



ORIGINAL BREVE

Síndrome afectivo-cognitivo cerebeloso secundario a tumor cerebeloso[☆]



J. Domínguez-Carral^{a,*}, I. Carreras-Sáez^a, J.J. García-Peñas^a, C. Fournier-del Castillo^b y J. Villalobos-Reales^a

^a *Neuropediatría, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España*

^b *Neuropsicología, Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España*

Recibido el 19 de noviembre de 2013; aceptado el 5 de mayo de 2014

Disponibile en Internet el 18 de junio de 2014

PALABRAS CLAVE

Cerebelo;
Funciones cognitivas;
Aprendizaje;
Conducta;
Dismetría cognitiva

Resumen El síndrome afectivo-cognitivo cerebeloso se caracteriza por alteración en funciones ejecutivas, problemas de organización y memoria visuoespacial, alteración en la producción del lenguaje y trastorno de conducta.

Niño de 11 años con dificultades de aprendizaje, trastorno de conducta y problemas de interacción social. En la exploración física destaca conducta inmadura, escaso contacto visual, dificultad para mantener la atención, lenguaje expresivo pobre y discapacidad motriz global con dispraxia para las variantes de la marcha, sin signos cerebelosos definidos. Valoración neuropsicológica: cociente intelectual 84 con datos compatibles con síndrome afectivo-cognitivo cerebeloso. RM cerebral: proceso expansivo en vermis cerebeloso inferior, que permanece estable tras 5 años de seguimiento.

El cerebelo participa como centro coordinador de funciones cognitivas y emocionales. Ante un niño con un trastorno de aprendizaje con componente conductual y afectivo asociado debe incluirse la patología cerebelosa en el diagnóstico diferencial y descartar una lesión a este nivel. © 2013 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Cerebellum;
Cognitive function;
Learning difficulties;
Behavior;
Cognitive dysmetria

Cerebellar cognitive affective syndrome secondary to a cerebellar tumour

Abstract Cerebellar cognitive affective syndrome is characterized by disturbances of executive function, impaired spatial cognition, linguistic difficulties, and personality change.

The case of an 11 year old boy is presented, with behavior problems, learning difficulties and social interaction problems. In the physical examination he had poor visual contact, immature behavior, reduced expressive language and global motor disability with gait dyspraxia, with no defined cerebellar motor signs. In the neuropsychological evaluation he has a full scale overall

[☆] Este trabajo ha sido presentado en la XXXVII Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología Pediátrica (SENEP), que tuvo lugar en Valencia los días 13 y 14 de septiembre de 2013.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: janadominguezcarral@gmail.com (J. Domínguez-Carral).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2014.05.002>

1695-4033/© 2013 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

intellectual quotient of 84, with signs of cerebellar cognitive affective syndrome. A tumour affecting inferior cerebellar vermis was observed in the magnetic resonance imaging, which had not significantly grown during 5 years of follow up.

The cerebellum participates in controlling cognitive and affective functions. Cerebellar pathology must be considered in the differential diagnosis of children with cognitive or learning disorder with associated behavioral and emotional components.

© 2013 Asociación Española de Pediatría. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La participación del cerebelo en procesos motores a través de la coordinación del movimiento es conocida desde principios del siglo XIX. Sin embargo, no es hasta la década de 1940 cuando aparecen artículos que involucran al cerebelo en funciones no motoras, como el procesamiento cognitivo o las emociones. En 1998, Schmahmann y Sherman¹ analizan 20 pacientes con lesiones cerebelosas adquiridas como única patología y describen un perfil de alteraciones cognitivas, conductuales y afectivas que denominan síndrome afectivo cognitivo cerebeloso (SACC). Posteriormente se han llevado a cabo diversos estudios clínicos¹⁻⁸, neuroanatómicos⁹⁻¹³ y de neuroimagen funcional^{6,7,12,13}, tanto en población pediátrica²⁻⁶ como adulta^{1,7,8} y en pacientes con lesión cerebelosa tanto adquirida³⁻⁷ como congénita², que demuestran la participación del cerebelo en funciones no motoras como el procesamiento cognitivo o las emociones.

El SACC se caracteriza por: a) alteración en funciones ejecutivas tales como planificación, flexibilidad, razonamiento abstracto, fluidez verbal y memoria de trabajo, pudiendo aparecer perseveraciones, distraibilidad o inatención; b) alteraciones en la cognición espacial, incluyendo desorganización visuoespacial y alteraciones en memoria visuoespacial; c) alteraciones en la producción del lenguaje tipo disprosodia, agramatismo o anomia, y d) cambios de personalidad, típicamente en forma de afecto embotado o extravagante y conducta inapropiada o desinhibida. De forma general, estas alteraciones se traducen en un descenso de la función intelectual global. Cabe destacar que no existen en el SACC depresión del nivel de conciencia, disminución de la alerta o afectación de funciones corticales superiores, de forma que la existencia de afasia, apraxia o agnosia no apoya el diagnóstico de este síndrome¹.

Caso clínico

Niño de 11 años con antecedentes personales prematuridad (36 semanas de edad gestacional), crecimiento intrauterino retardado y bajo peso al nacimiento (1.500 g), con estudio en periodo neonatal normal. Como antecedentes familiares destaca madre hipotiroidea por tiroiditis. Desde siempre presenta problemas de conducta y adaptación escolar, dificultad para mantener la atención con trastorno de aprendizaje, baja autoestima y problemas de interacción social. En su desarrollo psicomotor se describen torpeza motriz global, sin retraso en la adquisición de los hitos motores y retraso en el inicio del lenguaje, con buena evolución posterior.

En la exploración física se objetivan escaso contacto visual, conducta evitativa e inmadura, dificultad para mantener la atención sostenida y lenguaje expresivo con escasas frases complejas, con comprensión verbal adecuada. A nivel motor presenta marcha torpe sin un patrón específico, con discapacidad motriz global y dispraxia para las variantes de la marcha. El resto de la exploración es normal, sin signos cerebelosos definidos ni otra focalidad neurológica.

En la valoración neuropsicológica (fig. 1), que incluye test WISC-IV, se objetiva un cociente intelectual total de 84 puntos, con índice de comprensión verbal de 113, razonamiento perceptivo de 79, memoria de trabajo de 93 y velocidad de procesamiento de 67. Por el perfil cognitivo y los datos conductuales se establece el diagnóstico de SACC. Se descarta trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH) al no cumplir criterios diagnósticos según el DSM-IV.

Ante esta clínica, los antecedentes personales y los hallazgos exploratorios, se realiza una resonancia magnética cerebral (RMC), que muestra una lesión de 14 × 16 × 16,2 mm de localización extraaxial caudal al vermis cerebeloso, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2, sin edema perilesional, efecto masa ni captación de contraste, sugestiva de quiste epidermoide.

Valorado por neurocirugía, se decide mantener actitud expectante respecto a la lesión cerebelosa y se realizan controles seriados en neurocirugía y neurología, incluyendo RMC anual. Se prueba tratamiento con metilfenidato y atomoxetina, con escasa respuesta. A los 5 años del diagnóstico persisten problemas de aprendizaje, con dificultades en lectura y en comprensión lectora, dificultades para el razonamiento lógico abstracto matemático, problemas de coordinación motriz y de psicomotricidad, y motilidad fina y dificultades para la orientación de líneas y el dibujo geométrico. Así mismo, persisten problemas de interacción social recíproca, es un niño introvertido con inmadurez social, dificultad para comprender el sentido de las bromas, baja autoestima y sentido de incapacidad ante los problemas cotidianos. La lesión cerebelosa ha permanecido estable, con muy discreto crecimiento. En la figura 2 se muestran las imágenes de RM cerebral al diagnóstico y a los 5 años de seguimiento.

Discusión

El SACC se define como un patrón de alteraciones comportamentales caracterizado por alteraciones en funciones ejecutivas (planificación, flexibilidad, razonamiento abstracto, fluidez verbal y memoria de trabajo), en la cognición espacial (dificultades en organización y memoria visuoespacial) y en la producción del lenguaje (disprosodia,

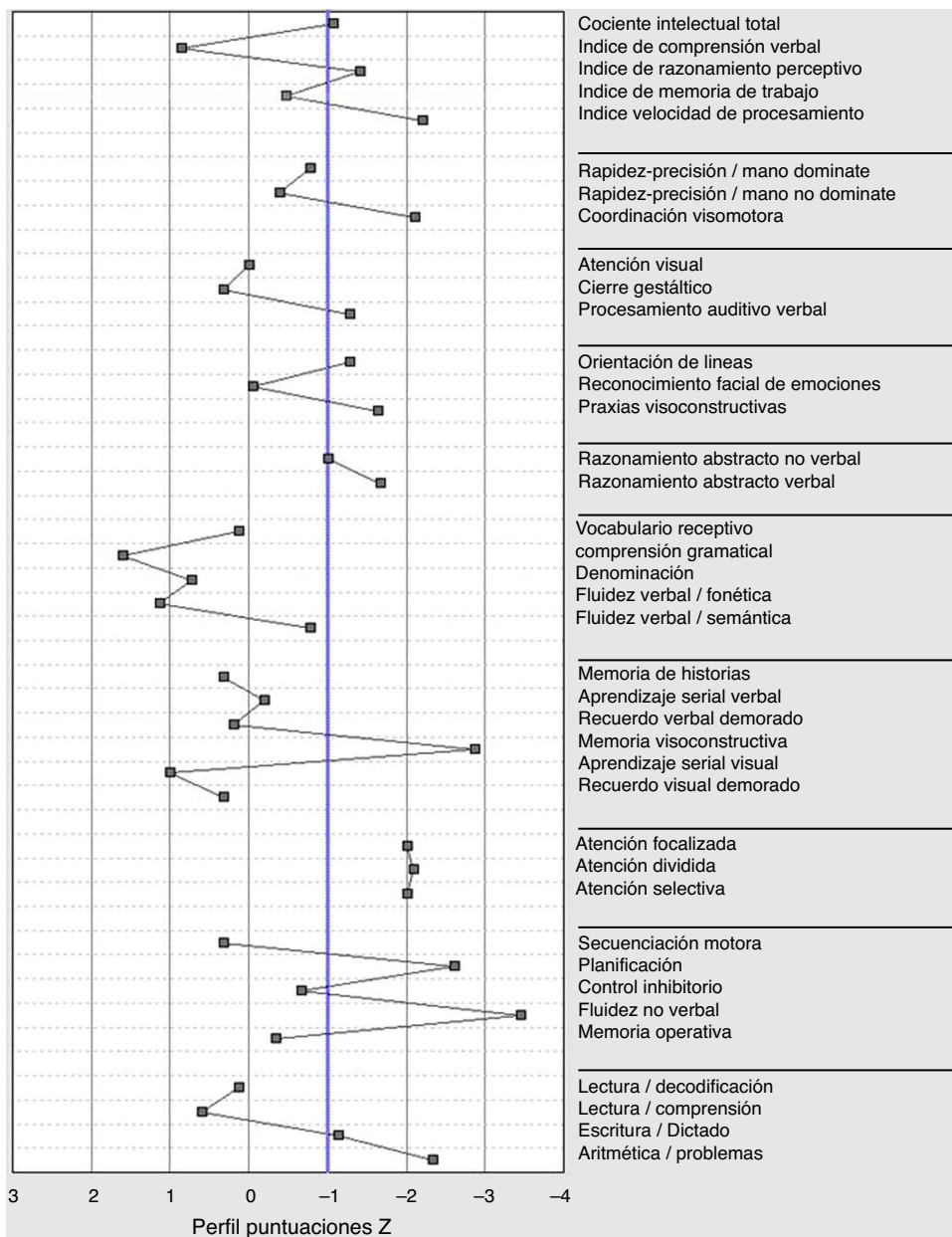


Figura 1 Valoración neuropsicológica a los 11 años que registra: 1) alteraciones en funciones ejecutivas: planificación, razonamiento abstracto no verbal, fluidez verbal fonética y atención; 2) alteraciones en cognición espacial, razonamiento perceptivo, orientación de líneas y praxias visoconstructivas, y 3) conducta social inmadura, impulsividad y escaso impacto emocional negativo respecto a sus dificultades. Estas características justifican el diagnóstico de un síndrome afectivo-cognitivo cerebeloso.

agramatismo y ligera anomia), junto con cambios de personalidad (afecto embotado o extravagante y conducta inapropiada o desinhibida)¹. El perfil neuropsicológico propio de este síndrome obliga a realizar diagnóstico diferencial con otros trastornos del neurodesarrollo como el TDAH, el trastorno del aprendizaje no verbal (TANV) o el síndrome de déficit de atención, del control motor y de la percepción (DAMP)¹⁴. Estos fueron descartados en nuestro paciente mediante los criterios del DSM-IV y la valoración psicopedagógica.

Los síntomas cognitivos y afectivos que componen el SACC se han atribuido clásicamente a patología de los hemisferios cerebrales, concretamente en áreas de asociación y

regiones paralímbicas. Así, las alteraciones en funciones ejecutivas se asocian con lesiones en el córtex prefrontal, los déficits visuoespaciales con lesiones en el lóbulo parietal, la disminución de la fluencia verbal y el procesamiento lingüístico con patología del lóbulo temporal o frontal, las alteraciones de la secuencia visuoespacial con lesiones del lóbulo temporal derecho, y los cambios afectivos y motivacionales con lesiones en regiones relacionadas con el área límbica como el cíngulo o el giro hipocampal¹. El cerebelo presenta ricas conexiones bidireccionales con áreas corticales y subcorticales cerebrales, tanto con aquellas responsables del funcionamiento motor como con las encargadas de procesos relacionados con la cognición y la

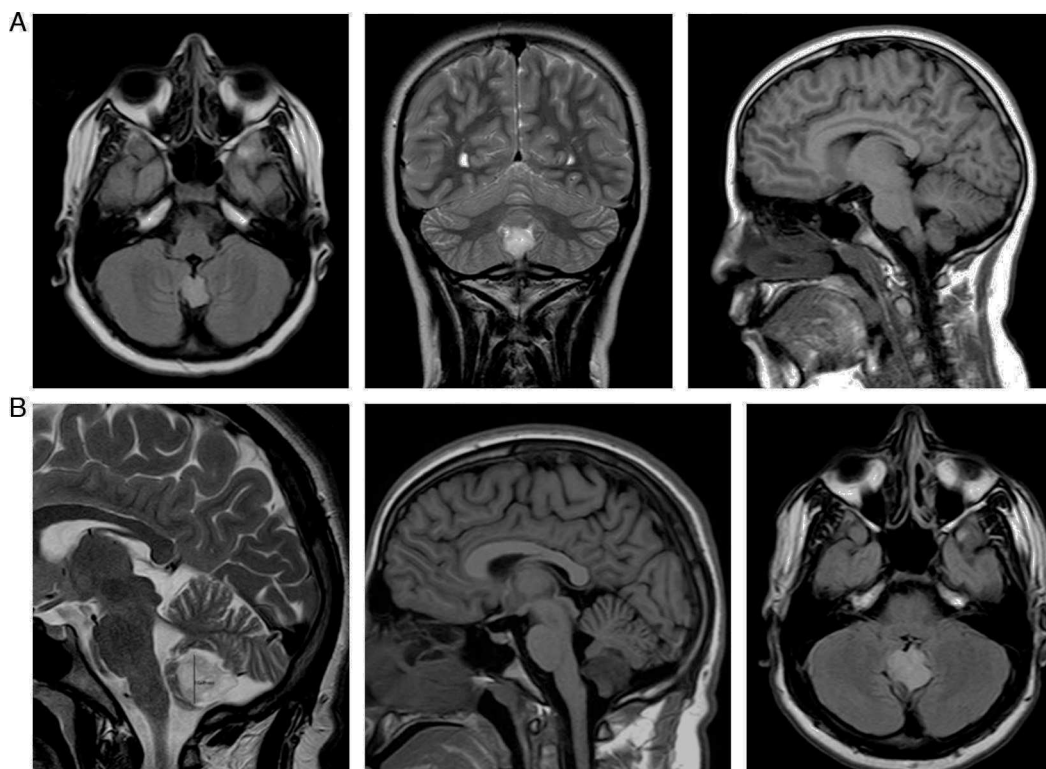


Figura 2 Resonancia magnética cerebral al diagnóstico y tras 5 años de seguimiento que muestra lesión expansiva de localización extraaxial, caudal al vermis cerebeloso, hipotensa en T1 e hiperintensa en T2, sin edema perilesional, efecto masa ni captación de contraste. A) RM cerebral al diagnóstico (axial FLAIR tras gadolinio, coronal T2, sagital T1). B) RM cerebral de control tras 5 años de evolución (sagital T2, sagital T1, axial FLAIR tras gadolinio).

emoción^{6,8,12,13,15-17}. A través de estas conexiones, el cerebelo actúa como un centro de procesamiento que integra la información procedente del córtex asociativo, y de la misma manera que regula el ritmo, la fuerza y la precisión de los movimientos, también está implicado en la regulación de la velocidad, de la consistencia y de la adecuación de los procesos cognitivos^{1,3,9-13,15-17}, provocando en caso de error lo que se ha denominado «dismetría cognitiva»⁹⁻¹¹. Por tanto, la función del cerebelo en la cognición, al igual que en el movimiento, es la de prevenir, detectar y corregir errores¹¹. Las alteraciones neuropsicológicas y afectivas en pacientes con lesiones cerebelosas parecen deberse a la interrupción de este circuito cerebelo-cerebral, bien sea por la propia lesión cerebelosa o por la privación de conexiones con las áreas cerebrales correspondientes^{1,2,9-13,15,16}.

Algunos autores apuntan hacia la existencia de subcircuitos anatómicos específicos dentro del sistema cerebelo-cerebral, según lo cual determinadas áreas del cerebelo interaccionan de forma específica con determinadas áreas de la corteza cerebral^{9,11,13,17}. Esto permitiría dibujar un mapa funcional cerebeloso, estableciendo una correlación entre la localización y la extensión de la lesión cerebelosa y las funciones afectadas. Así, lesiones bilaterales, más extensas o de aparición aguda, provocan una expresión más completa del SACC que aquellas más pequeñas o de aparición progresiva^{1,2,9,10}. Por otra parte, lesiones en el lóbulo posterior parecen asociarse con mayor trastorno del comportamiento y déficit cognitivo, mientras que lesiones en el vermis cerebeloso inducen un trastorno con

mayor componente afectivo, y lesiones en el lóbulo anterior derivan en cambios menores en funciones visuoespaciales, con escasos signos de déficit cognitivo, afectivo o conductual^{1,9,10}.

Los diversos estudios clínicos, neuroanatómicos y de neuroimagen llevados a cabo en los últimos años demuestran la participación del cerebelo en procesos cognitivos y emocionales, probablemente como centro de procesamiento de información. Las alteraciones neuropsicológicas observadas en pacientes con lesiones cerebelosas parecen deberse a la interrupción de la comunicación y coordinación fluida entre las distintas áreas que permiten la correcta ejecución de los procesos cognitivos y emocionales, por una alteración en la conectividad del circuito cerebelo-cerebral. Ante un paciente con trastorno cognitivo o del aprendizaje con componente conductual y afectivo asociado, existan o no signos cerebelosos motores, se debe incluir la patología cerebelosa en el diagnóstico diferencial y realizar una prueba de imagen para descartar una lesión a este nivel.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Schmahmann JD, Sherman JC. The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain*. 1998;121:561-79.

2. Tavano A, Grasso R, Gagliardi C, Triulzi F, Bresolin N, Fabbro F, et al. Disorders of cognitive and affective development in cerebellar malformations. *Brain*. 2007;130:2646–60.
3. Levisohn L, Cronin-Golomb A, Schmahmann JD. Neuropsychological consequences of cerebellar tumor resection in children. Cerebellar cognitive affective syndrome in a pediatric population. *Brain*. 2000;123:1041–50.
4. Riva D, Giorgi C. The cerebellum contributes to higher functions during development. Evidence from a series of children surgically treated for posterior fossa tumors. *Brain*. 2000;123:1051–61.
5. Baillieux H, de Smet HJ, Lesage G, Paquier P, de Deyn PP, Mariën P. Neurobehavioral alterations in an adolescent following posterior fossa tumor resection. *Cerebellum*. 2006;5:289–95.
6. De Smet HJ, Baillieux H, Wackenier P, de Praeter M, Engelborghs S, Paquier PF, et al. Long-term cognitive deficits following posterior fossa tumor resection: A neuropsychological and functional neuroimaging follow-up study. *Neuropsychology*. 2009;23:694–704.
7. Baillieux H, de Smet HJ, Dobbeleir A, Paquier PF, dDe Deyn PP, Mariën P. Cognitive and affective disturbances following focal cerebellar damage in adults: A neuropsychological and SPECT study. *Cortex*. 2010;46:869–79.
8. Abel CG, Stein G, Pereyra S, Nano G, Arakaki T, Garreto N, et al. Evaluación cognitiva de 12 pacientes con enfermedad cerebelosa degenerativa pura. *Rev Neurol*. 2005;40:465–72.
9. Schmahmann JD. Disorders of the cerebellum: Ataxia, dysmetria of thought, and the cerebellar cognitive affective syndrome. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2004;16:367–78.
10. Schmahmann JD. Cognition, emotion, and the cerebellum. *Brain*. 2006;129:288–92.
11. Tirapu-Ustárroz 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.
12. 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.
13. Delgado-García JM. Estructura y función del cerebelo. *Rev Neurol*. 2001;33:635–42.
14. Díaz-Lucero AH, Melano CA, Etchepareborda MC. Síndrome de déficit de atención, del control motor y de la percepción (DAMP): perfil neuropsicológico. *Rev Neurol*. 2011;52 Supl 1:71–5.
15. De Smet HJ, Paquier P, Verhoeven J, Mariën P. The cerebellum: Its role in language and related cognitive and affective functions. *Brain Lang*. 2013;127:334–42.
16. Timmann D, Drepper J, Frings M, Maschke M, Richter S, Gerwig M, et al. The human cerebellum contributes to motor, emotional and cognitive associative learning. A review. *Cortex*. 2010;46:845–57.
17. Barrios M, Guardia J. Relación del cerebelo con las funciones cognitivas: evidencias neuroanatómicas, clínicas y de neuroimagen. *Rev Neurol*. 2001;33:582–91.