



Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Caso clínico

Síndrome de mutismo cerebeloso en pediatría. Reporte de un caso



Paloma Prol^{a,*}, Yamila Alaniz^a, Agustina Sbruzzi^a, Ximena Lavella^b y Virginia Montiel^c

^a Clínica Pediátrica, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

^b Servicio de Neurocirugía, Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

^c Servicio de Neurología Infantil, Hospital maternoinfantil Sant Joan de Déu, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 29 de octubre de 2020

Aceptado el 1 de mayo de 2021

Palabras clave:

Hidrocefalia

Meduloblastoma

Mutismo acinético

Procedimientos neuroquirúrgicos

Síndrome mutismo cerebeloso

Keywords:

Hydrocephalus

Medulloblastoma

Akinetic mutism

Neurosurgical procedures

Cerebellar mutism syndrome

RESUMEN

Introducción: El síndrome de mutismo cerebeloso (SMC) puede presentarse como una complicación secundaria a procedimientos neuroquirúrgicos de fosa posterior con cambios de volumen ventricular.

Caso clínico: Se comunica el caso de un paciente masculino de 10 años con diagnóstico de meduloblastoma e hidrocefalia obstructiva con clínica de vómitos y cefalea, que como complicación posquirúrgica presenta abolición del habla, hipotonía generalizada e incapacidad motora con limitación total para actividades cotidianas.

Conclusión: El objetivo es describir esta patología en la edad pediátrica y valorar la importancia del diagnóstico y tratamiento oportuno.

© 2021 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Cerebellar mutism syndrome in pediatrics. Report of a case

ABSTRACT

Introduction: Cerebellar mutism syndrome can present as a complication secondary to posterior fossa neurosurgical procedures with changes in ventricular volume.

Clinical case: The case of a 10-year-old male patient with a diagnosis of medulloblastoma and obstructive hydrocephalus with symptoms of vomiting and headache is reported, who as a post-surgical complication presents speech abolition, generalized hypotonia and motor disability with total limitation for daily activities.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drapalomaprol@gmail.com (P. Prol).

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2021.05.002>

1853-0028/© 2021 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Conclusion: The objective is to describe this pathology in the pediatric age and to assess the importance of timely diagnosis and treatment.

© 2021 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de mutismo cerebeloso (SMC) es una complicación descrita de la cirugía resectiva de tumores cerebrales en los niños, especialmente aquellos localizados en cerebelo y que involucran el cuarto ventrículo. Se denominó a esta entidad originalmente como mutismo acinético (MA) en 1958 y luego desde mediados de la década de 1980 se identifica más comúnmente como síndrome de fosa posterior o SMC¹. Se define como un trastorno de la motivación, en el cual el paciente se encuentra en estado de vigilia sin actividad motora voluntaria ni del lenguaje, pudiendo considerarse el caso extremo del trastorno abúlico.

Este síndrome se identifica en la literatura en casos de hidrocefalia con múltiples revisiones valvulares, sin relación con una malfunción valvular. Se postula que los cambios de volumen ventricular repetitivos afectan a las vías monoaminérgicas ascendentes paraventriculares, pudiendo desencadenar el SMC. Por otra parte, cuando es asociado a resecciones quirúrgicas de tumores de SNC la fisiopatología parece involucrar vías relacionadas con el núcleo dentado y el tracto dentado-rubro-talámico-cortical.

Caso clínico

Se reporta el caso de un paciente masculino de 10 años, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia, que consultó por vómitos de 5 meses de evolución (en ocasiones alimenticios, no asociado a un momento del día), y luego agregando un mes previo a la consulta cefalea de intensidad 8/10 de tipo pulsátil localizada en región occipital con irradiación frontal con despertares nocturnos intermitentes. Consultó en múltiples ocasiones en centros de baja complejidad donde administraron tratamiento sintomático con regular respuesta.

Por empeoramiento de la cefalea y agregar fotofobia y acúfenos consultó al servicio de Urgencias de un hospital pediátrico de referencia donde a la exploración física se encontraba vigil, conectado, pupilas midriáticas reactivas, Glasgow 15/15 sin foco motor o sensitivo, tono y fuerza conservados en los 4 miembros, reflejos osteotendinosos 5/5 sin alteraciones de la marcha, praxia y metría conservados. En el fondo de ojos se observó edema de papila bilateral con motilidad ocular extrínseca conservada.

Realizaron tomografía computarizada cerebral sin contraste que mostraba hidrocefalia secundaria a imagen compatible con lesión ocupante de cuarto ventrículo. La resonancia magnética cerebral y espinal con contraste confirmaba presencia de formación tumoral en la mitad inferior de la cavidad del IV ventrículo y signos de hidrocefalia obstructiva de curso crónico (fig. 1). Se indicó tratamiento con acetazolamida 20 mg/kg/día y dexametasona 0,6 mg/kg/día con mejoría clínica

y cese de cefalea y vómitos, persistiendo la midriasis bilateral.

Se intervino quirúrgicamente al sexto día de internación. Se realizó exéresis tumoral completa macroscópicamente (47,86 mm de diámetro anteroposterior x 39,56 mm de diámetro longitudinal) por abordaje telovelar y se colocó drenaje ventricular externo (DVE). Presentó sangrado intraoperatorio. El diagnóstico anatomopatológico informó meduloblastoma clásico grado IV positivo para ISO17q².

Después de trece días de la primera cirugía se realiza tercer ventriculostomía. Por presentar sangrado intraventricular durante la intervención mantienen el DVE cerrado. El postoperatorio inmediato evoluciona con signos de hipertensión endocraneana, y por diagnosticar fallo de la ostomía deciden permeabilizar el DVE, con mejoría clínica posterior. A las 48 h se realiza colocación de VDVP definitiva. Después de recuperación anestésica inicia progresivamente con mutismo y disminución de la movilidad de los 4 miembros, hiporreflexia y afasia, comunicándose únicamente con leve movilidad de mano izquierda o con movilidad de párpados. Se interpreta como SMC. Al día 7 posquirúrgico, se observa cierta mejoría en tono muscular de miembros inferiores, a predominio de hemicuerpo izquierdo, con recuperación de tono muscular axial. A su vez, se aprecia labilidad emocional con mejoría progresiva con respecto al lenguaje, logrando reproducir palabras sueltas.

A los 30 días de seguimiento, el paciente logra lenguaje de frases cortas, adquiere sedestación y recupera la movilidad activa de 4 miembros. Continúa con disminución de fuerza y tono muscular no logrando aún la bipedestación. Persiste disfasia motora. Se externa con seguimiento ambulatorio multidisciplinario recibiendo tratamiento oncológico.

Discusión

El SMC es una patología caracterizada por un trastorno fundamental del lenguaje con ausencia total de emisión del mismo, asociado a un estado abúlico de difícil manejo. Su origen se ha relacionado con diversas patologías neurológicas, tales como cirugías de tumores de fosa posterior, insuficiencias valvulares en pacientes con hidrocefalias repetidas, y los trastornos isquémicos/tumorales bilaterales, pero su fisiopatología y tratamiento son cuestionables. Las cifras de incidencia oscilan entre el 8% y el 32% en niños con cualquier tipo de tumor cerebeloso cuando se utilizan diversas definiciones, en comparación con el 24% al 39% en pacientes con meduloblastomas que utiliza la definición de SMC propuesta en 1993 por el comité de neurología del grupo de cáncer infantil en Estados Unidos³⁻⁵.

Se han descrito múltiples factores de riesgo relacionados, dentro de los más citados se destacan: compromiso tumoral del tronco cerebral, la localización del mismo en línea media,



Figura 1 – RMN de cerebro con contraste intravenoso. A) Corte axial T1. B) Corte axial T2. C) Corte sagital T1. Formación tumoral de contornos irregulares y señal heterogénea que ocupa la mitad inferior de la cavidad del IV ventrículo. Contiene algunos espacios con líquido, algunos quísticos y otros seguramente necróticos. Comprime el tronco desde atrás pero sus límites con esa estructura son netos. Refuerza focalmente con la inyección de contraste. Condiciona bloqueo (especialmente en el lado izquierdo) de los trayectos anatómicos que comunican con los espacios subaracnoideos. El acueducto y las cavidades ventriculares supratentoriales están dilatados. Signos de hidrocefalia obstructiva de curso crónico. Los surcos de la convexidad están obliterados.

la incisión quirúrgica del vermis cerebeloso, la histología y el tamaño del tumor. En relación a este último, es necesario señalar que el meduloblastoma presenta una mayor incidencia de mutismo cerebeloso postoperatorio, más aún cuando su tamaño es mayor a 5 cm. Esto probablemente se explique debido a la naturaleza invasiva de este tumor⁴⁻⁶.

El mecanismo fisiopatológico que explicaría este síndrome se basa en dos posibles orígenes. El primero, surge por cambios de volumen ventriculares repetitivos, que afectan las vías monoaminérgicas ascendentes paraventriculares, especialmente dopaminérgicas, y en menor medida noradrenérgicas^{7,8}. El segundo, son las lesiones del núcleo dentado cerebeloso y/o de sus conexiones con el núcleo ventrolateral del tálamo contralateral y el área motora suplementaria. El núcleo dentado recibe aferencias de los hemisferios cerebrales y da eferencias a través del pedúnculo cerebeloso superior ipsilateral. El tracto se decusa a nivel del núcleo rojo en el mesencéfalo, continúa hasta el tálamo (específicamente hasta el núcleo ventrolateral contralateral) y finaliza en la corteza motora y prefrontal⁹. En el primer caso, el SMC no mejora espontáneamente ni con recambios valvulares, pero puede responder al tratamiento con análogos monoaminérgicos tales como bromocriptina, la cual ha demostrado grandes beneficios tanto en el área del lenguaje como en la coordinación voluntaria de movimientos. En contraposición, el segundo mecanismo descrito, en el que se produce una lesión transitoria de dichas conexiones neurológicas, la recuperación comienza lentamente pero de forma espontánea. En los mutismos leves, tras un período de tiempo variable (desde unos pocos días a incluso meses) el niño recupera el habla, siendo evidente una disartria de diferente grado de severidad, que en muchos casos desaparece¹⁰. Los casos más graves, presentan signos de disfunción cerebelosa (ataxia, dismetría) teniendo riesgo de alteraciones cognitivas y de funciones manuales a largo plazo¹¹.

En nuestro reporte, parece vincularse estrechamente con el procedimiento quirúrgico de fosa posterior. La mejoría espontánea apoya esta teoría, motivo por el cual no se indicó bromocriptina como parte del tratamiento inicial. A su vez,

coincide con estudios publicados, en los cuales se afirma que según la localización y tamaño del meduloblastoma, así como la técnica quirúrgica utilizada, existe riesgo superior de presentar como complicación posquirúrgica SMC^{6,10,12-14}.

Conclusión

El SMC es una complicación descrita en pacientes neuroquirúrgicos con localización en fosa posterior. Se debe sospechar en forma precoz e informar a la familia, acerca de esta entidad, teniendo en cuenta que la lesión neuronal producida puede afectar la capacidad intelectual y motriz de los niños a largo plazo. Requiere manejo multidisciplinario para lograr una recuperación adecuada, siendo de vital importancia el tratamiento psicológico y la rehabilitación psicomotriz. Existen sugerencias a partir de reportes de casos individualizados de opciones de técnicas diagnósticas¹⁴ y tratamientos farmacológicos. Aún no hay estudios que indiquen posibles beneficios terapéuticos de los mismos¹⁵.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Sala de internación CEM 6 y CEM 4 (Dra. Marta Lavergne, Dr. Rafael Atach, Dr. Hector Cairoli y Dr. Mariano Ibarra), Servicio de Neurocirugía, Kinesiología y Residencia de Clínica Pediátrica. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde.

BIBLIOGRAFÍA

1. Toescu SM, Hettige S, Phipps K, Smith RJP, Haffenden V, Clark C, et al. Post-operative paediatric cerebellar mutism syndrome: time to move beyond structural MRI. *Childs Nerv*

- Syst. 2018;34:2249-57, <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-018-3867-x>.
2. Komori T. The 2016 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System: The Major Points of Revision. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2017;57:301-11, <http://dx.doi.org/10.2176/nmc.ra.2017-0010>.
 3. Gudrunardottir T, Morgan AT, Lux AL, Walker DA, Walsh KS, Wells EM, et al. Iceland Delphi Group. Consensus paper on post-operative pediatric cerebellar mutism syndrome: the Iceland Delphi results. *Childs Nerv Syst*. 2016;32:1195-203, <http://dx.doi.org/10.1007/s00381-016-3093-3>.
 4. Wibroe M, Cappelen J, Castor C, Clausen N, Grillner P, Gudrunardottir T, et al. Cerebellar mutism syndrome in children with brain tumours of the posterior fossa. *BMC Cancer*. 2017;17:439, <http://dx.doi.org/10.1186/s12885-017-3416-0>.
 5. Catsman-Berrevoets CE, Aarsen FK. The spectrum of neurobehavioural deficits in the Posterior Fossa Syndrome in children after cerebellar tumour surgery. *Cortex; a Journal Devoted to the Study of the Nervous System and Behavior*. 2010;46:933-46, <http://dx.doi.org/10.1016/j.cortex.2009.10.007>.
 6. Catsman-Berrevoets CE, Van Dongen HR, Mulder PGH, Paz y Geuze D, Paquier PF, Lequin MH, et al. Tumour type and size are high risk factors for the syndrome of "cerebellar" mutism and subsequent dysarthria. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1999;67:755-7.
 7. Aidi S, Elalaoui-Faris B, Benomar A, Chaoui M, Chkili T. Akinetic mutism and progressive supranuclear palsy-like syndrome after the shunt of an obstructive hydrocephalus. Successful treatment with bromocriptine: 2 cases. *Rev Neurol (Paris)*. 2000;156:380-3. PMID: 10795015.
 8. Anderson B. Relief of akinetic mutism from obstructive hydrocephalus using bromocriptine and ephedrine. Case report. *J Neurosurg*. 1992;76:152-5, <http://dx.doi.org/10.3171/jns.1992.76.1.0152>.
 9. Gelabert-González M, Fernández-Villa J. Mutism after posterior fossa surgery Review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg*. 2001;103:111-4, [http://dx.doi.org/10.1016/s0303-8467\(01\)00125-1](http://dx.doi.org/10.1016/s0303-8467(01)00125-1).
 10. Pollack IF, Polinko P, Albright AL, Towbin R, Fitz C. Mutism and pseudobulbar symptoms after resection of posterior fossa tumors in children: incidence and pathophysiology. *Neurosurgery*. 1995;37:885-93, <http://dx.doi.org/10.1227/00006123-199511000-00006>.
 11. Barrios-Cerrejón M, Guàrdia-Olmos J. Relación del cerebelo con las funciones cognitivas: evidencias neuroanatómicas, clínicas y de neuroimagen. *Rev Neurol*. 2001;33:582-91, <http://dx.doi.org/10.33588/rn.3306.2001181>.
 12. Pollack IF. Posterior fossa syndrome. *Int Rev Neurobiol*. 1997;41:411-32, [http://dx.doi.org/10.1016/s0074-7742\(08\)60362-1](http://dx.doi.org/10.1016/s0074-7742(08)60362-1).
 13. Erşahin Y, Mutluer S, Saydam S, Barçın E. Cerebellar mutism: report of two unusual cases and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg*. 1997;99:130-4. PMID: 9213058.
 14. Bennett C, Cohen-Scheihing K. Tractografía de la vía dento-rubro-talámica en mutismo cerebeloso postoperatorio en niños con tumores de fosa posterior. *Rev Chil Neuro-Psiquiatr*. 2015;53:221-30. <https://doi.org/10.4067/S0717-92272015000400002>.
 15. Pitsika M, Tsitouras V. Cerebellar mutism. *J Neurosurg Pediatr*. 2013;12:604-14, <http://dx.doi.org/10.3171/2013.8.PEDS13168>.