

Alteraciones del lenguaje en la cerebelitis aguda: más allá de la disartria

Diego Barragán-Martínez, Noemí Núñez-Enamorado, María Berenguer-Potenciano, Nuria Villora-Morcillo, Ana Martínez de Aragón, Ana Camacho-Salas

Introducción. La cerebelitis aguda es una de las principales causas de síndrome cerebeloso en la infancia. Entre un amplio elenco de manifestaciones, en el que predominan la cefalea y la ataxia, podemos encontrar otras menos habituales, aunque interesantes, como las alteraciones del lenguaje, más allá de la bien conocida disartria cerebelosa. Las diferentes combinaciones en que pueden aparecer los síntomas, especialmente cuando no se acompañan de ataxia, hacen de este cuadro un verdadero reto para el clínico.

Casos clínicos. Se presentan dos pacientes, de 2 y 4 años, con clínica, pruebas de laboratorio y neuroimagen compatibles con cerebelitis aguda parainfecciosa, que asociaron una llamativa alteración del lenguaje, uno en forma de mutismo cerebeloso y otro en forma de hipofluencia y agramatismo, y este último cursaba además en ausencia de ataxia. La evolución de ambos casos fue buena, y persistieron leves alteraciones del habla en el seguimiento posterior.

Conclusiones. Casos como éstos amplían el espectro de manifestaciones clínicas de la cerebelitis aguda. Cada vez cobra mayor importancia la participación del cerebelo en procesos neurocognitivos como el lenguaje y, aunque muchos aspectos son aún especulativos, alcanzar a definir su verdadero papel tendrá una repercusión en el diagnóstico, el tratamiento y el pronóstico a largo plazo de estos pacientes.

Palabras clave. Ataxia. Ataxia cerebelosa. Cerebelo. Cognición. Infancia. Lenguaje. Mutismo.

Introducción

Clásicamente se ha considerado al cerebelo un órgano encargado de la coordinación y el control motores; sin embargo, en los últimos años se estudia cada vez más su papel en las tareas cognitivas y afectivas, a cuya alteración Schmahmann se refería como 'dismetría del pensamiento' (*dysmetria of thought*) [1,2]. Además de la mera articulación motora, lesiones cerebelosas de diferente etiología se han asociado con alteraciones del lenguaje, desde trastornos en la fluencia verbal hasta el completo mutismo cerebeloso. Los primeros estudios en animales y humanos con patología cerebelosa, con la ulterior introducción de técnicas de neuroimagen funcional, apoyan esta concepción [3,4].

La cerebelitis aguda postinfecciosa es una entidad poco común, con una incidencia anual estimada de un caso por cada 100.000-500.000 niños, y es, sin embargo, una de las principales causas de ataxia aguda en la infancia [5,6]. Generalmente, ocurre en edad preescolar y siguiendo a un cuadro febril, viral, habitualmente por varicela, enterovirus o virus de Epstein-Barr [7,8]. En la mayoría de los casos se trata de un proceso benigno y autolimitado, que suele cursar con semiología puramente atáxica. Pocos son los casos en que se describe afectación del

lenguaje más allá de la disartria, y no es raro que persista de forma secular [9-12], por lo que su conocimiento es importante de cara al diagnóstico, y también para una mejor valoración pronóstica y terapéutica posteriores. Se presentan a continuación dos casos pediátricos con este diagnóstico, que asociaron un llamativo trastorno del lenguaje.

Casos clínicos

Caso 1

Niño de 2 años y 3 meses, de origen rumano y de vacaciones en España, sin antecedentes relevantes, calendario vacunal al día y con un desarrollo psicomotor acorde con su edad, que comienza con una faringoamigdalitis aguda, acompañada de fiebre de hasta 40,1 °C. Una semana después de su inicio es derivado al servicio de urgencias por presentar cefalea, somnolencia e irritabilidad. Salvo por una hiperemia orofaríngea y amigdalas, la exploración física general era normal, sin signos de deshidratación. Neurológicamente llamaba la atención una ausencia de emisión de lenguaje, aunque sí era capaz de obedecer órdenes sencillas de su madre, como mirarla o levantar los brazos. Presentaba además

Sección de Neurología Infantil; Servicio de Neurología (D. Barragán-Martínez, N. Núñez-Enamorado, M. Berenguer-Potenciano, N. Villora-Morcillo, A. Camacho-Salas). Sección de Neuroradiología; Servicio de Radiodiagnóstico (A. Martínez de Aragón). Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid, España.

Correspondencia:

Dr. Diego Barragán Martínez. Servicio de Neurología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Avda. Córdoba, s/n. E-28041 Madrid.

E-mail:

diegobms@hotmial.com.

Aceptado tras revisión externa:

27.10.16.

Cómo citar este artículo:

Barragán-Martínez D, Núñez-Enamorado N, Berenguer-Potenciano M, Villora-Morcillo N, Martínez de Aragón A, Camacho-Salas A. Alteraciones del lenguaje en la cerebelitis aguda: más allá de la disartria. Rev Neurol 2017; 64: 27-30.

© 2017 Revista de Neurología

Figura 1. Resonancia magnética cerebral, secuencias T₂ axial (a) y FLAIR coronal con contraste (b), que muestra una ligera hiperintensidad de señal en la corteza cerebelosa con borramiento de surcos. Puede verse también una hiperintensidad de señal en la sustancia blanca subcortical, sugestiva de hipomielinización fisiológica.

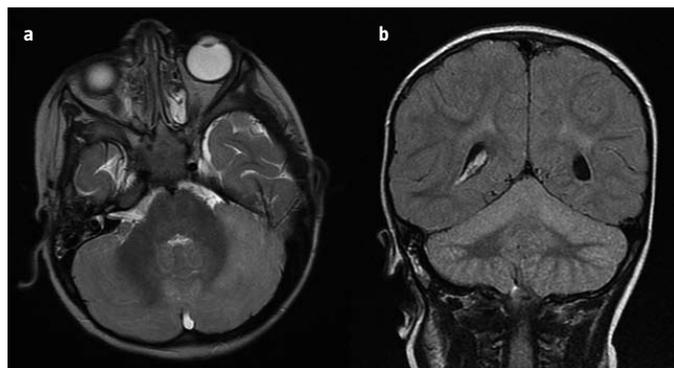
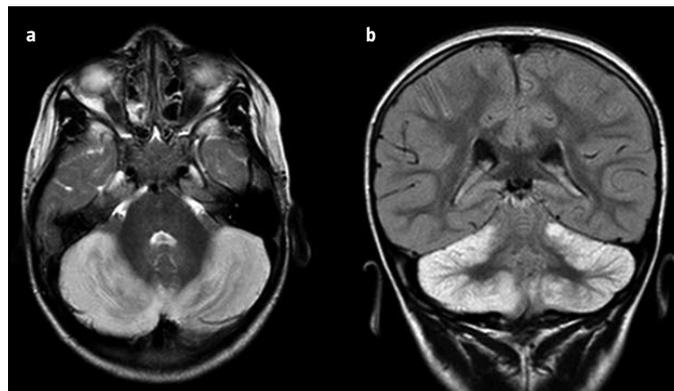


Figura 2. Resonancia magnética cerebral, secuencias T₂ axial (a) y FLAIR coronal (b), en la que se evidencia una marcada hiperintensidad de señal cortical cerebelosa y obliteración de surcos.



hipotonía axial y apendicular con disimetría, que se ponía en evidencia al realizar gestos simples, como alcanzar sus juguetes, y una marcada ataxia, que le impedía la sedestación y la deambulación autónomas. El resto de la exploración neurológica no mostró hallazgos patológicos.

El hemograma y la bioquímica, así como el estudio de tóxicos en orina, fueron normales, de manera que previa tomografía computarizada craneal para descartar lesiones ocupantes de espacio, se realizó una punción lumbar que mostró una moderada pleocitosis mononuclear (75 leucocitos/mm³, 70% mononucleados) con leve hiperproteinorraquia (0,61 g/L) y cifras de glucosa normales. Empíricamente, y en espera de resultados microbiológicos, se inició tratamiento con cefotaxima y aciclovir. La resonancia magnética cerebral mostró una leve hiperintensidad de señal en la corteza cerebelosa, con borramiento de surcos (Fig. 1), que en este contexto clínico apuntaba a una cerebelitis aguda. En esta dirección se realizó un amplio estudio microbiológico, tanto en la sangre como en el líquido cefalorraquídeo, que fue negativo (Gram, cultivos, Mantoux, *Mycoplasma*, *Borrelia*, *Bartonella*, *Treponema*, influenza, enterovirus, herpes simple 1 y 2, herpes tipo 6, varicela zóster, Epstein-Barr, VIH, parvovirus B19, parotiditis, rubéola), con lo que se suspendió la antibioterapia y se inició prednisolona en dosis de 20 mg/kg/día durante cinco días con pauta descendente posterior, y finalmente se le diagnosticó una cerebelitis aguda parainfecciosa. La grave afectación del lenguaje se consideró un mutismo cerebeloso en el contexto de la enfermedad.

Durante los primeros días de ingreso se asistió a una rápida mejoría de la cefalea, la somnolencia y la irritabilidad. El paciente mantuvo, sin embargo, una situación de mutismo durante dos semanas, presentó un buen nivel de alerta y fue capaz de hacerse entender por gestos, comprender lo que ocurría a su alrededor y obedecer órdenes. Poco a poco comenzó a emitir palabras sencillas, como 'cal' ('cabello' en rumano, su animal favorito), aunque su lenguaje espontáneo seguía siendo escaso y marcadamente disártrico. Por otro lado, el cuadro atáxico había mejorado progresivamente, de manera que en el momento del alta la disimetría había desaparecido, y el paciente era capaz de mantener la sedestación de manera autónoma y deambular con doble apoyo. La recuperación fue gradual, y en una revisión dos meses después únicamente persistía una leve disartria.

Caso 2

Niña de 4 años con un desarrollo psicomotor normal para su edad y sin ningún antecedente médico o quirúrgico de interés, calendario vacunal al día, que es valorada por primera vez en el servicio de urgencias tras un cuadro de tres días de evolución de cefalea frontal con mal control farmacológico, con una exploración física general y neurológica normales. Ante la presencia de febrícula y leucocitosis en la analítica (18.100/μL; 84% neutrófilos), y en ausencia de otro foco infeccioso, se realizó una punción lumbar que mostró una pleocitosis mononuclear (35 leucocitos/mm³, 78% mononucleados) con leve hiper-

proteíorraquia (0,56 g/L) y sin consumo de glucosa. Tratada inicialmente de forma conservadora con diagnóstico de meningitis vírica, fue dada de alta, pero acudió de nuevo por presentar dos días después apatía y alteración en la emisión del lenguaje, que era lento y escaso en palabras. En la exploración neurológica, la paciente presentó un marcado aumento en la latencia de respuesta, y el lenguaje era hipofluente y agramatical, con tendencia a utilizar frases cortas y monosílabos, y problemas conjugando verbos. No presentaba disimetría en las extremidades ni ataxia en la marcha.

Una tomografía computarizada craneal urgente descartó lesiones ocupantes de espacio, por lo que se amplió el estudio con una resonancia magnética cerebral, cuyos hallazgos fueron compatibles con una cerebelitis aguda (Fig. 2). Se realizó un amplio estudio microbiológico bacteriano y de agentes virales comunes, en la sangre y en el líquido cefalorraquídeo, que fueron todos negativos. Se hizo asimismo un electroencefalograma, que resultó normal.

Diagnosticada finalmente de cerebelitis aguda postinfecciosa y tratada con corticoides en pauta descendente, durante su estancia la cefalea mejoró rápidamente, y de manera más lenta lo hicieron también sus síntomas cognitivos; dos meses después presentaba únicamente un leve entecimiento del lenguaje, y su madre comentó además que, desde el alta, la niña tenía problemas para entonar canciones. Cabe destacar que en ningún momento la paciente presentó ataxia.

Discusión

Históricamente, la concepción del cerebelo como un órgano dedicado íntegramente a la regulación y coordinación motoras ha desplazado la importancia de su semiología neurocognitiva. Pese a que ya en el siglo XIX se había comenzado a hablar de manifestaciones fuera del dominio motor en patología cerebelosa, no ha sido hasta el siglo XX cuando se ha ampliado el término inicialmente descrito por Babinski 'disimetría del movimiento' al posteriormente denominado por Schmahmann 'disimetría del pensamiento'. Los recientes avances en el conocimiento de la neuroanatomía, junto con las novedosas técnicas de neuroimagen funcional, la investigación neurofisiológica y neuropsicológica, han abierto un nuevo concepto en el que el cerebelo adquiere un papel relevante en la modulación del funcionamiento cognitivo, más que en su inmediata generación, que seguiría siendo una función específica de estructuras supratentoriales [3].

Si bien la importancia del cerebelo en el control del habla es bien conocida, cuya disfunción clásicamente se denomina disartria atáxica o habla escandida, los trastornos del lenguaje asociados a patología cerebelosa están peor definidos y únicamente se han publicado de manera esporádica [10], entendiendo el lenguaje como el componente simbólico de la comunicación, nivel superior a la articulación motora de las palabras. Las primeras descripciones realizadas sobre lesionados cerebelosos detallan distintos grados de afectación del lenguaje, desde alteraciones en la fluencia verbal, recuperación de palabras, sintaxis, lectura y escritura, hasta el total mutismo cerebeloso [2,4,13-15]. En este sentido, uno de los hallazgos más frecuentes es el agramatismo, caracterizado por la simplificación de estructuras sintácticas, acortamiento de frases y omisión o sustitución de palabras, además de conjugación incorrecta de verbos, como ocurría en el caso 2. Esto cobra especial relevancia en la infancia, donde estas funciones se hallan en continuo desarrollo [16]. La mayoría de las descripciones iniciales señalaban el vermis y el hemisferio cerebeloso derecho como las regiones más frecuentemente asociadas a estos trastornos, aunque también se habían implicado otras estructuras [2,10]. Esta noción se ha visto reforzada con la introducción de la neuroimagen funcional, que ha documentado conexiones bidireccionales entre áreas frontales asociadas al lenguaje y el hemisferio cerebeloso contralateral, en la llamada diasquisis cerebelofrontal, y que serían la base de su papel en la modulación del lenguaje [3]. En nuestros pacientes es difícil establecer esta correlación clinicotopográfica, ya que sólo se realizó una resonancia magnética cerebral en la que se veía afectada toda la corteza cerebelosa.

Al igual que ocurre en otras enfermedades que afectan al cerebelo, la presencia de disartria se describe con frecuencia en la cerebelitis aguda, pero escasas publicaciones hablan de alteraciones del lenguaje en esta condición, y su descripción es, por lo general, pobre. Se habla de entecimiento del lenguaje, alteraciones en la programación del lenguaje, pérdida de su espontaneidad y gramaticalidad, y lo más frecuente es el mutismo cerebeloso, que aun así supone sólo unos pocos casos [9-12,17,18]. El mutismo cerebeloso, que fue el hallazgo clínico de mayor interés en el caso 1, es una complicación bien descrita en la bibliografía neuroquirúrgica, especialmente en lo que se refiere a la cirugía de la fosa posterior en la infancia, pero que puede observarse con menos frecuencia en otro tipo de lesiones cerebelosas agudas, generalmente vasculares o inflamatorias [9]. Es un síndrome eminentemente pediátri-

co en el que se preserva la comprensión del lenguaje, y que, por lo general, y como ocurre en nuestro paciente, cursa de forma reversible, aunque pasando previamente por una fase de disartria que suele ser marcada y duradera, y que puede persistir de manera residual. De igual manera, se han documentado déficits residuales del lenguaje más allá de la disartria en estos pacientes [12], cuya identificación cobra especial valor de cara a poder aportar una intervención logopédica adecuada [13].

Visto el sustrato clínico y anatomofuncional de que disponemos hasta la fecha en lo que se refiere a lenguaje y cerebelo, sorprende la escasa frecuencia con que se describen alteraciones del lenguaje asociadas a la cerebelitis aguda. Esto debe resultar en parte por su evolución rápida y reversible, junto con que el lenguaje, en el grupo de edad al que afecta con mayor frecuencia, se halla en fases tempranas del desarrollo y su alteración es difícil de identificar por clínicos poco experimentados.

Casos como éstos expanden las manifestaciones clínicas de la cerebelitis aguda en la infancia y apoyan la hipótesis de la contribución del cerebelo a dominios neurológicos no motores. Pese a que numerosos aspectos siguen siendo especulativos, es de esperar que en el futuro podamos capturar el rico espectro de manifestaciones neurocognitivas en la disfunción cerebelosa, definir mejor los patrones de afectación del lenguaje y su pronóstico, y realizar las intervenciones logopédicas adecuadas.

Bibliografía

- Schmahmann JD. An emerging concept. The cerebellar contribution to higher function. *Arch Neurol* 1991; 48: 1178-87.
- Schmahmann JD. Disorders of the cerebellum: ataxia,

- dysmetria of thought, and the cerebellar cognitive affective syndrome. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2004; 16: 367-78.
- Noroozian M. The role of the cerebellum in cognition: beyond coordination in the central nervous system. *Neurol Clin* 2014; 32: 1081-104.
- Tirapu-Ustároz J, Luna-Lario P, Iglesias-Fernández MD, Hernández-Goñi P. Contribución del cerebelo a los procesos cognitivos: avances actuales. *Rev Neurol* 2011; 53: 301-15.
- Davis DP, Marino A. Acute cerebellar ataxia in a toddler: case report and literature review. *J Emerg Med* 2003; 24: 281-4.
- Gieron-Korthals MA, Westberry KR, Emmanuel PJ. Acute childhood ataxia: 10-year experience. *J Child Neurol* 1994; 9: 381-4.
- 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.
- De la Riva P, Martínez-Zabaleta MT, Arruti M, Díez-González N, Mondragón-Rezola E, Gonzalo-Yubero N, et al. Cerebelitis aguda por virus de Epstein-Barr en dos mujeres jóvenes. *Rev Neurol* 2013; 56: 252-3.
- Dimova PS, Bojinova VS, Milanov IG. Transient mutism and pathologic laughter in the course of cerebellitis. *Pediatr Neurol* 2009; 41: 49-52.
- Papavasilou AS, Kotsalis C, Trakadas S. Transient cerebellar mutism in the course of acute cerebellitis. *Pediatr Neurol* 2004; 30: 71-4.
- Riva D. The cerebellar contribution to language and sequential functions: evidence from a child with cerebellitis. *Cortex* 1998; 34: 279-87.
- Hennes E, Zotter S, Dorninger L, Hartmann H, Häusler M, Huppke P, et al. Long-term outcome of children with acute cerebellitis. *Neuropediatrics* 2012; 43: 240-8.
- Ferri L. Cerebelo y lenguaje: intervención logopédica en sus trastornos. *Rev Neurol* 2015; 60 (Supl 1): S57-62.
- Murdoch BE. The cerebellum and language: historical perspective and review. *Cortex* 2010; 46: 858-68.
- Bodranghien F, Bastian A, Casali C, Hallett M, Louis ED, Manto M, et al. Consensus paper: revisiting the symptoms and signs of cerebellar syndrome. *Cerebellum* 2016; 15: 369-91.
- Sans A, Boix C, Colomé R, Campistol J. La contribución del cerebelo en las funciones cognitivas en la edad pediátrica. *Rev Neurol* 2002; 35: 235-7.
- 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.
- Van Baarsen KM, Grotenhuis JA. The anatomical substrate of cerebellar mutism. *Med Hypotheses* 2014; 82: 774-80.

Language disorders in acute cerebellitis: beyond dysarthria

Introduction. Acute cerebellitis is one of the main causes of cerebellar syndrome in infancy. Among the wide range of manifestations, headache and ataxia being the most predominant, we can find other less frequent, although nonetheless interesting, ones, such as language disorders, which go beyond the well-known cerebellar dysarthria. The different combinations in which the symptoms can appear, especially when not accompanied by ataxia, make the condition a real challenge for the clinician.

Case reports. Two patients, aged 2 and 4 years, with clinical features, lab tests and neuroimaging results consistent with parainfectious acute cerebellitis. Both of them also presented a striking language disorder, one in the form of cerebellar mutism and the other in the form of hypofluency and agrammatism, the latter also developing in the absence of ataxia. Both cases progressed favourably, and mild speech alterations persisted in the follow-up visits.

Conclusions. Cases such as these expand the range of clinical manifestations of acute cerebellitis. The involvement of the cerebellum in neurocognitive processes like language is becoming increasingly more important and, although many aspects are still only speculations, managing to define its true role will have important repercussions on the diagnosis, treatment and long-term prognosis of these patients.

Key words. Ataxia. Cerebellar ataxia. Cerebellum. Cognition. Infancy. Language. Mutism.