

# Cerebelite pós-infecciosa com neuroimagem atípica: Relato de caso

## Post-infectious cerebellitis with atypic neuroimaging: Care report

Gabriela Manso Freitas\*<sup>†</sup>, Sarah Lages Coelho<sup>§</sup>, Ivana Rocha Raslan<sup>‡</sup>

**Como citar esse artigo.** Freitas, G.A.; Coelho, S.L.; Raslan, I.R.; Cerebelite pós-infecciosa com neuroimagem atípica: Relato de caso. Revista de Saúde. 2021 Dez./Mar.; 12 (1): 42-45

### Resumo

A palavra ataxia se origina do grego ataktos que significa “falta de ordem”. Ataxia é um sinal neurológico caracterizado por prejuízo na capacidade de coordenar as atividades musculares na execução de movimentos voluntários, sendo a disfunção cerebelar o principal diagnóstico topográfico associado. Ataxias cerebelares agudas representam um quadro de incoordenação motora com evolução dos sintomas dentro de 72 horas. Na infância as ataxias cerebelares agudas representam uma emergência neurológica, exigindo imediata investigação e intervenção médica. Dentre as diversas etiologias associadas a ataxia cerebelar aguda na infância, a cerebelite pós-infecciosa e as intoxicações exógenas representam as principais causas. A cerebelite pós-infecciosa configura um quadro de ataxia aguda associada a um processo inflamatório cerebelar de etiologia autoimune que emerge após um processo infeccioso, principalmente viral ou pós-vacinal. A evolução da doença costuma ser benigna e autolimitada, embora em raras situações possam ocorrer complicações secundárias ao edema cerebelar. O objetivo desse estudo é apresentar à comunidade científica um caso de cerebelite pós-infecciosa com achado radiográfico atípico, revisando os principais parâmetros clínicos, diagnósticos e a abordagem terapêutica da doença.

**Palavras-chave:** ataxia na infância; cerebelite; ataxia cerebelar aguda

### Abstract

The word ataxia originates from the Greek ataktos which means “lack of order”. Ataxia is a neurological sign characterized by impairment in the ability to coordinate muscle activities in the execution of voluntary movements, cerebellar dysfunction is the main associated topographic diagnosis. Acute cerebellar ataxia represents a picture of motor incoordination with the evolution of symptoms within 72 hours. In childhood, acute cerebellar ataxias represent a neurological emergency, requiring immediate medical investigation and intervention. Among the various etiologies associated with acute cerebellar ataxia in childhood, post-infectious cerebellitis and exogenous intoxications represent the main causes. Post-infectious cerebellitis is a picture of acute ataxia associated with a cerebellar inflammatory process of autoimmune etiology that emerges after an infectious process, mainly viral, or after vaccination. The evolution of the disease is usually benign and self-limiting, although in rare situations complications secondary to cerebellar edema may occur. The objective is to show the scientific community a case of post-infectious cerebellitis with an atypical radiographic finding, reviewing the main clinical parameters, diagnoses and the therapeutic approach of the disease.

**Keywords:** ataxia in childhood; cerebellitis; acute cerebellar ataxia

## Introdução

Ataxia aguda na infância representa uma emergência médica de causas diversas. A cerebelite pós-infecciosa é uma doença automediada que representa uma das principais causas etiológicas das disfunções cerebelares agudas pediátricas<sup>1-3</sup>. Trata-se de uma rara afecção inflamatória do cerebelo, de etiologia autoimune, com o curso clínico muito variável: a maioria dos quadros apresenta seu curso autolimitado

benigno, mas apresentações fulminantes com risco de morte também podem ocorrer<sup>4</sup>.

O quadro clínico das cerebelites pós-infecciosas caracteriza-se por ataxia cerebelar de início agudo associada a náusea, vômito e cefaleia que são os sintomas iniciais mais frequentes, podendo ter, também, sinais meníngeos<sup>4</sup>. Em um número considerável de pacientes é possível identificar uma doença febril nas últimas semanas anteriores ao comprometimento atáxico, sendo um evento que reforça a suspeita clínica diagnóstica<sup>1</sup>.

Afiliação dos autores:

<sup>†</sup> Discente do Curso de Medicina da Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-6416-9284>

<sup>§</sup> Discente do Curso de Medicina da Universidade de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil. ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0003-2461-5854>

<sup>‡</sup> Preceptora da residência de pediatria no Hospital Universitário de Vassouras, Vassouras, RJ, Brasil; Doutoranda de neurologia na Escola Paulista de Medicina (UNIFESP), São Paulo, SP, Brasil. <https://orcid.org/0000-0001-8575-7747>

\* Email de correspondência: [gabriela\\_mansofreitas@hotmail.com](mailto:gabriela_mansofreitas@hotmail.com)

Recebido em: 28/09/20. Aceito em: 08/02/21

O diagnóstico é fundamentado na história clínica detalhada, exame neurológico e exames laboratoriais e de neuroimagem. Neste artigo apresentamos um quadro típico de cerebelite pós-infecciosa, após infecção do trato urinário, associado a neuroimagem atípica. Fazemos uma revisão da literatura acerca dos fatores clínicos, diagnósticos e terapêuticos do quadro das cerebelites pós-infecciosas.

O presente estudo tem como objetivo trazer à comunidade científica um relato de caso de cerebelite pós-infecciosa associado a sinais de neuroimagem atípico.

## Materiais e métodos

Foi realizada revisão dos dados do prontuário médico da paciente no arquivo do Hospital Universitário de Vassouras (HUV), após permissão do responsável pela menor através da assinatura do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e autorização do HUV.

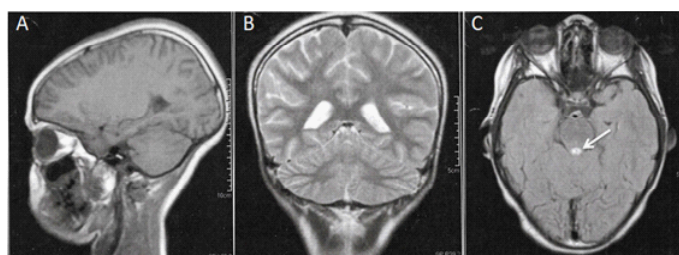
## Relato do caso

Criança, 8 anos de idade, sexo feminino, previamente hígida, apresentou-se ao serviço de emergência pediátrica devido a inícios súbitos de desequilíbrio e dor em membros inferiores com incapacidade de marcha livre. Paciente havia apresentado, há 30 dias, um quadro autolimitado de infecção do trato urinário inferior, tratada ambulatorialmente com Cefalexina 50 mg/Kg/dia por 07 dias, tendo resolução imediata da infecção e dos sintomas relacionados. A avaliação neurológica demonstrava uma criança cooperativa com preservação da consciência (Escala de Glasgow igual a 15 pontos em um total de 15), ausência de sinais de irritação meníngea, reflexos osteotendíneos preservados, avaliação de pares cranianos sem alterações e à prova de coordenação motora demonstrava uma disfunção cerebelar (dismetria, disdiadocinesia, marcha ebriosa, incapacidade de marcha em Tandem e fala escandida).

Durante internação hospitalar foram realizados exames que descartaram etiologias infecciosas (hemograma, hemoculturas, parâmetros citológicos e bioquímicos do Líquor normais), desequilíbrio hidroeletrólítico, lesões estruturais encefálicas (tomografia de crânio normal) e não havia relatos sugestivos de intoxicação exógena prévia. Diante da indefinição etiológica do quadro foi realizada ressonância magnética (RM) encefálica que não identificou alterações estruturas cerebelares ou supratentoriais (Figura 1A e 1B) e evidenciou um hipersinal nas sequências FLAIR e T2 em região periaquedutal (Figura 1C) que pode estar associada, dentre outras causas, a deficiência metabólica da vitamina B12 (Cobalamina). Visando excluir a hipovitaminose, foi solicitada dosagem sérica da cobalamina e do ácido metilmalônico que se encontravam dentro dos limites de normalidade. Sorologias para os vírus Epstein-Barr (EBV), varicela-zóster, sarampo e rubéola descartaram infecções virais em atividade.

Diante do quadro clínico de ataxia cerebelar aguda na infância, após extensa investigação laboratorial e de neuroimagem não identificando nenhuma etiologia específica, foi estabelecido o diagnóstico de cerebelite pós-infecciosa. Diagnóstico corroborado pelo quadro prévio de infecção do trato urinário que, provavelmente, desencadeou o processo autoimune envolvido na etiopatogenia da doença. O sinal neuro-radiológico da RM encefálica sobressai como um achado neuroradiológico atípico dentro do contexto das cerebelites pós-infecciosas.

Durante a internação hospitalar, a paciente foi submetida a tratamento com suporte hídrico e analgesia adequados para a idade, associado a medicações específicas: corticoterapia venosa com dexametasona 0,15 mg/Kg de 6/6 horas por 04 dias e Aciclovir venoso 10 mg/Kg de 8/8 horas por 10 dias. Ao decorrer dos dias, a paciente evoluiu com melhora progressiva dos sintomas, recebendo alta hospitalar com discretas alterações à marcha livre (base levemente aumentada) e do ritmo da fala. A criança seguiu em acompanhamento



**Figura 1.** RM encefálica em corte sagital na sequência ponderada em T1 (Imagem A) e corte coronal na sequência ponderada em T2 (Imagem B) evidenciando estrutura cerebelar normal. No corte axial na sequência ponderada em FLAIR (imagem C) presença de hipersinal na região periaquedutal (seta).

ambulatorial no serviço de neurologia infantil, evoluindo com melhora completa do quadro após algumas consultas.

## Discussão

Ataxia aguda na infância é uma emergência neurológica, exigindo imediata investigação e intervenção. As causas mais frequentemente descritas na literatura correspondem a cerebelite aguda pós-infecciosa (30-50%), seguindo-se as intoxicações<sup>5,6</sup>. As causas neoplásicas, traumáticas e um grupo misto de etiologias completam os grupos restantes, com prevalências decrescentes<sup>5</sup>. Na tabela 1 apresentamos as principais causas de ataxia aguda na infância.

Nos quadros de cerebelite pós-infecciosa, o principal mecanismo fisiopatológico está relacionado a uma reação autoimune, desencadeada pela presença de processos infecciosos, de etiologia principalmente viral, ou reação pós-vacinal<sup>5</sup>. Do ponto de vista patológico, ocorre envolvimento predominante da substância branca cerebelar, com inflamação perivascular, edema intersticial e desmielinização<sup>5</sup>. Nestes quadros, o agente deflagrador é identificado alguns dias ou semanas antes do aparecimento da ataxia, mas esta associação direta não é identificada em todos os pacientes. Mauro Caffarelli et al. (2016) em um estudo prospectivo com 73 crianças que encaixavam nos critérios propostos para cerebelite pós-infecciosa, mostrou que 49% apresentaram pródromos virais inespecíficos e em 19,2% não foi possível identificar quaisquer pródromos<sup>1</sup>. Os agentes infecciosos mais frequentemente implicados na etiologia são os vírus varicela-zóster, Epstein-Barr, do sarampo, da rubéola e coxsackie e, mais raramente, difteria<sup>5</sup>.

A cerebelite pós-infecciosa ocorre com maior frequência na infância, sendo rara na idade adulta. A clínica caracteriza-se pelo desenvolvimento de ataxia cerebelar aguda (dentro das últimas 72 horas) associada a outros sintomas como cefaleia, náuseas, vômitos e hipoatividade<sup>4</sup>. Febre e sinais meníngeos podem estar presentes. O diagnóstico baseia-se no quadro clínico típico de ataxia aguda, sendo comum eventos infecciosos virais prévios ao início do comprometimento cerebelar. O quadro geralmente é autolimitado, associado a investigação complementar que exclui outras causas de ataxia cerebelar aguda na infância<sup>7,8</sup>.

A Ressonância magnética encefálica representa atualmente uma importante ferramenta diagnóstica para identificar causas estruturais, inflamatórias ou mesmo de etiologia metabólica das desordens do sistema nervoso central. Nos quadros de encefalite pós-infecciosa a RM encefálica pode ser normal ou usualmente demonstrar hipersinal cerebelar nas sequências FLAIR e T2. No nosso paciente a neuroimagem não identificou

alterações de sinais no cerebelo (Figura 1A e 1B), mas constatou-se um atípico hipersinal nas sequências FLAIR e T2 na região periaquedutal (Figura 1C) sugerindo hipovitaminose de Cobalamina. A ausência de clínica combatível com deficiência de vitamina B12, caracterizada por ataxia sensitiva, mielossupressão e anemia megaloblástica, associada a dosagens séricas de vitamina B12 e do metabólico ácido metilmalônico descartaram essa etiologia<sup>9</sup>. O diagnóstico de cerebelite infecciosa foi firmado baseado em fatores clínicos favoráveis (ataxia cerebelar aguda associado a quadro infeccioso 30 dias antes), juntamente com exames complementares inocentes e uma evolução benigna e autolimitada, como ocorre na maioria dos pacientes com a doença.

**Tabela 1.** Principais causas de ataxia aguda na infância.

<b>Infeções</b>
Cerebelites agudas
Infeções bacterianas
<b>Acidente vascular cerebral</b>
Dissecção arterial
Anemia falciforme
Acidentes vasculares hemorrágicos ou isquêmicos
<b>Tóxicas</b>
Anticonvulsivante (principalmente finitoina)
Antineoplásico
Amiodarona
Exposição a agentes ambientais
Metronidazol
Lítio
Alcool
<b>Carencial</b>
Deficiência de vitamina E
Deficiência de vitamina B12
Deficiência de vitamina B1 (síndrome de Wernicke-Korsakoff)
<b>Autoimunes</b>
<i>Opsoclonus-mioclonus</i>
Cerebelite pós infecciosa
Encefalite autoimunes
Doenças desmielinizantes (esclerose múltipla/ADEM)
Síndrome de Miller-Fisher
Doença celíaca
Doenças cerebelares paraneoplásicas
<b>Causas estruturais</b>
Neoplasia da fossa posterior
Malformação de Chiari
Hidrocefalia
<b>Endócrina</b>
Hipotireoidismo
<b>Causas genéticas e metabólicas</b>
Deficiência de biotinidase
Doença do xarope de bordo
Doença de Hartnup
Síndrome de Leigh
Ataxias episódicas
<b>Outras causas</b>
Síndrome periódica da infância
Psicogênica
Torcicolo paroxístico benigno
Enxaqueca com aura
Outras doenças vestibulares

## Conclusão

A cerebelite pós-infecciosa representa uma importante causa de ataxia aguda na infância. A presença de quadro infeccioso, principalmente viral, ou história vacinal precedendo a ataxia, é um fato que corrobora para a suspeita diagnóstica diante da etiopatogenia autoimune, mas a sua ausência não exclui o diagnóstico. A grande maioria dos casos evoluiu com melhora progressiva e completa dos sintomas atáxicos, mas complicações relacionadas ao edema cerebelar inerente ao processo inflamatório, como hidrocefalia e compressão do tronco encefálico podem ocorrer. O diagnóstico é baseado na clínica de ataxia aguda (em menos de 72 horas) associado a exclusão de outras causas importantes de ataxia aguda na infância, como intoxicação exógena, lesões cerebrais estruturais, vasculares ou desmielinizantes. A nossa paciente apresenta um quadro clínico típico de cerebelite pós-infecciosa e uma alteração incomum a neuroimagem, o hipersinal nas sequências FLAIR e T2 em região periaquedutal, colaborando para a expansão dos possíveis achados neuroradiológicos relacionados à doença.

## Referências

1. Caffarelli M, Kimia AA, Torres A. Acute Ataxia in Children: A Review of the Differential Diagnosis and Evaluation in the Emergency Department. *PedNeur* 2016; 65:14-30.
2. Corbacho MM, Birlanga FM, Sos NS, Tatay PG, Vila MT. Cerebelitis aguda fulminante, ¿una entidad infradiagnosticada? *An Pediatr (Barc)*. 2019; 90: 188-190.
3. Lancellata L, Esposito S, Galli ML et al. Acute cerebellitis in children: an eleven year retrospective multicentric study in Italy. *Ital J Pediatr*. 2017; 43:54.
4. García-Iñiguez JP, López-Pisón FJ, Madurga-Revilla P, Montejo-Gañán I, Domínguez-Caja IM, Galindo LM, Marco SBS, Jiménez MCG. Cerebelitis aguda en Pediatría: nuestra experiencia. *Neurology*, 2019; 34 (5) 291-299.
5. Segal E, Schif A, Kasis I, Ravid S. Acute ataxia in children: Common causes and yield of diagnostic work-up in the era of varicella vaccination. *J ClinNeurosci*. 2019; 68:146-150.
6. Martins WA, Cristovam RA, Palmieri A. Acute post-infectious cerebellitis. *Arq Neuro-Psiquiatr*. 2015; 73(11): 977-977
7. Doan TT, Masom CP, Mazzaccaro RJ, Kane KE. Acute Cerebellar Ataxia: An Unusual Pediatric Case. *J Emerg Med*. 2016; 50 (5): 769-72.
8. López-Zuazo A, Monteiro GC, Margarit BP. Enfermedades Cerebelosas. *Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado* 2019; 12(77):4527-4536.
9. Martins JT, Silva MC, Streck EL. Efeitos da deficiência de vitamina B12 no cérebro. *Rev Inova Saúde* 2017; 6(1).