

Mutismo Cerebeloso: Breve Revisión

Cerebellar Mutism: Brief revision

Jose Luis Acha S¹, L Contreras M¹, Luis Huaman T¹, Marco Chipana S.¹

Servicio de Neurocirugía del Hospital Nacional Dos de Mayo. Lima Perú.

RESUMEN

El mutismo cerebeloso es un trastorno del lenguaje no infrecuente en pacientes postoperados de lesiones, por lo general neoplásicas, que comprometan el vermis o los hemisferios cerebelosos. La base anatómica del este fenómeno aún no es bien conocida, sin embargo la lesión del hemisferio cerebeloso superior dominante o los núcleos cerebelosos profundos mediales jugarían un rol importante en la fisiopatología. En el presente, se realiza una breve revisión del tema a razón de un paciente varón de 18 años, que presentaba un tumor de vermis cerebeloso. El paciente fue intervenido quirúrgicamente, realizándose una craneotomía suboccipital se efectuó un abordaje telovelar para la exéresis de la lesión y durante el segundo día postoperatorio inició con mutismo. Luego de 16 días, el paciente comenzó a pronunciar palabra y mejorar su comunicación lentamente.

Palabras Clave: Mutismo cerebeloso, tumores de fosa posterior, cirugía de fosa posterior.

Rev Peru Neurocir 2009;4(3): Pag. 11-14

ABSTRACT

Cerebellar mutism is a non infrequent alteration of the language in patients who underwent to a surgery of different injuries, generally tumors, affecting vermis or cerebellar hemispheres. The anatomical base of this syndrome is not well understood yet, nevertheless the injury of the dominant superior cerebellar hemisphere or the deep medial cerebellar nuclei would play an important role in the physiopathology. In this paper we make a brief revision of this problem at the time we report a case of a 18 years-old patient who had a mass in the cerebellar vermis that was operated through a suboccipital craniotomy and telovelar approach. At the second day of postoperative period the patient developed mutism. After 16 days, the patient began to speak and improved his communication slowly.

Key Words: Cerebellar Mutism, posterior fossa tumors, posterior fossa surgery

La resección de lesiones, generalmente tumorales, ubicadas en el vermis cerebeloso ocasionalmente puede generar trastornos transitorios del lenguaje y alteraciones neuropsiquiátricas, un fenómeno que ha sido ampliamente reconocido^(2,3), tal como numerosos reportes previos lo han descrito^(1,2,3). Sin embargo, también existe evidencia que luego de cirugías por lesiones vasculares también puede presentarse dichos trastornos⁽⁴⁾. A continuación se realiza una breve revisión del mutismo posterior a cirugías de fosa posterior (resección de lesiones cerebelosas) a propósito de un caso atendido en el Servicio de Neurocirugía de nuestro hospital.

REPORTE DE CASO

Paciente varón de 19 años de edad, procedente de Trujillo que es admitido en la Emergencia de nuestro hospital por presentar cefalea y vómitos repetidos en las últimas 3 semanas. Fue evaluado con TAC de encéfalo que

evidenciaba presencia de masa tumoral en vermis cerebeloso, a nivel del techo del cuarto ventrículo, con colapso del mismo y que condicionaba hidrocefalia. Por tal motivo fue inicialmente intervenido para derivación ventrículo peritoneal con válvula de presión media. La evolución fue favorable, motivo por el que luego de 10 días fue intervenido para exéresis de masa tumoral de fosa posterior a través de una craneotomía suboccipital y abordaje telovelar, lográndose realizar la exéresis total de la lesión.

Durante el segundo día postoperatorio, el paciente desarrolló mutismo asociado a oftalmoparesia bilateral y dificultad para la deglución, motivo por el que permaneció con nutrición por sonda nasogástrica. La histopatología tumoral reveló un meduloblastoma. Luego de 16 días, el paciente mejoró lenta y progresivamente en su comunicación y su coordinación motora.

AUTOR	Nro de casos	EDAD PROM (años)	TUMOR	LATENCIA DE MUTISMO (días)	DURACION DE MUTISMO (sem)
Rekate (1985)	6	8	Astrocitoma Meduloblastoma Ependimoma	3	12
Humphreys (1989)	5	6	Astrocitoma Meduloblastoma	1	13
D´Avanzo (1993)	2	32	Meduloblastoma	2,5	7
Aguar (1995)	2	8	Meduloblastoma	1,5	6
Steinbok (2003)	7	10	Meduloblastoma Astrocitoma	1	7,5

Tabla Nro 1: Comparación de resultados obtenidos por algunos autores respecto a la edad promedio de los casos reportados, el tipo tumoral que afectaba a los mismos y la latencia (período postoperatorio con preservación del lenguaje) y duración del mutismo:

FRECUENCIA

En su mayoría, los afectados son pacientes pediátricos (en quienes los tumores primarios de fosa posterior son más frecuentes) con tumores de línea media, sobre vermis cerebeloso, en quienes se realizó abordajes quirúrgicos que incluyeron una incisión en el vermis inferior. La frecuencia de presentación de estos trastornos ha sido difícil de determinar por la descripción aislada de determinados aspectos en particular de este trastorno (mutismo, problemas para la apertura ocular, sintomatología pseudobulbar) en el que las alteraciones del lenguaje son las más resaltantes. Pollak ⁽¹⁾ encontró que 13% de pacientes pediátricos intervenidos quirúrgicamente por tumores de vermis cerebeloso desarrollaba mutismo y síntomas neuropsiquiátricos. Los tumores fueron en orden de frecuencia meduloblastomas, astrocitomas y ependimomas.

FISIOPATOLOGIA

La fisiopatología del mutismo cerebeloso actualmente es controversial. Las causas propuestas incluyen el trauma quirúrgico directo o vasoespasmio local, causando un daño en el tronco cerebral, vermis, núcleos del techo del cuarto ventrículo o las proyecciones cerebelosas, después de la resección radical de un tumor. Varios investigadores han propuesto a la vía dentadotalamocortical como el sustrato anatómico del mutismo cerebeloso ⁽²⁾.

Estos trayectos hacia y desde el núcleo dentado del cerebelo, cruzando por el pedúnculo cerebeloso medio y a través del tronco cerebral van al tálamo contralateral y de ahí a la corteza premotora y motora suplementaria. Las lesiones en cualquier lugar a lo largo de estos tractos han producido mutismo ⁽³⁾.

Se sabe que los hemisferios cerebelosos, el área tegmental

pontina, núcleos profundos del cerebelo y el pedúnculo cerebeloso superior están implicados como sustrato anatómico base para la participación del cerebelo en la producción del habla en el humano, lo que relacionaría directamente a estas estructuras con la génesis del mutismo cerebeloso ⁽⁴⁾.

Las lesiones del hemisferio dominante cerebeloso y de la línea media o núcleos profundos del cerebelo (el núcleo dentado, en particular) han sido implicadas en la causa de mutismo cerebeloso. Presumiblemente, el sistema debe incluir las proyecciones de la corteza cerebelosa al núcleo dentado con el cruce en los pedúnculos de las proyecciones dentadas supracerebelar. En teoría, una lesión que afecta las proyecciones del cerebelo, del núcleo dentado, núcleo rojo, tálamo y la corteza podrían producir anomalías en el habla y el mutismo.

PRESENTACION CLINICA Y EVOLUCION

Los pacientes que desarrollan mutismo cerebeloso con frecuencia presentan además grados diferentes de ataxia y dismetría. Algunos cursan también con paresia del sexto y/o séptimo nervio craneal. Todo este espectro clínico es evidenciado en algunos casos inmediatamente después de la cirugía, luego que el paciente se recupera de la anestesia, mientras que en muchos otros, el cuadro se instala entre las 24 y 96 horas siguientes a la intervención ^(1,5).

La evolución de estos pacientes suele ser favorable de manera espontánea luego de transcurridas algunas semanas, tanto en lo que respecta al lenguaje como a los trastornos asociados. Sin embargo, se ha reportado el empleo de terapia de rehabilitación como un medio terapéutico eficaz para la evolución satisfactoria de estos pacientes.

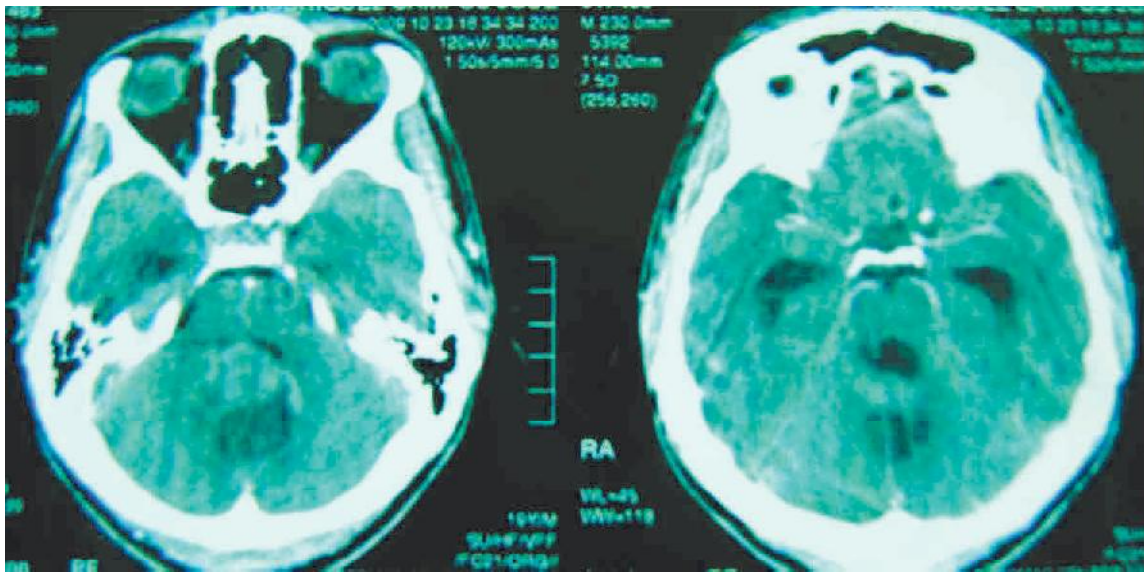


Figura 1. Imágenes tomográficas preoperatorias de caso presentado: Nótese lesión proliferativa que ocupa vermis cerebeloso en techo de cuarto ventrículo, colapsándolo y condicionando dilatación ventricular (prominencia de astas temporales)

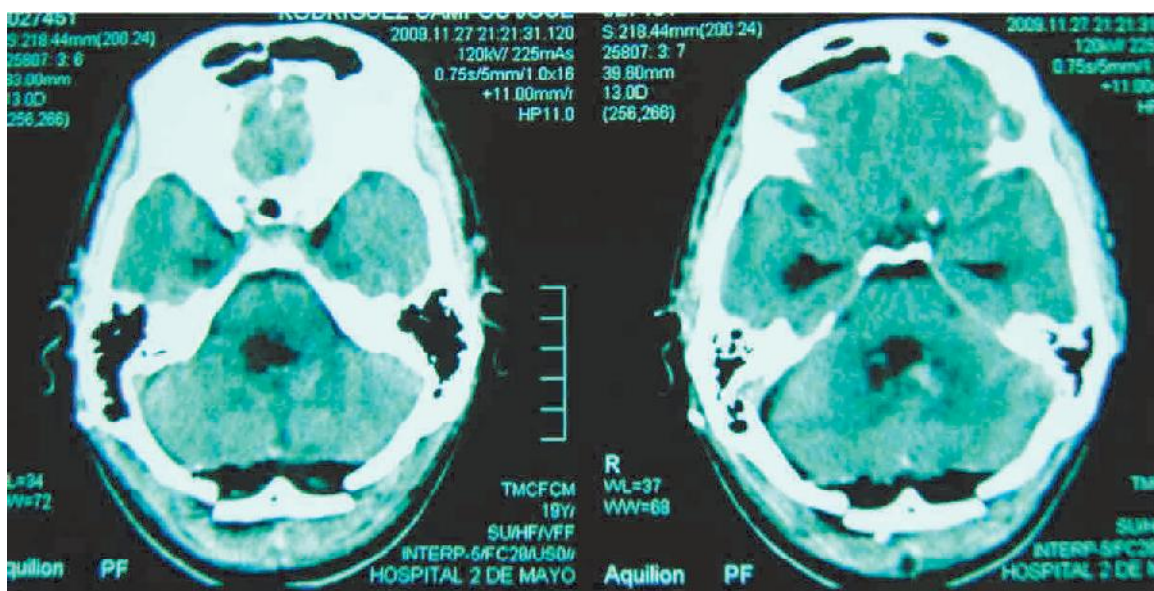


Figura 2. Imágenes tomográficas postoperatorias de caso presentado: Nótese los signos de edema circundante a lecho operatorio (hipodensidades en vermis cerebeloso) en relación a lesión de núcleos cerebelosos profundos en la línea media.

Asimismo, se ha descrito que muchos pacientes persisten con algún grado de deterioro o alteración del lenguaje, sobretodo en la fluencia y en la tonalidad de la voz luego de su recuperación, persistiendo algunos con una franca disartria^(3,4,5).

ALTERACIONES CLINICAS ASOCIADAS AL MUTISMO

Como se describió líneas arriba, el mutismo cerebeloso no suele presentarse como un fenómeno aislado, sino que lo hace de forma asociada a una diversidad de signos neurológicos y cambios de conducta.

Entre estos se puede mencionar a las alteraciones para la motilidad ocular, con periodos prolongados de ojos cerrados (con dificultad para iniciar la apertura ocular), alteración en el control de esfínteres (retención o incontinencia), deterioro motor y de coordinación oral que dificulta la alimentación (a veces con alteración del reflejo de deglución y de la motilidad faringoesofágica, así como signos de compromiso de tractos largos).

Los estudios neuropsiquiátricos han demostrado la presencia de trastornos en la iniciación y realización de actividades motoras apropiadas para la edad de los pacientes, deterioro de la memoria reciente, de la atención y

de la capacidad para resolver problemas.

Algunos cambios en la capacidad cognitiva y de iniciativa también han sido encontrados en pacientes que desarrollan mutismo cerebeloso.

La recuperación de estos trastornos asociados, al igual que el mutismo, es frecuentemente de forma espontánea después de algunas semanas, sin embargo, no es raro encontrar casos de afección residual.

HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS RELACIONADOS

Para determinar si estos pacientes presentan alguna característica distintiva radiológica con respecto a la aparición del tumor antes o después de la cirugía, el empleo de tomografía computarizada (TC) y resonancia magnética (MR) fue útil para evaluar a pacientes con mutismo después de someterse a cirugía de fosa posterior.

En estudios radiológicos post-operatorios se consideró varios criterios como: localización, tamaño, participación del cerebelo y de los pedúnculos cerebelosos, el tronco cerebral alterados por un tumor, edema pre y post cirugía y hemorragia en el postoperatorio, grado de extensión de la incisión del cerebelo y zonas de lesión permanente.

En general, se ha encontrado que los pacientes con mutismo cerebeloso suelen tener una lesión vermiana (la localización del tumor ni el diámetro de la lesión fueron un factor importante al no presentar mayor diferencia de los que no presentan mutismo teniendo similares lesiones).

En las imágenes postoperatorias de pacientes con mutismo se puede también observar edema pontino y edema a nivel de los brazos conjuntivales.

Una revisión de seguimiento no demostró áreas focales de infarto, aunque varios pacientes con mutismo que habían recibido radioterapia en la fosa posterior mostraron pérdida de volumen en el cerebelo, en asociación con dilatación persistente del cuarto ventrículo.

Asimismo, no se ha demostrado que exista evidencia de áreas de infarto, hipoperfusión o disminución de la actividad metabólica en los hemisferios cerebrales, su corteza o en el diencéfalo lo cual implica que la lesión responsable del mutismo es distante al cerebro, es decir localizada en el cerebelo y tronco cerebral.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Pollack IF, Polinko P, Albright LA, Towbin R, Fitz C. Mutism and Pseudobulbar symptoms after resection of posterior fossa tumors in children: Incidence and pathophysiology. *Neurosurgery* 1995;37(5):885-893.
2. Robertson PL, Muraszko KM, Holmes EJ, et al. Incidence and severity of postoperative cerebellar mutism syndrome in children with medulloblastoma: a prospective study by the Children's Oncology Group. *J Neurosurg.* 2006;105(6 Suppl):444-51.
3. Grant LT, Phillips PC, Molloy PT, Needle MN, Galetta, Steven L, et al. Visual Impairment Associated with Mutism after Posterior Fossa Surgery in Children. *Neurosurgery.* 1998;43(4):983-4.
4. Wang MC, Winston KR, Breeze RE., Cerebellar mutism associated with a midbrain cavernous malformation. Case report and review of the literature. *J Neurosurg.* 2002; 96(3):607-10.
5. Frim D, Ogilvy C. Mutism and Cerebellar Dysarthria after Brain Stem Surgery: Case Report. *Neurosurgery* 1995;36(4):854-7.
6. Van Calenbergh F, Van De Laar A, Plets C, Goffin J, et al. Transient Cerebellar Mutism after Posterior Fossa Surgery in Children. *Clinical Neurology and Neurosurgery* 1991;93(4):313-316.
7. Kusano Y, Tanaka Y, Takasuna H, Wada N, Tada T, et al. Transient cerebellar mutism caused by bilateral damage to the dentate nuclei after the second posterior fossa surgery. *J Neurosurg* 2006;104:329331.

Enviado : 05 de junio 2009

Aceptado : 15 de junio 2009

Correspondencia a: José Luis Acha Sanchez MD. Residente de Neurocirugía. Servicio de Neurocirugía. Hospital Nacional Dos de Mayo. Cercado. Lima 1 Perú.

Correo electrónico: joseluis2504@hotmail.com