* 1997; 28: 122-125.