

ORIGINAL

Cerebelitis aguda en Pediatría: nuestra experiencia



J.P. García-Iñiguez^{a,*}, F.J. López-Pisón^b, P. Madurga Revilla^a, I. Montejo Gañán^c,
M. Domínguez Cajal^a, L. Monge Galindo^b, S.B. Sánchez Marco^b y M.C. García Jiménez^b

^a Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^b Neuropediatría, Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^c Radiología, Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

Recibido el 18 de noviembre de 2016; aceptado el 1 de enero de 2017

Accesible en línea el 18 de marzo de 2017

PALABRAS CLAVE

Cerebelitis;
Cefalea;
Ataxia;
Hipertensión
intracraneal;
Hidrocefalia
triventricular

Resumen

Introducción: La cerebelitis aguda es una rara afección inflamatoria con curso clínico muy variable: desde proceso autolimitado benigno hasta presentación fulminante con riesgo vital por compresión de fosa posterior, hidrocefalia aguda e hipertensión endocraneal.

Métodos: Revisión de los hallazgos clínicos, analíticos y radiológicos de niños diagnosticados de cerebelitis aguda en el periodo comprendido entre mayo del 2007 y noviembre del 2016. Se analizan los tratamientos empleados y la evolución clínica y radiológica.

Resultados: Nueve niños cumplían criterios de cerebelitis. La cefalea, los vómitos y la somnolencia fueron los síntomas de presentación más frecuentes; la ataxia, la disartria y la dismetría fueron los signos cerebelosos más frecuentes. La resonancia magnética fue el método diagnóstico mostrando afectación cerebelosa (uni o bilateral), mientras que la tomografía computarizada fue normal o solo mostraba signos indirectos como hidrocefalia triventricular por compresión extrínseca del acueducto de Silvio. Los corticoides fueron el tratamiento más empleado, administrados en 6 de los pacientes. Un paciente requirió intervención quirúrgica por hidrocefalia triventricular. Ocho pacientes tuvieron recuperación completa, mientras que uno presenta déficits neurológicos.

Conclusiones: La cerebelitis es una urgencia médico-quirúrgica. Precisa un alto índice de sospecha y la realización de resonancia magnética cerebral urgente. Es un síndrome clínico-radiológico: encefalopatía aguda o subaguda, con hipertensión endocraneal y síndrome cerebeloso junto a hiperintensidad en córtex cerebeloso (uni o bilateral) en secuencias T2 y FLAIR y posible dilatación triventricular. El tratamiento es con corticoides a dosis altas y puede precisar derivación ventricular externa y cirugía descompresiva.

© 2017 Los Autores. Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Sociedad Española de Neurología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dr.jpablo@hotmail.com (J.P. García-Iñiguez).

KEYWORDS

Cerebellitis;
Headache;
Ataxia;
Intracranial
hypertension;
Triventricular
hydrocephalus

Acute cerebellitis in paediatric patients: Our experience**Abstract**

Introduction: Acute cerebellitis is a rare inflammatory disease with a highly variable clinical course that ranges from benign self-limiting symptoms to a fulminant presentation associated with a high risk of death due to compression of the posterior fossa, acute hydrocephalus, and intracranial hypertension.

Methods: We reviewed clinical, laboratory, and radiological findings from children diagnosed with acute cerebellitis between May 2007 and November 2016. We analysed treatments and clinical and radiological progression.

Results: Nine children met the diagnostic criteria for cerebellitis. Headache, vomiting, and drowsiness were the most frequent initial symptoms; ataxia, dysarthria, and dysmetria were the most common cerebellar signs. Cerebellitis was diagnosed with magnetic resonance imaging, which revealed cerebellar involvement (unilateral or bilateral); computerised tomography images either were normal or showed indirect signs such as triventricular hydrocephalus due to extrinsic compression of the aqueduct of Sylvius. Corticosteroids were the most commonly used treatment (6 patients). One patient required surgery due to triventricular hydrocephalus. Eight patients recovered completely, whereas the ninth displayed neurological sequelae.

Conclusions: Cerebellitis is a medical and surgical emergency; diagnosis requires a high level of suspicion and an emergency brain magnetic resonance imaging study. It is a clinical-radiological syndrome characterised by acute or subacute encephalopathy with intracranial hypertension and cerebellar syndrome associated with T2-weighted and FLAIR hyperintensities in the cerebellar cortex (unilaterally or bilaterally) and possible triventricular dilatation. Treatment is based on high-dose corticosteroids and may require external ventricular drain placement and decompressive surgery.

© 2017 The Authors. Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Sociedad Española de Neurología. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La cerebelitis aguda (CA) es una rara afección de reciente descripción, que representa el extremo más severo del espectro de desórdenes infeccioso-inflamatorios del cerebelo^{1,2}. Se trata de un síndrome clínico-radiológico en el que puede encontrarse encefalopatía aguda o subaguda, con hipertensión endocraneal más o menos evidente (cefalea, vómitos y disminución del nivel de consciencia) y síndrome cerebeloso³ (ataxia, dismetría, disartria y sensación vertiginosa) junto a hiperintensidad en córtex cerebeloso, uni o bilateral, en secuencias T2 y FLAIR de la resonancia magnética (RM) y evidenciable también en la tomografía computarizada (TC) craneal incipiente dilatación del tercer ventrículo y los ventrículos laterales o hidrocefalia franca, junto a cuarto ventrículo pequeño y apelotonamiento de las estructuras de fosa posterior². En cuanto a su etiología, la CA normalmente ocurre en el curso de una infección primaria del cerebelo, como una entidad postinfecciosa o como una alteración posvacunal⁴. El curso clínico es muy variable y abarca desde un proceso autolimitado relativamente benigno hasta una presentación fulminante⁵⁻⁷ con riesgo vital por sus complicaciones asociadas: compresión de fosa posterior, hidrocefalia aguda e hipertensión endocraneal. Se trata de una urgencia médico-quirúrgica que puede responder a corticoides a dosis altas y, en los casos más graves, puede precisar derivación ventricular externa e, incluso, cirugía descompresiva.

El objetivo de este trabajo es presentar nuestra experiencia en CA en Pediatría, centrándonos en la clínica de presentación, los métodos diagnósticos, el tratamiento y la evolución.

Pacientes y métodos

En esta revisión se incluyó a todos los pacientes que aparecían con el diagnóstico de «cerebelitis» en la base de datos de la sección de Neuropediatría del Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza desde el primer caso identificado en mayo del 2007 hasta noviembre del 2016. Esta base de datos, descrita en otros trabajos^{8,9}, es propia de la sección de Neuropediatría y en ella se incluyen los datos del seguimiento de los pacientes visita a visita. Los datos de los pacientes fueron recogidos de la base de datos y de manera retrospectiva de la historia clínica.

Resultados

Nueve niños, 5 hombres y 4 mujeres, con edades comprendidas entre los 3,5 y los 12,2 años, cumplían criterios para ser incluidos en la revisión. Los hallazgos clínicos, de laboratorio y radiológicos, así como los tratamientos empleados y la evolución a largo plazo de los pacientes aparecen reflejados en las [tablas 1–4](#).

Tabla 1 Datos clínicos y demográficos de los 9 casos con Cerebelitis Aguda

Caso n.º	Edad al diagnóstico (años)	Sexo	Presentación
1	5,14	Mujer	Fiebre, vómitos, disminución del nivel de consciencia, movimientos incoordinados, hiperreflexia tendinosa, desviación ocular
2	8,59	Mujer	Cefalea, torticolis, vómitos, disminución del nivel de consciencia, disartria, bradicardia, hipertensión arterial
3	3,52	Hombre	Fiebre, cefalea, somnolencia inestabilidad en la marcha, disimetría, ataxia
4	3,83	Mujer	Ataxia, fiebre, disartria, somnolencia, reflejos vivos
5	6,58	Mujer	Cefalea, vómitos, febrícula, inestabilidad, disimetría, hipotonía y torticolis
6	8,15	Hombre	Cefalea
7	11,59	Hombre	Cefalea, vómitos, sensación vertiginosa, mioclonías palpebrales, nistagmo vertical y disimetría
8	12,26	Hombre	Cefalea, vómitos, somnolencia, afectación de VI par craneal izquierdo, episodios de desconexión del medio
9	9,08	Hombre	Cefalea, vómitos, febrícula

Tabla 2 Hallazgos de laboratorio de los 9 casos con Cerebelitis Aguda

Caso n.º	Alteración en el hemograma	Alteración electrolítica	PCR máxima (mg/dl) ^a	PCT máxima (ng/ml) ^b	Alteración LCR	Microbiología
1	14.500 leucocitos (N 91,6%)	Ninguna	> 25	No disponible	Ninguna	Negativa
2	12.700 leucocitos (N 78%)	Ninguna	0,1	No disponible	Ninguna (realizada al 6.º día por HTIC)	Negativa
3	Ninguna	Ninguna	0,85	No disponible	Proteínas 1,73 g/l Células 95/mm ³ Hematíes 350/mm ³	Virus herpes 6 en el LCR
4	Ninguna	Hiponatremia (132 mEq/l)	1,22	1,54	No realizada	Negativa
5	Ninguna	Ninguna	1,22	No realizada	Ninguna	Mycoplasma pneumoniae IgM (ELISA) positivo débil e IgG (ELISA) positivo
6	Ninguna	Ninguna	No realizada	No realizada	No realizada	Negativa
7	Ninguna	Ninguna	0,01	0,06	Hemorrágica	Negativa
8	16.100 leucocitos (N 86%)	Ninguna	7,26	54,29	Ninguna	Negativa
9	22.000 leucocitos (N 88%)	Ninguna	1,62	0,09	Proteínas 1,03 g/l Células 115/mm ³	Negativa

HTIC: hipertensión intracraneal; IgG: inmunoglobulina G; IgM: inmunoglobulina M; LCR: líquido cefalorraquídeo; N: neutrófilos; PCR: proteína C reactiva; PCT: procalcitonina.

^a Rango de normalidad de PCR: 0-0,5 mg/dl.

^b Rango de normalidad de PCT: 0-0,5 ng/ml.

Tabla 3 Hallazgos en la neuroimagen de los 9 casos con cerebelitis aguda

Caso n°	TC	RM 1. ^a				RM 2. ^a	
		Localización	Posición amígdalas cerebelosas	Hidrocefalia	Difusión	Intervalo	Hallazgos
1	Normal	Hemisferio derecho	Normal	No	Normal	15 meses	Atrofia hemisferio derecho
2	Discreta dilatación de las astas temporales y del III ventrículo y apelonamiento de las estructuras de fosa posterior	Bilateral	Normal	Triventricular	Normal	10 meses	Discreta atrofia bilateral
3	Normal	Bilateral y vermis	Normal	Incipiente triventricular	Normal	30 meses	Atrofia bilateral
4	Normal	Bilateral ^a	Normal	No	Normal	No realizada	
5	Normal	Bilateral	Normal	No	Ligero descenso	19 meses	Normal
6	Hidrocefalia triventricular y apelonamiento de las estructuras de fosa posterior	Hemisferio izquierdo	Descenso a foramen magnum	Incipiente triventricular	Normal	8 meses	Atrofia hemisferio izquierdo
7	Normal	Normal	Normal	No	Normal	7 días	Hiperintensidad bilateral ^b
8	Discreta dilatación de las astas temporales y del III ventrículo y apelonamiento de las estructuras de fosa posterior	Bilateral	Descenso	Triventricular	Normal	Un mes	Atrofia incipiente bilateral
9	Normal	Bilateral	Normal	No	Normal	No realizada	

RM: resonancia magnética; TC: tomografía computarizada.

^a Realizada a los 3 años de presentar la clínica.

^b RM diagnóstica, no evolutiva.

El principal síntoma de presentación fue la cefalea, en 7 pacientes, seguido por la presencia de vómitos en 6 pacientes y disminución del nivel de consciencia o somnolencia en 5 pacientes. Los signos y los síntomas relacionados con la afectación de cerebelo estaban presentes en 4 pacientes, siendo estos ataxia, dismetría, disartria y sensación vertiginosa (tabla 1). En cuanto a los parámetros infecciosos y analíticos (tabla 2), la fiebre o la febrícula estaba presente en 5 pacientes, 4 pacientes presentaban leucocitosis con neutrofilia y en 6 pacientes se elevó la proteína C reactiva (PCR) (en 2 de ellos también la procalcitonina).

En los exámenes de microbiología destacó la aparición de ADN de virus herpes 6 (VH6) en la reacción en cadena de la polimerasa en líquido cefalorraquídeo en el caso 3 y la serología en suero positiva para *Mycoplasma pneumoniae* (IgM e IgG) en el caso 5.

En todos los pacientes se realizaron TC y RM (tabla 3). La TC resultó alterada en 3 pacientes, mostrando en los 3 signos de compresión de fosa posterior e hidrocefalia triventricular, incipiente en 2 de ellos (fig. 1a). Por su parte, la RM resultó alterada en todos los pacientes, mostrando hiperintensidad cerebelosa bilateral en 7 casos (fig. 1b), uno de ellos además presentaba hiperintensidad de vermis cerebeloso, e hiperintensidad unilateral en 2 pacientes, uno izquierdo y uno derecho (fig. 2a y b). Las amígdalas cerebelosas estaban descendidas a nivel del foramen magno en 2 pacientes. La RM mostró hidrocefalia triventricular en 4 pacientes. Cabe destacar que en un paciente (caso 4) la RM se realizó 3 años después del cuadro de cerebelitis por control de síndrome de Gorlin, encontrándose hiperintensidad en ambos córtex cerebelosos. El caso 7 presentó inicialmente TC y RM normales, encontrándose hiperintensidades cerebelosas bilaterales en la RM repetida

Tabla 4 Tratamiento, curso clínico y evolución a largo plazo de los 9 casos con cerebelitis aguda

Caso n.º	Tratamientos	UCIP	Intervención quirúrgica	Complicaciones a largo plazo	Tiempo de seguimiento
1	Cefotaxima; aciclovir; metilprednisolona (1 mg/kg/día) durante 7 días	Sí	No	Ninguna	54 m
2	Metilprednisolona (30 mg/kg/día) 5 días y descenso 15 días; manitol; suero salino hipertónico	Sí	No. Colocación de sensor de presión intracraneal	Ninguna	63 m
3	Aciclovir	No	No	Ninguna	56 m
4	Ninguno	No	No	Ninguna	45 m
5	Azitromicina; metilprednisolona (30 mg/kg/día) 5 días	No	No	Ninguna	25 m
6	Metilprednisolona (30 mg/kg/día) 5 días	No	No	Ninguna	8 m
7	Metilprednisolona (30 mg/kg/día) 5 días	No	No	Ninguna	3 m
8	Cefotaxima; aciclovir; metilprednisolona (30 mg/kg/día) 5 días y descenso 8 días	Sí	Sí. Derivación externa de LCR	Hemiparesia izquierda discreta/moderada	4 m
9	Ninguno	No	No	Ninguna	11 d

d: días; m: meses; LCR: líquido cefalorraquídeo; UCIP, Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

a los 7 días de la primera dadas la persistencia de la clínica y la sospecha diagnóstica. En el caso 9, con TC craneal normal, la RM se realizó a los 11 días del inicio de la clínica y a los 6 días del ingreso, estando ya asintomático, sin tratamiento.

En 6 pacientes se ha realizado control evolutivo de RM con un intervalo de realización de entre 1 y 30 meses desde

la presencia del cuadro clínico. Destaca la presencia de atrofia cerebelosa en 5 pacientes, 3 bilateral y 2 unilateral (figs. 3 y 4). En 2 pacientes (casos 7 y 9) no se ha realizado todavía RM evolutiva.

Seis pacientes recibieron tratamiento con corticoides (tabla 4). Uno con una dosis de 1 mg/kg/día durante 7 días, 5 con dosis de 30 mg/kg/día durante 5 días,

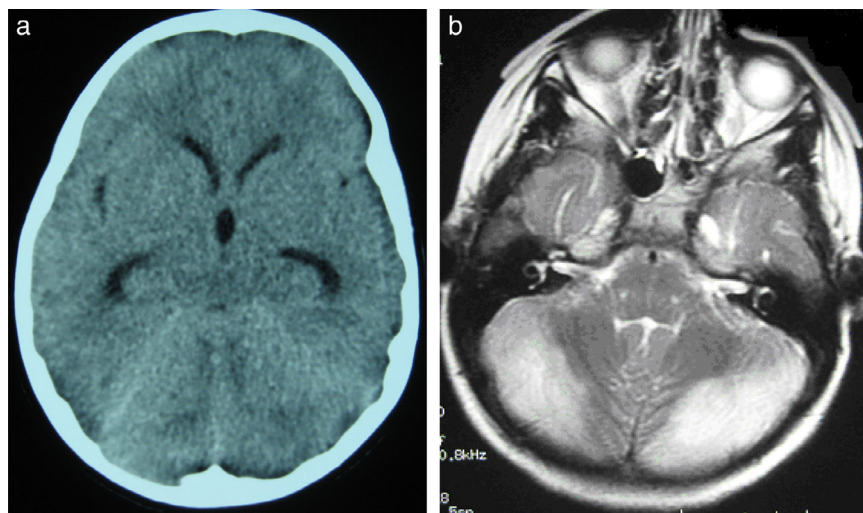


Figura 1 a) TC craneal del caso 2. Discreta dilatación de las astas temporales y del III ventrículo que está algo más redondeado de lo normal. Apelotonamiento de las estructuras de la fosa posterior, sin visualización del IV ventrículo. b) RM cerebral del caso 2, secuencia T2 corte axial. Hiperintensidad sustancia gris de ambos hemisferios cerebelosos.

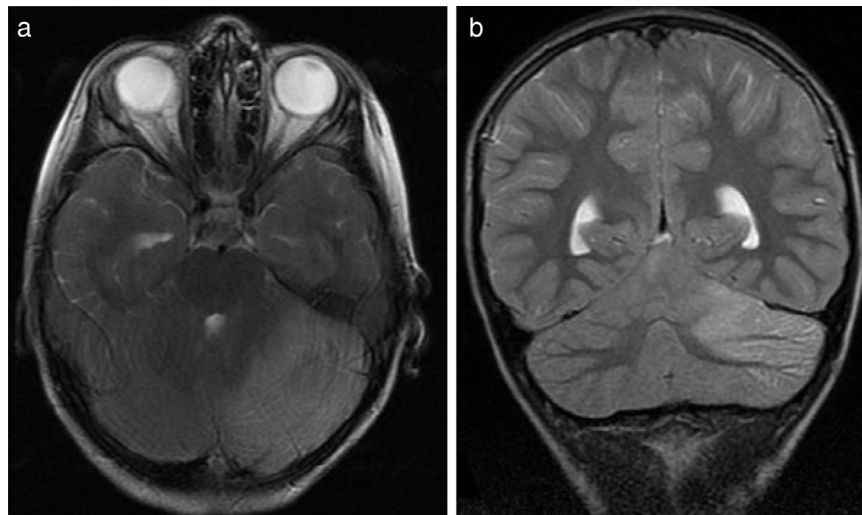


Figura 2 a) RM cerebral del caso 6, secuencia T2 corte axial. Hiperintensidad del córtex cerebeloso en el hemisferio izquierdo. Hemicerebelitis. b) RM cerebral del caso 6, secuencia T2 corte coronal. Se aprecia que la hiperintensidad afecta exclusivamente al córtex cerebeloso del hemisferio izquierdo, respetando la sustancia blanca.

acompañándose 2 casos de descenso posterior (8 y 15 días). Tres pacientes recibieron antibióticos (2 cefotaxima y uno azitromicina) y 3 recibieron aciclovir. Tres ingresaron en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos, de los que uno (caso 2) requirió intubación y conexión a ventilación mecánica por presentar disminución del nivel de consciencia junto con clínica de enclavamiento (hipertensión arterial y bradicardia extrema), además de

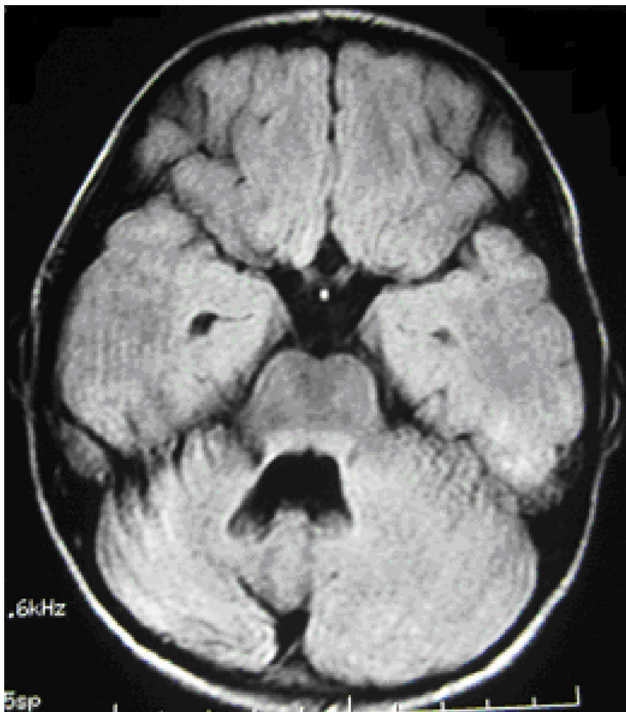


Figura 3 RM cerebral del caso 1, secuencia FLAIR corte axial. RM realizada después de 15 meses de la hemicerebelitis, mostrando la hemiatrofia del hemisferio cerebeloso derecho.

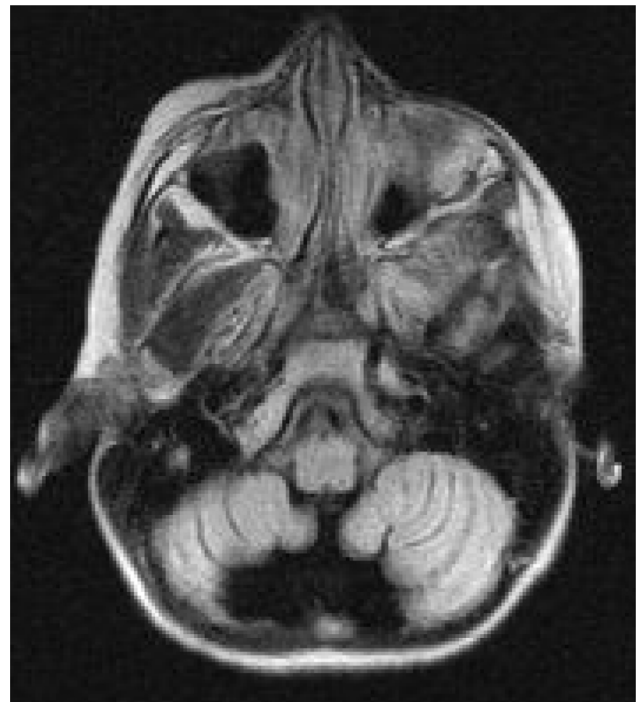


Figura 4 RM cerebral del caso 3, secuencia FLAIR corte axial. RM realizada después de 32 meses de la cerebelitis, mostrando la atrofia cerebelosa.

colocación de sensor de presión intracraneal y medidas antiedema cerebral. El caso 8 precisó intervención quirúrgica por hidrocefalia, realizándose derivación ventricular externa tras haberse intentado, en un primer momento, una ventriculostomía.

El seguimiento clínico de los 9 pacientes (entre 3 y 63 meses, salvo el caso 9, asintomático a los 11 días de

evolución sin tratamiento) revela una evolución favorable en 8 pacientes. El caso 8 presenta, a los 4 meses de seguimiento, hemiparesia izquierda discreta/moderada tras presentar en su evolución inicial una hemorragia intraparenquimatosa a nivel de cápsula interna y tálamo como complicación de la intervención quirúrgica.

Discusión

La CA, cuya incidencia es desconocida, se describe como una entidad rara, pero en realidad parece ser más infradiagnosticada que rara^{1,4}. En nuestra serie se incluyen 9 casos en un periodo de 9 años, pero algún caso, especialmente los casos leves (caso 6), puede haber sido no identificado, puesto que precisan para su identificación un alto índice de sospecha y habitualmente la realización de RM cerebral.

Para algunos autores, la CA y la ataxia cerebelosa aguda postinfecciosa (ACA) son entidades diferentes⁴, aunque la cerebelitis, para otros autores, quizá represente el extremo más grave del mismo proceso inflamatorio/autoimmune que la ACA¹⁰.

La ACA ha sido definida como la aparición repentina de inestabilidad en la marcha pero sin meningismo, convulsiones, alteración del nivel de consciencia o anomalías neurológicas no explicadas por alteraciones en el romboencéfalo¹¹. La CA, por su parte, puede presentar un espectro más amplio de síntomas, añadiendo a los signos cerebelosos y a la ataxia otros, tales como vómitos, cefalea, fiebre, meningismo, convulsiones y alteración del nivel de consciencia. La RM en la ACA es normal o inespecífica¹¹⁻¹³, mientras que en la CA es caracterizada por hiperintensidad del córtex cerebeloso, uni o bilateral. En ausencia de realización de RM cerebral no puede excluirse el diagnóstico de cerebelitis¹⁴.

El curso clínico es muy variable y abarca desde un proceso autolimitado relativamente benigno hasta una presentación fulminante con hidrocefalia aguda, grave hipertensión endocraneal y riesgo vital. En esta serie existen pacientes que evolucionaron favorablemente sin ningún tratamiento específico (casos 4 y 9), mientras que otros, los más graves (casos 2 y 8), presentaron riesgo vital. Afortunadamente, ningún paciente falleció, pero el caso 8 presenta secuelas como consecuencia de la tórpida evolución de la cerebelitis y las complicaciones quirúrgicas.

La clínica de presentación es muy variable¹³, destacando la clínica de hipertensión intracraneal (HTIC) consistente en cefalea, náuseas, vómitos, disminución del nivel de consciencia y/o somnolencia, además de otras manifestaciones más inespecíficas, como fiebre o febrícula. La HTIC suele ser debida a hidrocefalia obstructiva por la compresión que realiza el proceso inflamatorio a nivel del acueducto de Silvio y del IV ventrículo. Puede haber clínica cerebelosa: ataxia, disartria, dismetría o temblor intencional. En nuestra serie, 5 casos presentaron clínica de HTIC y 4 pacientes afectación cerebelosa.

Para el diagnóstico es esencial la realización de neuroimagen. Como se aprecia en esta serie (tabla 3), la RM es el

método diagnóstico de elección, ya que se trata de la mejor herramienta para identificar los procesos inflamatorios del sistema nervioso central. En caso de que una primera RM resulte normal, ante persistencia de clínica, debe valorarse repetir la RM, pudiéndose encontrar en esta segunda RM los hallazgos característicos de la CA, como sucedió en el caso 7, en el que la RM repetida a los 7 días de la primera resultó diagnóstica. La TC se ha mostrado como un método ineficaz en el diagnóstico de los procesos inflamatorios en general y de esta entidad en particular. Su utilidad se limita a ofrecer signos indirectos de afectación de fosa posterior, como pueden ser la hidrocefalia triventricular y la alteración morfológica de las estructuras allí localizadas que se aprecia en 3 pacientes.

Los hallazgos de laboratorio mostraron poca contribución, poniendo de manifiesto que el diagnóstico de esta entidad es clínico y radiológico fundamentalmente (tabla 2). Según lo recogido en la literatura por algunos autores^{1,15-17}, hasta el 24% de los casos de CA han sido asociados a agentes infecciosos tan diversos como virus del sarampión, virus de la rubéola, virus de la parotiditis, virus varicela-zóster, virus de Epstein-Barr, virus herpes simplex-1, rotavirus, citomegalovirus, poliovirus, virus influenza, virus respiratorio sincitial, virus Cocksackie, Salmonella, Borrelia, Bordetella, Coxiella, Streptococcus pneumoniae y Mycoplasma pneumoniae. En nuestra serie, solo en 2 pacientes pudo demostrarse relación con agentes infecciosos, siendo el VH6 y el Mycoplasma pneumoniae (casos 3 y 5). Llama la atención que en esos 2 pacientes no existía leucocitosis y la elevación de la PCR fue mínima (0,85 y 1,22 mg/dl). El LCR, en los pacientes en los que la punción lumbar no estaba contraindicada por sospecha de HTIC, no mostró ningún patrón determinado, salvo en el paciente con infección por VH6 (caso 3), en el que se evidenció elevación del recuento de proteínas (1,73 g/l), así como en el caso 9 (1,03 g/l), como se recoge en algunos casos de la literatura².

Son escasas las publicaciones que hablan de la patogenia de esta entidad, pero los datos disponibles indican un proceso edematoso, de mecanismo autoinmune, con infiltración linfocítica y eosinofílica sin evidencia de desmielinización, lo que establecería una diferencia fundamental entre la CA y la encefalomielitis aguda diseminada. El mecanismo autoinmune se ha sospechado por su origen postinfeccioso y por la detección, en pacientes con CA, de autoanticuerpos dirigidos contra células de Purkinje, centrosoma, receptor del glutamato, gangliósido, cardiolipina y decarboxilasa del ácido glutámico^{15,18-21}. No obstante, la fisiopatología de la CA permanece todavía sin aclarar.

La terapia antimicrobiana debe considerarse siempre en estos pacientes, pues la CA puede estar relacionada con diferentes patógenos; la ataxia puede ser un signo de presentación tanto de encefalitis vírica como de meningitis bacteriana, por lo que, si no se realiza punción lumbar por riesgo de herniación cerebral, el tratamiento antibiótico empírico es mandatorio²²⁻²⁴.

La CA es una urgencia médico-quirúrgica en la que los corticoides a dosis altas parecen ser la piedra angular del tratamiento. No obstante, la idoneidad de los mismos, así como el papel del resto de terapias adyuvantes, son

ampliamente debatidos, no existiendo en la actualidad guías de consenso para el manejo de estos pacientes. Los corticoides, además de disminuir el edema cerebral, que puede ser crucial para disminuir la dilatación ventricular y la consiguiente HTIC, tienen efecto inmunomodulador²⁵. En la serie de Göhlich-Ratmann et al.²⁶ de 7 cerebelitis, los 3 pacientes que recibieron corticoides a dosis altas presentaron recuperación completa, mientras que ninguno de los 4 que fallecieron o presentaron secuelas había recibido corticoides. En otras series, como las de Roldan²⁵ y Noguera-Julian et al.²⁷, se describe también mejor pronóstico a largo plazo y menor duración de la enfermedad con el uso de corticoides.

Se discuten otras medidas inmunomoduladoras, como la administración de inmunoglobulinas por vía intravenosa o la plasmaféresis, cuyo uso puede soportarse en la experiencia de algunos autores en el tratamiento de la CA^{3,4} e incluso de la ACA²⁸⁻³⁰.

Pueden ser necesarias otras medidas agresivas, como derivación ventricular externa³¹ e incluso cirugía descompresiva de fosa posterior. En nuestra serie, solo un paciente precisó colocación de derivación externa de LCR tras haberse intentado una ventriculostomía.

Parece ser una entidad más frecuente de lo pensado. Para su identificación son necesarios un alto índice de sospecha y la realización de RM cerebral urgente.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- De Bruecker Y, Claus F, Demaerel P, Ballaux F, Sciote R, Lagae L, et al. MRI findings in acute cerebellitis. *Eur Radiol*. 2004;14:1478–83.
- Rossi A, Martinetti C, Morana G, Severino M, Tortora D. Neuroimaging of Infectious and inflammatory diseases of the pediatric cerebellum and brainstem. *Neuroimag Clin N Am*. 2016;26:471–87.
- Kornreich L, Shkalim-Zemer V, Levinsky Y, Abadía W, Ganelin-Cohen E. Acute cerebellitis in children: A many-faceted disease. *J Child Neurol*. 2016;31:991–7.
- Carceller Lechón F, Duat Rodríguez A, Sirvent Cerdá SI, Khabra K, de Prada I, García-Peñas JJ, et al. Hemicerebellitis: Report of three paediatric cases and review of the literature. *Eur J Paediatr Neurol*. 2014;18:273–81.
- Levy EI, Harris AE, Omalu BI, Hamilton RL, Branstetter BF 4th, Pollack IF. Sudden death from fulminant acute cerebellitis. *Pediatr Neurosurg*. 2001;35:24–8.
- Kamate M, Chetal V, Hattiholi V. Fulminant cerebellitis: A fatal, clinically isolated syndrome. *Pediatr Neurol*. 2009;41:220–2.
- Roulet Perez 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;24:346–51.
- López-Pisón J, Arana T, Baldellou A, Rebage V, García-Jiménez MC, Peña-Segura JL. Estudio de la demanda asistencial de Neuropediatría en un hospital de referencia regional: Hospital Miguel Servet de Zaragoza. III. Diagnósticos. *Rev Neurol*. 1997;25:1896–905.
- Monge Galindo L, López-Pisón J, Samper Villagrasa P, Peña Segura JL. Evolución de la demanda asistencial neuropediatrica en un hospital español de tercer nivel a lo largo de 20 años. *Neurología*. 2014;29:36–41.
- Desai J, Mitchell WG. Acute cerebellar ataxia, acute cerebellitis, and opsoclonus-myoclonus syndrome. *J Child Neurol*. 2012;27:1482–8.
- Connolly AM, Dodson WE, Prensky AL, Rust RS. Course and outcome of acute cerebellar ataxia. *Ann Neurol*. 1994;35:673–9.
- Pruitt AA. Infections of the cerebellum. *Neurol Clin*. 2014;32:1117–31.
- Desai J, Mitchell WG. Acute cerebellar ataxia, acute cerebellitis, and opsoclonus-myoclonus syndrome. *J Chile Neurol*. 2012;27:1482–8.
- 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.
- Sawaishi Y, Takada G. Acute cerebellitis. *Cerebellum*. 2002;1:223–8.
- Takanashi J, Miyamoto T, Ando N, Kubota T, Oka M, Kato Z, et al. Clinical and radiological features of rotavirus cerebellitis. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2010;31:1591–5.
- Uchizono H, Iwasa T, Toyoda H, Takahashi Y, Komada Y. Acute cerebellitis following hemolytic streptococcal infection. *Pediatr Neurol*. 2013;49:497–500.
- Amador N, Scheithauer BW, Giannini C, Raffel C. Acute cerebellitis presenting as tumor: Report of two cases. *J Neurosurg*. 2007;107:57–61.
- Gill D. Postinfectious ataxia and cerebellitis. En: Dale RC, Vincent A, editores. *Inflammatory and autoimmune disorders of the nervous system in children*. London: Mac Keith Press; 2010. p. 190–205.
- 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.
- Ishikawa N, Kobayashi M. Recurrent acute cerebellar ataxia associated with anti-cardiolipin antibodies. *Brain Dev*. 2010;32:588–91.
- Betrián P, Cuadrado-Martín M, Boldova MC, Muñoz-Mellado A, Adiego I, López-Pisón J. Deafness and ataxia as the beginning of meningococcal meningitis. *Rev Neurol*. 2002;34:1195–6.
- Schwartz JF. Ataxia in bacterial meningitis. *Neurology*. 1972;22:1071–4.
- Bodegas I, Martínez-Bermejo A, García de Miguel MJ, López-Martín V, de José MI, García-Hortelano J. Brain stem encephalitis in childhood. *Rev Neurol*. 1998;27:71–3.
- Roldan H, García-Conde M, Ginoves-Sierra M, Rodríguez R. Acute hemicerebellitis with obstructive hydrocephalus in a young adult. *World Neurosurg*. 2011;75:726–30 [discussion 618-619].
- Göhlich-Ratmann G, Wallot M, Baethmann M, Schaper J, Roggendorf M, Roll C, et al. Acute cerebellitis with near-fatal cerebellar swelling and benign outcome under conservative treatment with high dose steroids. *Eur J Paediatr Neurol*. 1998;2:157–62.
- Noguera-Julian A, Pérez-Dueñas B, García-Cazorla A, Nobao-Baquero R, Cambra-Lasaosa FJ, Fernández-Zurita C, et al. Acute cerebellitis and secondary hydrocephalus. *Rev Neurol*. 2006;42:506–8.
- Daaboul Y, Vern BA, Blend MJ. Brain SPECT imaging and treatment with IVIg in acute post-infectious cerebellar ataxia: Case report. *Neurol Res*. 1998;20:85–8.

29. Go T. Intravenous immunoglobulin therapy for acute cerebellar ataxia. *Acta Paediatr.* 2003;92:504–6.
30. Schmahmann JD. Plasmapheresis improves outcome in postinfectious cerebellitis induced by Epstein-Barr virus. *Neurology.* 2004;62:1443.
31. Waqas M, Hadi YB, Sheikh S, Shamim SM. Acute cerebellitis successfully managed with temporary cerebrospinal fluid diversion using a long tunnel external ventricular drain: A long-term radiological follow-up of two cases. *BMJ Case Rep.* 2016, pii: bcr2016215631.