

Hemicerebelitis pseudotumoral aguda en un paciente pediátrico: a propósito de un caso

Sofía Isea¹ , Lyl Belisario¹ , Carmen Alicia Pazo¹ , Ivelisse Naterra¹ .

Resumen

Introducción: La Hemicerebelitis Pseudotumoral es un tipo de cerebelitis infrecuente en pediatría, suele cursar llamativamente con ausencia de disfunción cerebelar, y su diagnóstico tardío puede conllevar a síntomas de hipertensión endocraneana, compromiso de pares craneales y hasta desenlace fatal. En Venezuela no se han descrito hasta la fecha. **Reporte de caso:** Escolar masculino de 8 años, que presentó cefalea recurrente que no atenuaba con la administración de tratamiento convencional. Al ser evaluado por un equipo médico multidisciplinario, se detectaron alteraciones en el citoquímico del Líquido Cefalorraquídeo, y en la Resonancia Magnética Nuclear Cerebral (RMNC), lesión en hemisferio cerebeloso derecho. **Discusión y Conclusión:** La Hemicerebelitis Pseudotumoral es un tipo de cerebelitis aguda infrecuente que se asemeja a una lesión ocupante de espacio en fosa posterior, con ausencia de síntomas cerebelosos en su clínica. Aun cuando suele ser de curso benigno podría ser fatal. La RMNC es necesaria para el diagnóstico.

Palabras clave: Enfermedades cerebelosas, Espectroscopía de Resonancia Magnética, Cefalea.

Acute pseudotumoral hemicerebellitis in children: a case report

Abstract

Introduction: Acute Pseudotumoral Hemicerebellitis is an uncommon type of cerebellitis in childhood, often presenting with an absence of cerebellar dysfunction. Delayed diagnosis can lead to symptoms of intracranial hypertension, cranial nerve involvement, and even fatal outcomes. There have been no reported cases in Venezuela. **Case report:** A case of Pseudotumoral Hemicerebellitis in an eight-year-old boy presenting with a severe recurrent headache that did not respond with regular treatment. A multidisciplinary team evaluated the patient. A spinal tap and cranial Magnetic Resonance Imaging (MRI) were performed, cerebrospinal fluid showed alterations, and the MRI reported injury in the right cerebellar hemisphere. The patient did not present symptoms of cerebellar dysfunction. **Discussion and Conclusion:** Pseudotumoral Hemicerebellitis is a rare type of acute cerebellitis that mimics a space-occupying lesion in the posterior fossa, without cerebellar symptoms clinically. It has a course that is usually benign, but early diagnosis and treatment are a must since it could be fatal. A cranial MRI is necessary for a definitive diagnosis.

Keywords: Cerebellar Diseases, Magnetic Resonance Spectroscopy, Headache.

Introducción

La Hemicerebelitis Pseudotumoral (PTHC) es una patología infrecuente en pediatría, que ha sido descrita más comunmente en niños entre 1 a 6 años edad¹, de etiología inflamatoria, infecciosa o idiopática. Cursa con clínica semejante a tumor cerebral: hipertensión

endocraneana (HTE), cefalea, parálisis de nervios craneales, hidrocefalia obstructiva y dependiendo de la severidad debe considerarse evaluación neuroquirúrgica². Para el año 2015, a nivel mundial existían 22 casos reportados de Hemicerebelitis, de los cuales 9 tenían clínica Pseudotumoral sin signos cerebelosos, con clínica de HTE (cefalea, vómitos, rigidez de nuca)². El estudio de resonancia magnética nuclear

¹Departamento de Pediatría. Centro Médico Docente La Trinidad.

Autor Correspondiente: Sofía Isea, e-mail: sofiaisea@gmail.com

Recibido: 24/04/2023- Aceptado: 12/07/2024

cerebral (RMNC) es fundamental en la diferenciación entre PTHC y neoplasias. Es importante correlacionar la regresión de hallazgos clínicos e imagenológicos para evitar diagnósticos errados que puedan conllevar a intervenciones innecesarias³. Internacionalmente se han reportado pocos casos de PTHC y en Venezuela no existen reportes. El diagnóstico precoz y las medidas terapéuticas individualizadas evitarán complicaciones neurológicas futuras.

Se presentará el caso de un escolar masculino de 8 años quien cursó con cefalea recurrente y hallazgos imagenológicos de compromiso hemisferioso derecho sin síntomas cerebelosos.

Reporte del Caso

Escolar masculino de 8 años de edad, quien consultó por cefalea recurrente de 2 meses de evolución, febrícula y malestar general; por lo que había recibido atención médica ambulatoria en dos oportunidades, recibiendo tratamiento ambulatorio con Amoxicilina y Ceftriaxona secuenciado a Amoxicilina Clavulánico. Por la reaparición de la sintomatología, con exacerbación de la intensidad de la cefalea, pulsátil, bitemporal y agregarse vómitos se decide su ingreso.

Al interrogatorio se identificó características conductuales de impulsividad, hiperactividad e inatención; el contacto con equinos por practicar coleo de toros como deporte; también picaduras de garrapatas en varias oportunidades sin eritema *migrans* y el antecedente familiar de migraña (padre).

Al examen físico el paciente lucía alerta, activo, colaborador, con lenguaje fluido y coherente, sin signos de focalización neurológica, de compromiso cerebeloso ni irritación meníngea y cefalea con nivel de dolor de 5/10 en escala análoga. Se palparon adenopatías cervicales sin otros hallazgos; súbitamente presentó cambios en su fascie concomitante con gritos y llanto, aumentando la intensidad del dolor a 10/10.

Se solicitó hematología completa y reactantes de fase aguda, reportándose leucocitosis con neutrofilia, Proteína C Reactiva Cuantitativa y Velocidad de sedimentación globular negativos. Química sanguínea normal.

Neuropediatría, estableció como diagnósticos diferenciales migraña en debut versus infección del sistema nervioso central (SNC) subtratada. Se solicitó RMNC con efecto angiográfico y punción lumbar (PL) para estudiar líquido cefalorraquídeo (LCR).

La RMNC demostró en secuencia T1 extensa área hipointensa a predominio de hemisferio cerebeloso derecho con poca diferenciación entre sustancias gris y blanca subcortical, estas imágenes eran hiperintensas en FLAIR y en la secuencia T2 restringían la difusión, sugiriendo edema cerebral. Realce difuso luego de la administración de contraste, espectroscopía reporta elevación de la Colina con disminución del N-acetil-aspartato y pico de Lactato, hallazgos compatibles con inflamación. Se evidenció ligera prominencia del sistema ventricular, (Figura 1). Los hallazgos eran sugestivos de Hemicerebelitis aguda.

PL (presión de entrada 21 cm de H₂O y presión de salida de 14 cm de H₂O) reporta LCR ligeramente turbio y claro post-centrifugado. Leucocitos 150 x mm³, 2-4 por campo, 90% mononucleares, 10% polimorfonucleares, Glucosa 39 mg%, PANDY ++; Proteínas 96 mg%, Lactato deshidrogenasa 51, Cloruros 114 mmol/L; VDRL no reactivo. Gram, cultivo, tinta china, multiplex viral, Phadebact, PCR para *Mycobacterium tuberculosis* y *Mycoplasma pneumoniae*, negativos. PPD con lectura a las 48 horas de 0mm, al igual que estudios para descarte de vasculitis. Investigación para *Borrelia burgdorferi*: Serología negativa (resultado obtenido posterior a su egreso), anticuerpos en LCR no procesados. Luego de obtener paraclínicos se planteó Hemicerebelitis pseudotumoral por Neuroborreliosis por antecedente epidemiológico y síndrome de HTE aguda.

Al ingreso inició tratamiento con aciclovir (30mg/Kg/día) y ceftriaxone (100mg/Kg/día). Al obtener los resultados del cultivo bacteriano y el multiplex viral del LCR se omitió el aciclovir, se indicó dexametasona (1mg/Kg/día), se mantuvo el ceftriaxone por 10 días para secuenciar a doxiciclina y completar 14 días de tratamiento por el planteamiento diagnóstico de neuroborreliosis. Durante su hospitalización no se identificaron síntomas cerebelosos como disdiadococinesia, ataxia, dismetría o nistagmus. Por mejoría clínica y RMNC con mejoría del edema cerebelar, se decide egreso del paciente con el diagnóstico de PTHC derecha.

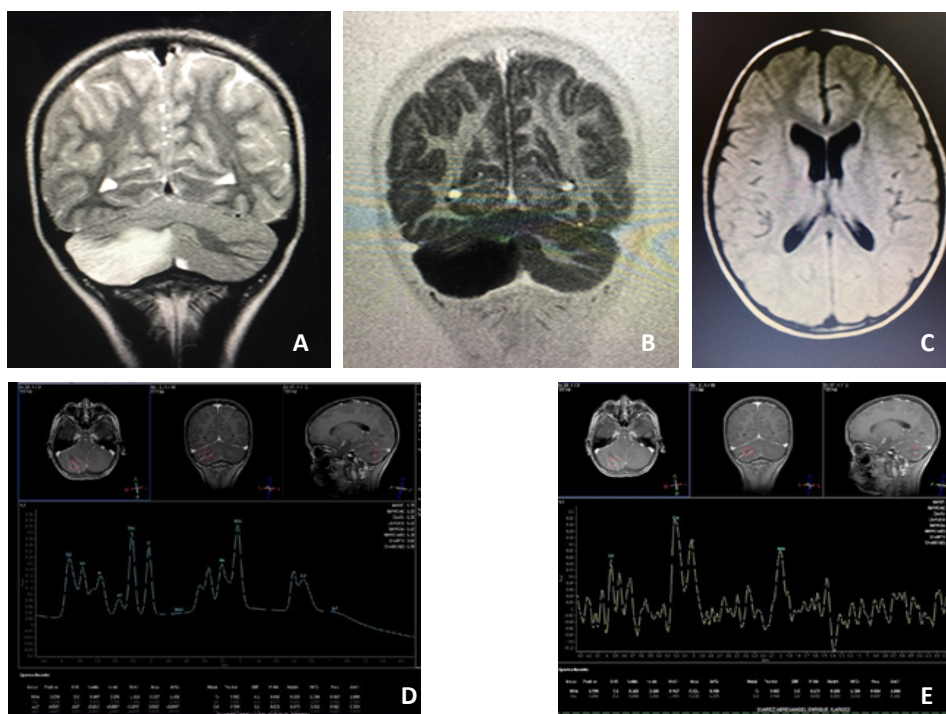


Figura 1: Imágenes ponderadas de RMNC con cortes coronal en T2 (A) y coronal en inversión-recuperación (B) muestra extensa zona hiperintensa e hipointensa, respectivamente, que compromete el hemisferio cerebeloso derecho y pérdida de diferenciación entre la sustancia gris y la sustancia blanca subcortical y desplazamiento de la línea media cerebelosa. Secuencia T1 axial (C) muestra ligera prominencia de sistema ventricular, con hiperrefringencia de los bordes. Espectroscopía que muestra elevación de la colina con disminución de N-acetil aspartato y pico de lactato (D, E).

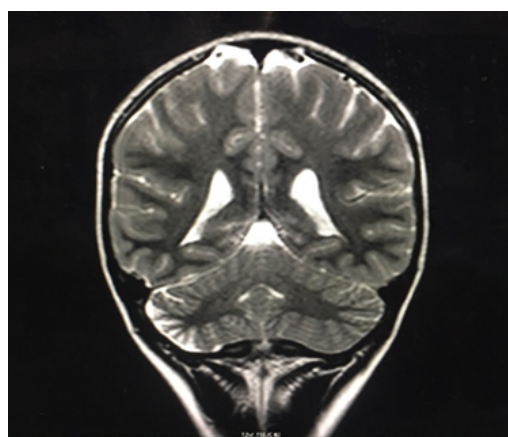


Figura 2: Imagen de RMNC con corte coronal en T2 (A) donde se aprecia discreto aumento de intensidad de señal a nivel de hemisferio cerebeloso derecho en relación con cambios residuales, leve atrofia de folias cerebelosas derechas.

En consultas control (a 1 mes, 6 meses y 1 año de su egreso) el paciente se mantuvo estable, se reportó adecuado patrón de sueño y rendimiento escolar, menores destrezas para habilidades motoras gruesas pero en mejoría progresiva hasta normalización. La evaluación psicológica integral concluyó TDAH con funcionamiento promedio, RMNC a los 11 meses demostró ligero aumento de la intensidad de señal en secuencia T2 a nivel del hemisferio cerebeloso derecho en relación con cambios residuales (Figura 2).

Discusión

La cerebelitis aguda es una patología pediátrica de origen variable incluyendo causas infecciosas, inflamatorias e idiopáticas. Radiológicamente se clasifica en: Bihemisférica Difusa, Bihemisférica focal, Hemicerebelitis difusa y Hemicerebelitis Pseudotumoral, esta última puede cursar con efecto de masa sobre el cuarto ventrículo⁵.

La cerebelitis cursa con signos de disfunción cerebelar: nistagmus, ataxia o incoordinación de movimientos². Dentro de las etiologías asociadas a cerebelitis, en un estudio de Emelifeonwu y colaboradores⁵ se reportan 157 pacientes, en donde 149 habían presentado infección y en 70 de ellos se habían aislado microorganismos; describiendo en orden de frecuencia infecciones virales (mayor incidencia de Rotavirus, Epstein Barr, Varicella Zoster e Influenza), seguido de infecciones bacterianas estreptocócicas, Salmonella, Neuroborreliosis, Mycoplasma, y dentro de causas parasitarias Malaria y Toxoplasmosis⁵. La asociación de cerebelitis con infección previa sugiere una reacción cruzada de anticuerpos que puede derivar en daño tisular cerebelar⁶.

Morais¹ reporta que de 22 pacientes con Hemicerebelitis sólo 9 debutaron con clínica de Pseudotumor sin síntomas cerebelosos. Los síntomas comunes eran sugestivos de HTE, con evolución satisfactoria posterior a tratamiento antiinflamatorio, lo que también ha sido descrito por otros autores (Alberini y colaboradores)².

En similitud, en el paciente de este artículo se evidenciaron signos de HTE asociados a cefalea, con mejoría después de la PL e iniciado el tratamiento. La RMNC control reportó mejoría importante con respecto a la de su ingreso.

El edema y el aumento de la presión intracraneal que conlleva la PTHC en relación a afectación del parénquima cerebelar genera un efecto compresivo y aun cuando tiende a cursar con recuperación neurológica completa, se ha reportado agravamiento debido a hidrocefalia, siendo necesaria la participación de neurocirugía para descompresión^{4,7}. El apoyo de un equipo multidisciplinario conformado por pediatra, infectólogo pediatra, neuropediatra y radiólogo es fundamental en el diagnóstico del paciente; en casos de evolución no benigna, si existiera necesidad de descompresión, es importante contar con neurocirugía para disminuir la mortalidad por PTHC. Es importante tener en cuenta, la presencia de trastornos cognitivos, en la habilidad de visualización espacial, habilidades lingüísticas y concentración como secuelas en casos de cerebelitis³. En el caso reportado no se evidenciaron estas secuelas.

El edema compromete el cerebelo, ejerciendo efecto de masa sobre el cuarto ventrículo y el tronco encefálico². Mendonca y colaboradores⁹, describen 3 pacientes con inflamación de hemisferio cerebeloso afectado con efecto de masa sobre el cuarto ventrículo y realce pial a lo largo de la folia cerebelosa, en similitud con el caso reporte. En la PTHC, la RMNC revela hiperintensidad en la secuencia T2 en la corteza cerebelar e inflamación unilateral del hemisferio cerebeloso afectado. La RMNC permite detectar el aumento de tamaño del hemisferio cerebelar afectado, hipointenso en T1 y en inversión de recuperación en atenuación de fluido (FLAIR) y señal hiperintensa de sustancia gris cerebelosa cortical descrita como hallazgo típico para PTHC⁸. La RMNC con espectroscopía demuestra disminución en el pico de N-acetil-aspartato, la presencia de un pico de Lactato y de Colina⁸. Algunos autores sugieren que en ausencia de una masa definida en RMNC, la ausencia de alteración estructural vascular en la angiografía y los hallazgos característicos en espectroscopía pueden excluir causas vasculares y tumorales^{9,10}.

En el caso reporte, la presencia de un citoquímico de LCR alterado (pleocitosis a predominio de mononucleares, hiperproteorraquia, glucorraquia normal, cloruro normal), el antecedente epidemiológico de picaduras de garrapatas, el descarte de varias etiologías infecciosas, exceptuando Borrelia, y hallazgos de RMNC, angiografía y espectroscopía, se descartó la etiología tumoral, inmunológica y vascular; manteniendo la presunción diagnóstica de PTHC post infecciosa: Neuroborreliosis.

Conclusiones

La PTHC es infrecuente, etiológicamente puede ser post-infecciosa o idiopática. Se puede presentar como una lesión ocupante de espacio en fosa posterior, ya sea clínica o radiológicamente, con síntomas que varían desde cefalea hasta parálisis de pares craneales, pero sin síntomas cerebelosos.

Generalmente es de curso benigno, pero es importante diagnosticar precozmente asociando terapia antiinflamatoria y tratamiento según la etiología, pues se ha descrito desenlace fatal. La RMNC es fundamental para el diagnóstico.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de interés en el presente trabajo de investigación.

Referencias

1. Morais RB, Sousa I, Leiria MJ, Marques C, Ferreira JC, Cabral P. Pseudotumoral acute hemicerebellitis in a child. *Eur J Paediatr Neurol*. 2013;17(2):204–7.
2. Alberini E, Vellante V, Zennaro F, Calligaris L, Barbi E, Carrozzini M, et al. Acute pseudotumoral hemicerebellitis in a child: a rare and distinct entity?: A rare and distinct entity? *J Child Neurol*. 2015;30(4):496–9.
3. Rodríguez-Cruz PM, Janet-Signoret S, Miranda-Herrero MC, Barredo-Valderrama E, Vázquez-López M, Ruiz-Martín Y, et al. Acute hemicerebellitis in children: case report and review of literature. *Eur J Paediatr Neurol*. 2013;17(5):447–53.
4. 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(2):122–5.
5. Emelifeonwu JA, Shetty J, Kaliaperumal C, Gallo P, Sokol D, Soleiman H, et al. Acute cerebellitis in children: A variable clinical entity. *J Child Neurol*. 2018;33(10):675–84.
6. Manto MU. Other infectious diseases - cerebellitis, chapter 16. In: Manto MU, Pandolfo M, editors. *The cerebellum and its disorders*. Cambridge University Press; 2002. p. 248e56.
7. Rando J, Szari S, Kumar G, Lingadevaru H. Methadone overdose causing acute cerebellitis and multi-organ damage. *Am J Emerg Med*. 2016;34(2):343.e1-3.
8. Bosemani T, Steinlin M, Toelle SP, Beck J, Boltshauser E, Huisman TAGM, et al. Pseudotumoral hemicerebellitis as a mimicker of Lhermitte-Duclos disease in children: does neuroimaging help to differentiate them? *Childs Nerv Syst*. 2016;32(5):865–71.
9. de Mendonca JLF, Barbosa H, Viana SL, Freitas FMO, Viana MACB, Ferreira ACL. Pseudotumoral hemicerebellitis: imaging findings in two cases. *Br J Radiol*. 2005;78(935):1042–6.
10. Amador N, Scheithauer BW, Giannini C, Raffel C. Acute cerebellitis presenting as tumor. Report of two cases. *J Neurosurg*. 2007;107(1 Suppl):57–61.