

Síndrome cerebeloso cognitivo-afectivo

Cerebellar cognitive affective syndrome

Lic. Laura Garriga-Grimau^a, Lic. Gemma Aznar Lain^{b,c}, Lic. María T. Nascimiento^d y Lic. Aaritz Petrizan Aleman^d

RESUMEN

Introducción. El diagnóstico de síndrome cerebeloso cognitivo afectivo se debe realizar en aquellos pacientes con lesiones cerebelosas y con déficit cognitivo asociado a deficiencias neuropsicológicas visoespaciales o ejecutivas, trastornos del lenguaje expresivo y trastornos afectivos.

Caso clínico. Adolescente de 16 años diagnosticada con trastorno por déficit de atención e hiperactividad a los 7 años, que presenta inestabilidad emocional, apatía y discurso y lectura poco fluidos. Se observan deficiencias visoespaciales en los tests neuropsicológicos. Se realiza una resonancia magnética cerebral por presentar alteración de la coordinación y motricidad fina, y se evidencia atrofia de vermis cerebeloso. La sintomatología es compatible con síndrome cerebeloso cognitivo afectivo.

Clásicamente, el cerebelo es conocido por su rol motor. Sin embargo, está implicado en funciones cognitivas superiores, en la expresión emocional y en la regulación conductual. El síndrome cerebeloso cognitivo afectivo es una entidad no bien conocida que debemos incluir en el diagnóstico diferencial de trastornos neuropsiquiátricos con lesión cerebelar.

Palabras clave: cerebelo, trastornos cognitivos, trastornos afectivos, trastorno por déficit de atención con hiperactividad, síndrome cerebeloso cognitivo-afectivo.

ABSTRACT

Introduction. The diagnosis of Cerebellar Cognitive Affective Syndrome should be considered in patients with cerebellar lesions who also suffer cognitive deficits associated with visuospatial or executive neuropsychological disorders, expressive language disorders and affective disorders.

Clinical case. A 16 year old adolescent diagnosed with Attention Deficit Hyperactivity Disorder at the age of 7 presents with emotional instability, apathy, and speech and reading difficulties. Neuropsychological tests show visuospatial difficulties. A brain magnetic resonance imaging is performed due to impaired coordination and fine motor movements and shows atrophy of the cerebellar vermis. The

clinical picture suggests a diagnosis of Cerebellar Cognitive Affective Syndrome.

The cerebellum is mostly known for its motor role. However, it is also involved in higher cognitive functions, expression of emotion and behavioral regulation.

Cerebellar Cognitive Affective Syndrome is a relatively unknown diagnosis and should be included in the differential diagnosis of neuropsychiatric disorders with cerebellar lesion.

Key words: cerebellum, cognitive disorders, affective disorders, attention deficit, hyperactivity disorders, cerebellar cognitive affective syndrome.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2015.e268>

INTRODUCCIÓN

El cerebelo, estudiado tradicionalmente como centro de coordinación motora, está también implicado en funciones cognitivas y afectivas. Varios estudios han analizado las manifestaciones clínicas de los trastornos cognitivo-afectivos y los han relacionado con la neuroanatomía y la neuroimagen funcional cerebelar. El síndrome cerebeloso cognitivo afectivo (SCCA) se caracteriza por la presencia de déficit cognitivo asociado a deficiencias neuropsicológicas visoespaciales o ejecutivas, trastornos del lenguaje expresivo y trastornos afectivos en pacientes con lesiones cerebelosas.^{1,2}

La alteración visoespacial se manifiesta típicamente en forma de desorganización y cambios en la generación y manipulación de imágenes mentales. Deficiencias en la planificación, en el razonamiento abstracto, en la flexibilidad, en la fluidez verbal y en la memoria de trabajo son lo que caracteriza a las alteraciones de la función ejecutiva. Los trastornos del lenguaje expresivo presentes en este síndrome son la disprosodia, el agramatismo y la anomia. Los trastornos afectivos se pueden manifestar con cambios en la personalidad, conductas inapropiadas, disregulación emocional, desinhibición, impulsividad, ansiedad, disforia y descontrol conductual.³

Es decir, los pacientes con afectación cerebelosa pueden presentar simultáneamente sintomatología motora y cognitivo-afectiva, cuadro que se conoce como SCCA.^{1,2,3} Sin embargo, en la práctica clínica, suelen ser diagnosticados con trastornos cognitivo-afectivos

a. Servicio de Pediatría, Hospital del Mar.

b. Unidad de Neuropediatría.

Hospital del Mar, Barcelona, España.

c. Universidad Autónoma de Barcelona, España.

d. Centro de Salud Mental Infanto-Juvenil (CSMIJ).

Correspondencia:

Lic. Laura Garriga Grimau: 60490@parcdesalutmar.cat

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 19-12-2014

Aceptado: 4-5-2015

y con trastorno cerebeloso, y es inhabitual que se sospeche una relación entre ambos y que, por lo tanto, reciban el diagnóstico de SCCA.

CASO CLÍNICO

Paciente de 16 años con antecedente de epilepsia mioclónica refleja al ruido a los 16 meses de edad, que se trató con ácido valproico durante 10 meses. A los 7 años, fue diagnosticada con trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH), por presentar clínica compatible (en la que se destaca inquietud motora y distracción) y obtener resultados compatibles en la escala de inatención del test de Conners para los padres y profesores (puntuación centil 76 y 89, respectivamente). En la entrevista diagnóstica Kiddie-Sads-PL, mostró criterios de TDAH tipo combinado. Presentaba también temperamento ansioso-fóbico, apatía, escasa reactividad emocional, comportamiento rígido y falta de flexibilidad, por lo que, a través del cuestionario de comunicación social SCQ, se descartó un trastorno del espectro autista. Se inició un tratamiento con metilfenidato, con adecuada respuesta.

A los 9 años, se realizó una resonancia magnética (RM) cerebral por presentar incoordinación de los movimientos alternativos de la marcha y deficiencias en la motricidad fina. Se evidenció una leve atrofia de vermis cerebeloso. A los 16 años, la RM cerebral y la exploración física de la motricidad fina y gruesa no han variado. La paciente acabó el graduado escolar con adaptación curricular durante la primaria y la secundaria.

En la exploración psicopatológica, se destacó apatía, escasa reactividad emocional y expresividad facial, leve inhibición psicomotriz, discurso poco fluido y pobre en contenido, sin cumplir criterios de un trastorno afectivo. Presentó deficiencias en la lectura con una fluidez no adecuada para su edad. Ante las alteraciones encontradas en la exploración psicopatológica, se decidió ampliar el estudio con la administración de una batería neuropsicológica. En la estimación del nivel intelectual evaluada a través de la escala de inteligencia de Wechsler para niños (WISC-IV), se observó un perfil cognitivo discrepante: comprensión verbal (CV: 78; media: 100; DE: 15), memoria de trabajo (MT: 102; media: 100; DE: 15) y velocidad de procesamiento (VP: 85; media: 100; DE: 15) se situaron dentro de los límites aceptables de la normalidad, y el razonamiento perceptivo (RP: 64; media: 100; DE: 15),

claramente por debajo de la normalidad. Se destacaron deficiencias en la codificación y en la recuperación de la información visual y de la orientación visoespacial: figura compleja de Rey-Osterrieth (recuerdo: puntuación centil 1; media: 50), escala de memoria de Wechsler (WMS-R: recuerdo inmediato: puntuación típica de 23; recuerdo demorado: puntuación típica de 26 [50 ± 10]), escala de razonamiento perceptivo (cubos: puntuación escala de 4). También presentó deficiencias en la velocidad de procesamiento psicomotor (claves: puntuación escala de 6 (10 ± 3); y *Trail Making Test-A*: puntuación típica de ≤ 20) y en atención sostenida (d2: efectividad total en la prueba -TOT-: puntuación centil 15; índice de concentración -CON-: puntuación centil 20).

Por lo tanto, presentó sintomatología afectiva-cognitiva, deficiencias visoespaciales, trastorno del lenguaje y TDAH asociados a una lesión del vermis, todo ello compatible con SCCA.

En la actualidad, realiza un programa de capacitación profesional. Además, presenta escasa actividad social por las dificultades en las habilidades sociales, posiblemente debido a su temperamento ansioso-fóbico y a sus dificultades cognitivas.

DISCUSIÓN

En el SCCA, la existencia de diasquisis (efectos distales de una lesión neuronal, más allá de la zona directamente afectada) cerebro-cerebelosas se ha propuesto como la base orgánica que justificaría la aparición de sintomatología propia de regiones corticales en pacientes con lesiones cerebelosas.⁴ El córtex frontal y los ganglios basales, implicados en la cognición y en el procesamiento afectivo, podrían inhibirse debido a una lesión cerebelosa que induciría cambios en la concentración de neurotransmisores desde el cerebelo hasta regiones supratentoriales a través de la vía cerebelo-ponto-tálamo-cortical.⁵ Varios estudios encuentran atrofia cerebelosa y menor activación del lóbulo prefrontal en pruebas de imagen funcional de pacientes con TDAH respecto a los controles, es decir, relacionan una lesión cerebelosa con sintomatología propia del córtex prefrontal (cambios en la conducta, impulsividad, inatención).^{5,6}

Las regiones posteriores y laterales del cerebelo se han relacionado con la cognición, mientras que las alteraciones del vermis cerebeloso se han asociado con trastornos afectivos.^{7,8} Las lesiones cerebelosas se asocian

a déficits verbales, tales como dificultades en la formulación de una semántica y sintaxis correcta, en la articulación y fluidez del discurso, en la lectura y en la escritura.⁴ Algunos autores relacionan estas deficiencias verbales con el hemisferio cerebeloso derecho⁷ y otros no encuentran evidencia para afirmar que existe lateralización.⁹ Tampoco encuentran relación con el tipo de lesión cerebelosa (atrófica o focal).¹⁰ Además, el daño cerebeloso se ha relacionado con alteraciones cognitivas (tales como disfunción en las habilidades visoespaciales, en la ejecución y planificación, en el razonamiento abstracto y en la memoria del trabajo) y conductoafectivas (desinhibición o inhibición conductual, comportamiento inapropiado).^{11,12} El cerebelo, a través de sus funciones cognitivas superiores, de su implicación en la expresión emocional y en la regulación conductual, participa en distintos trastornos neuropsiquiátricos, como la esquizofrenia, el trastorno del espectro autista, el trastorno bipolar, la depresión mayor, los trastornos de ansiedad, el TDAH y los trastornos del llanto patológico.¹²

A pesar de que existe suficiente evidencia para afirmar que el cerebelo está implicado en numerosas funciones además de la coordinación motora,^{1,2,4,13} el SCCA sigue siendo una entidad poco diagnosticada. Por lo tanto, creemos que es de relevancia clínica divulgarlo: ante un paciente con una lesión cerebelosa, sintomatología cognitivo-afectiva, deficiencias neuropsicológicas y trastornos del lenguaje, tenemos que incluir el SCCA en el diagnóstico diferencial. ■

REFERENCIAS

1. Tavano A, Grasso R, Gagliardi C, Triulzi F, et al. Disorders of cognitive and affective development in cerebellar malformations. *Brain* 2007;130(Pt 10):2646-60.
2. Schmahmann JD, Sherman JC. The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain* 1998;121(Pt 4):561-79.
3. Domínguez-Carral J, Carreras-Sáez I, García-Peñas JJ, Fournier-Del Castillo C, et al. Síndrome afectivo-cognitivo cerebeloso secundario a tumor cerebeloso. *An Pediatr (Barc)* 2015;82(1):e117-21.
4. 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(3):334-42.
5. Durston S, Van Belle J, De Zeeuw P. Differentiating frontostriatal and fronto-cerebellar circuits in attention-deficit/hyperactivity disorder. *Biol Psychiatry* 2011;69(12):1178-84.
6. Bledsoe JC, Semrud-Clikeman M, Pliszka SR. Neuroanatomical and neuropsychological correlates of the cerebellum in children with attention-deficit/hyperactivity disorder-combined type. *J Am Acad Child Adolesc Psychiatry* 2011;50(6):593-601.
7. Gottwald B, Wilde B, Mihajlovic Z, Mehdorn HM. Evidence for distinct cognitive deficits after focal cerebellar lesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75(11):1524-31.
8. Beaton A, Mariën P. Language, cognition and the cerebellum: grappling with an enigma. *Cortex* 2010;46(7):811-20.
9. Tedesco AM, Chiricozzi FR, Clausi S, Lupo M, et al. The cerebellar cognitive profile. *Brain* 2011;134(Pt 12):3672-86.
10. Leggio MG, Tedesco AM, Chiricozzi FR, Clausi S, et al. Cognitive sequencing impairment in patients with focal or atrophic cerebellar damage. *Brain* 2008;131(pt 5):1332-43.
11. Molinari M, Petrosini L, Misciagna S, Leggio MG. Visuospatial abilities in cerebellar disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75(2):235-40.
12. 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.
13. Stoodley CJ, Schmahmann JD. Evidence for topographic organization in the cerebellum of motor control versus cognitive and affective processing. *Cortex* 2010;46(7):831-44.