

# Cerebelite Aguda na Criança – A Propósito de Diferentes Etiologias



## Acute Cerebellitis in Children: Regarding Different Etiologies

Carolina MENDES DOS SANTOS, Graça SÁ, Ana Filipa GERALDO, Joana B. TAVARES, Lia NETO, Jorge G. CAMPOS  
*Acta Med Port* 2012 Jul-Aug;25(S1):38-41

### RESUMO

As cerebelites agudas surgem geralmente num contexto infeccioso, pós-infeccioso ou após vacinação. Etiologias mais raras incluem a tóxica. A apresentação clínica é habitualmente benigna; no entanto, casos graves, com compressão do tronco cerebral, podem apresentar-se por coma. A propósito de três casos clínicos pediátricos, os autores fazem uma breve revisão desta entidade clínico-imagiológica, dando particular ênfase às suas causas e achados imagiológicos.

**Casos Clínicos:** Apresentam-se três casos pediátricos de cerebelite aguda – pós-viral, após intoxicação aguda com monóxido de carbono e após ingestão accidental de metadona.

**Discussão:** Discutem-se os mecanismos etiopatogénicos na base das alterações imagiológicas encontradas em cada um dos três casos apresentados.

**Conclusão:** Um exame de imagem confirma o diagnóstico de cerebelite e é importante na monitorização dos casos graves. A ressonância magnética (RM) é mais sensível do que a tomografia computadorizada (TC) na avaliação de alterações do parênquima cerebeloso.

### ABSTRACT

Acute cerebellitis is usually infectious, post-infectious or post-vaccination. Rarer causes include toxic ones. The clinical presentation is usually benign, however, severe cases with brainstem compression may present as coma. Regarding three pediatric clinical cases, the authors make a brief review on this entity, with particular emphasis on its causes and imaging findings.

**Case Reports:** Three cases of pediatric acute cerebellitis are presented- post-viral, after acute intoxication with carbon monoxide and after accidental ingestion of methadone.

**Discussion:** The etiopathogenic mechanisms underlying the imaging changes found in each of the three cases presented are discussed.

**Conclusion:** An imaging examination confirms the diagnosis of cerebellitis and is important to monitor severe cases. MR is more sensitive than CT in the evaluation of the cerebellar parenchyma.

### INTRODUÇÃO

As cerebelites agudas surgem habitualmente durante ou após uma infecção viral, ou após vacinação. Nestes casos, os agentes mais frequentemente implicados são os vírus da varicela-zoster, Epstein Barr, do sarampo, da rubéola e os coxsackie vírus, bem como os agentes da difteria e da tosse convulsa. Nas causas menos frequentes incluem-se as encefalomielites agudas disseminadas, as vasculites, a intoxicação por monóxido de carbono (CO), chumbo e opióides, e o envenenamento com cianeto.<sup>1,2</sup>

Na maior parte dos casos descritos na literatura os doentes são crianças ou adultos jovens, e a apresentação clínica é geralmente sob a forma de um síndrome cerebeloso agudo, podendo associar-se queixas de cefaleias, náuseas e vômitos. Febre e meningismo podem ou não existir.<sup>3</sup> A evolução clínica tende a ser benigna e auto-limitada, com um envolvimento cerebeloso focal, na maioria dos casos. No entanto, nos casos em que o envolvimento cerebeloso é difuso, pode ocorrer compressão do tronco cerebral, podendo a cerebelite aguda apresentar-se por uma alteração do estado de consciência. Estes casos mais graves estão sobretudo descritos como ocorrendo com causas raras, como a intoxicação por opióides ou CO.<sup>2,4,5</sup>

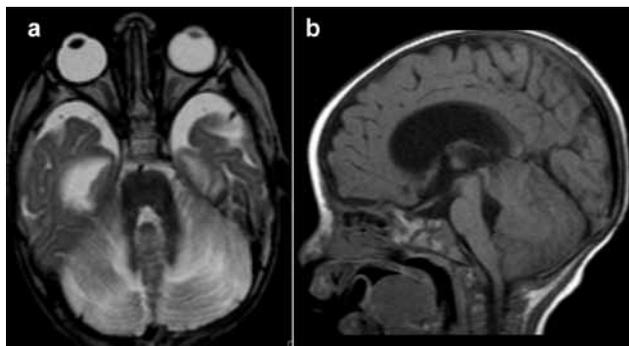
O diagnóstico clínico de cerebelite aguda deve ser confirmado com um exame de imagem (TC ou RM) que permita também o despiste de possíveis complicações, como a hidrocefalia obstrutiva por compressão do IV<sup>o</sup> ventrículo ou a herniação das amígdalas cerebelosas através do buraco occipital.<sup>1</sup>

Neste artigo, os autores apresentam três casos clínicos pediátricos de cerebelite aguda de diferentes etiologias e discutem os seus achados em TC/RM.

### CASOS CLÍNICOS

#### Caso Clínico 1

Criança do sexo feminino, com quatro meses de idade, sem antecedentes pessoais (AP) relevantes. Foi levada ao Serviço de Urgência (SU) por prostração, sonolência e recusa alimentar, com evolução de três dias, havendo história de infecção respiratória alta cerca de duas semanas antes. O exame objectivo revelou palidez da pele e mucosas e petéquias cutâneas dispersas, numa criança prostrada e sonolenta. Analiticamente, tinha uma pancitopénia (hemoglobina: 1,8 g/dl; glóbulos brancos: 2.750x10<sup>9</sup>/l; plaquetas 7.000/ml), pelo que iniciou suporte transfusional, com boa



**Fig. 1** - RM CE. a) T2 axial - hipersinal cerebeloso difuso, simétrico, envolvendo predominantemente a substância branca. b) T1 sagital - aumento de volume do cerebelo, com hidrocefalia obstrutiva supratentorial e apagamento das cisternas de líquido peribulbares por posição baixa das amígdalas cerebelosas.

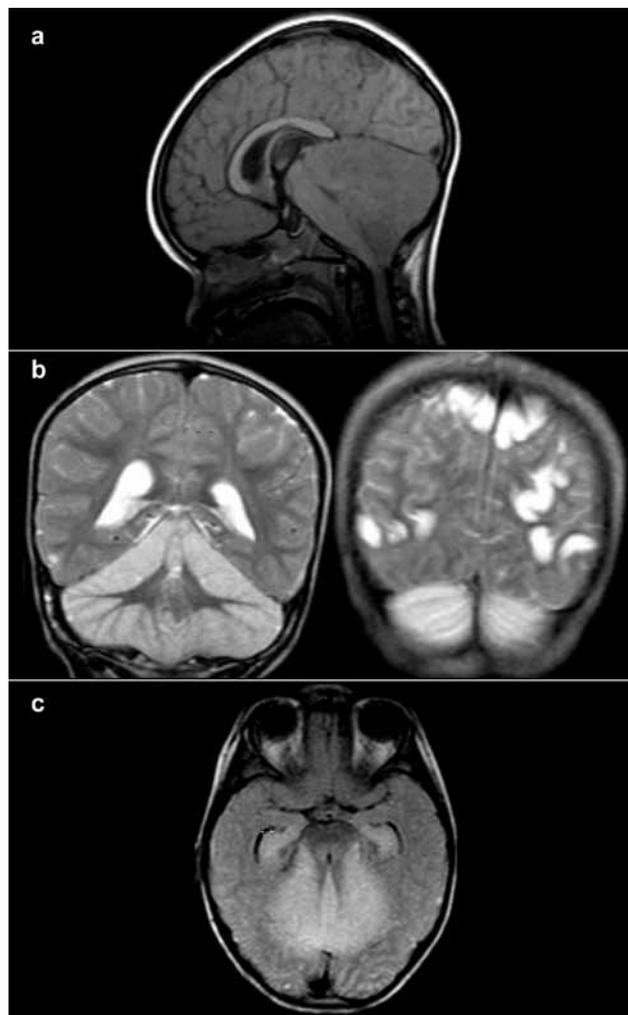
resposta analítica no controlo pós-transfusional (hemoglobina: 7,7 g/dl; plaquetas: 230.000/ml). A RM crânio-encefálica (RM CE) efectuada na admissão mostrou, em T2, um hipersinal cerebeloso difuso, bilateral, relativamente simétrico, envolvendo preferencialmente a substância branca, e um aumento de volume do cerebelo, a determinar hidrocefalia obstrutiva supratentorial e herniação das amígdalas cerebelosas através do buraco occipital (Fig. 1). Fez-se o diagnóstico de cerebelite pós-viral, e a pancitopenia da criança foi considerada como traduzindo uma aplasia/hipoplasia medular pós-infecciosa. Dada a estabilidade clínica da doente, optou-se apenas por terapêutica médica, nomeadamente com corticóides e manitol. Durante o internamento houve uma boa evolução clínica e imagiológica, tendo a criança regressado para o domicílio.

### Caso Clínico 2

Criança com três anos de idade, com AP irrelevantes, admitida no SU em coma (GCS 5), após intoxicação acidental com CO. A RM CE na admissão mostrou um marcado aumento de volume do cerebelo, com obliteração das cisternas de líquido da fossa posterior, herniação descendente das amígdalas cerebelosas, compressão do IV<sup>o</sup> ventrículo e consequente hidrocefalia supratentorial. Nas imagens ponderadas em T2/FLAIR, observou-se um hipersinal difuso do córtex cerebeloso, múltiplas hiperintensidades corticais occipito-parietais, bilaterais, e hipersinal dos hipocampos (Fig. 2). Para além de terapêutica de suporte fez duas sessões de câmara hiperbárica. No entanto, ocorreu uma deterioração clínica progressiva e a doente acabou por falecer três dias após a admissão.

### Caso Clínico 3

Criança do sexo masculino, com três anos de idade, admitida no SU em coma (GCS 3), após ingestão acidental de metadona cerca de seis horas antes (transferido de hospital da área de residência). A TC, efectuada na admissão, mostrou uma hipodensidade cerebelosa difusa, aumento de volume do cerebelo, a determinar apagamento quase total dos espaços de líquido infratentoriais, e hipodensidades cortico-subcorticais occipito-parietais bilaterais (Fig. 3).

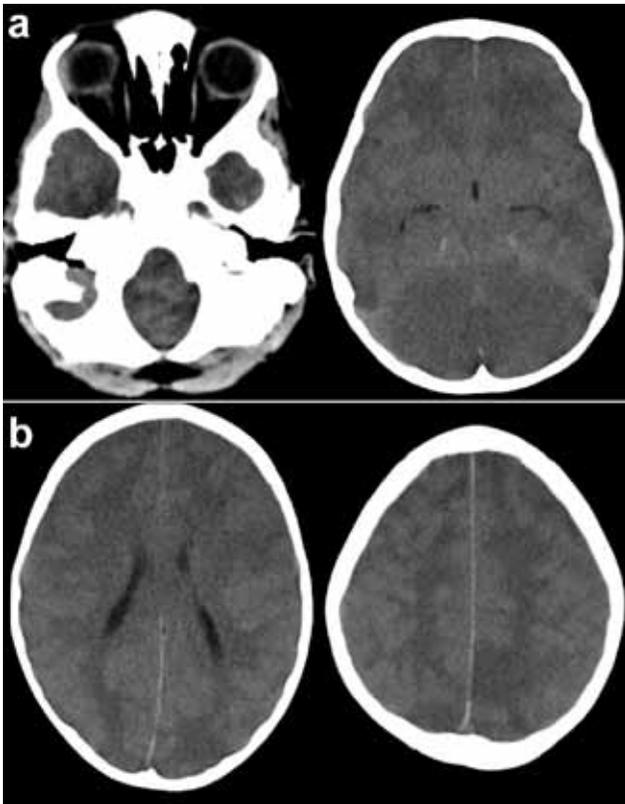


**Fig. 2** - RM CE. a) T1 sagital - aumento de volume do cerebelo, com obliteração dos espaços de líquido da fossa posterior, compressão do IV<sup>o</sup> ventrículo e herniação descendente das amígdalas cerebelosas. b) T2 coronal - hipersinal cortical cerebeloso difuso e hiperintensidades corticais occipito-parietais focais bilaterais. c) FLAIR axial - hipersinal dos hipocampos.

A par da terapêutica de suporte, dada a história clínica, fez terapêutica com naloxona. Houve, no entanto, uma deterioração clínica progressiva, declarando-se o óbito da criança cerca de oito horas após a admissão.

### DISCUSSÃO

Nas cerebelites agudas infecciosas/pós-infecciosas ou após vacinação o principal mecanismo etiopatogénico descrito é uma reacção cruzada de auto-imunidade, na qual anticorpos e linfócitos T, produzidos contra antígenos de um dado agente infeccioso, reagem contra autoantígenos da bainha de mielina.<sup>3</sup> Tal mecanismo justifica o envolvimento preferencial da substância branca cerebelosa no primeiro caso clínico apresentado. Do ponto de vista histopatológico, estão descritos inflamação perivascular, edema intersticial e desmielinização, que se traduzem por hipersinal nas ponderações de TR longo da RM, tal como observado nas imagens em T2 da doente apresentada. Nas



**Fig. 3** - TC axial. a) hipodensidade cerebelosa difusa, com aumento de volume do cerebelo a apagar os espaços de líquido da fossa posterior, nomeadamente peribulbares. b) hipodensidades cortico-subcortiais, occipito-parietais bilaterais.

cerebelites agudas infecciosas atribui-se ainda um possível papel etiopatogénico à infecção directa do parénquima cerebeloso pelo agente infeccioso, dado que não foi confirmado na nossa doente, uma vez que não foi feita punção lombar.<sup>3</sup>

As lesões encefálicas decorrentes da intoxicação aguda por CO explicam-se através de um mecanismo hipóxico-isquémico. A afinidade do CO para a molécula de hemoglobina é cerca de 250 vezes superior à do oxigénio. Uma exposição aguda e intensa a CO leva a uma redução da capacidade de transporte de oxigénio pela hemoglobina, levando à hipóxia tecidual. No sistema nervoso central (SNC), os neurónios são as células com maior consumo de oxigénio e glicose e, portanto, mais susceptíveis a um insulto hipóxico-isquémico.<sup>5,6</sup> No segundo caso clínico, este mecanismo explica o envolvimento cerebeloso predominantemente cortical, e as alterações de sinal focais, occipito-parietais, corticais, e em ambos os hipocampos. Neste caso não foi feito estudo RM de difusão, uma vez que as imagens foram obtidas num aparelho de 0,5 Tesla, que não permite a realização desse tipo de estudos.

## REFERÊNCIAS

1. Kamate M, Chetal V, Hattiholi V. Fulminant cerebellitis: a fatal, clinically isolated syndrome. *Pediatr Neurol* 2009;41:220-222.
2. MILLS F, MACLENNAN SC, DEVILE CJ, SAUNDERS DE. Severe cerebellitis following methadone poisoning. *Pediatric Radiology* 2008;38:227-229.
3. Tlili-Graïess K, Khiri Souei M, Mlaiki B, Arifa N, Moulahi H, Jemni Gharbi H, et al. Imagerie des cérébellites aiguës chez l'enfant. *J Neuroradiol* 2006;33:38-44.
4. Anselmo M, Campos Rainho A, do Carmo Vale M, Estrada J, Valente R, Correia M, et al. Methadone intoxication in a child: toxic encephalo-

A metadona é um opióide sintético utilizado no tratamento da toxicod dependência por opiáceos. Existem diferentes subtipos de receptores dos opiáceos no SNC e, aqueles para os quais a metadona tem maior afinidade – subtipo m – têm uma distribuição preferencial no cerebelo e hipocampos. A sua sobrestimulação pode levar a um estado de depleção energética celular, com alteração do normal funcionamento das membranas celulares e consequente edema citotóxico.<sup>4</sup> No caso apresentado de cerebelite aguda após ingestão acidental de metadona, este mecanismo fisiopatológico justifica a hipodensidade cerebelosa difusa encontrada na TC, que traduziria um edema cerebeloso difuso. Neste caso, dada a instabilidade clínica do doente que acabou por falecer, não foi feita RM CE que, através de um estudo de difusão, poderia confirmar tratar-se daquele tipo de edema. As hipodensidades cortico-subcortiais, occipito-parietais, bilaterais, encontradas na TC deste menino, foram interpretadas como áreas de isquémia no território das artérias cerebrais posteriores, provavelmente comprimidas no seu trajecto cisternal em torno do mesencéfalo.

## CONCLUSÃO

Um exame de imagem (TC ou RM) confirma o diagnóstico clínico de cerebelite aguda. A RM é mais sensível na detecção de alterações parenquimatosas do que a TC; no entanto, num contexto urgente, a RM pode não ser realizável, sobretudo em casos de instabilidade clínica do doente. O papel da imagiologia crânio-encefálica, no seguimento destes doentes, prende-se com a detecção de possíveis complicações. Nos casos mais graves, com envolvimento cerebeloso difuso e aumento de volume do cerebelo, pode haver compressão do tronco cerebral e hidrocefalia activa, com alteração do estado de consciência e mesmo morte, caso não haja uma intervenção cirúrgica atempada, nomeadamente colocação de uma derivação ventricular ou descompressão cirúrgica da fossa posterior.<sup>1</sup>

## CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse.

## FONTES DE FINANCIAMENTO

Os autores declaram a inexistência de fontes de financiamento.

## NOTA EDITORIAL

O presente Suplemento foi realizado mediante encomenda pela Sociedade Portuguesa de Neuroradiologia, entidade jurídica sem fins lucrativos.

- pathy? J Child Neurol 2006;21:618-620.
5. O'Donnell P, Buxton PJ, Pitkin A, Jarvis LJ. The magnetic resonance imaging appearances of the brain in acute carbon monoxide poisoning. Clin Radiol 2000;55:273-280.
6. Lo CP, Chen SY, Lee KW, Chen WL, Chen CY, Hsueh CJ, et al. Brain injury after acute carbon monoxide poisoning: early and late complications. AJR Am J Roentgenol 2007;189:W205-W211.

# Hiperintensidade Bilateral do Pulvinar e Núcleo Dorso-medial do Tálamo na Forma Esporádica da Doença de Creutzfeldt-Jakob



## Bilateral Hyperintensity of the Pulvina and Dorsomedial Nucleus of the Thalamus in Sporadic Creutzfeldt-Jakob Disease

Carlos CASIMIRO, Joana MARTINS, Tiago PARREIRA, Inês BALDEIRAS, Helena RIBEIRO, Sónia BATISTA, Egídio MACHADO, Ana MADURO, Olinda REBELO, Pedro FREITAS  
Acta Med Port 2012 Jul-Aug;25(S1):41-44

### RESUMO

**Introdução:** A doença de Creutzfeldt-Jakob (DCJ) é uma patologia neurodegenerativa rapidamente progressiva causada por príões. O diagnóstico precoce e a determinação da sua forma revestem-se de importância epidemiológica, com forte impacto na saúde pública. A hiperintensidade bilateral do pulvinar, isoladamente (*pulvina sign*) ou em associação com o núcleo dorso-medial dos tálamos (*double hockey stick sign*), no estudo de difusão, sequências ponderadas em T2 e *fluid attenuated inversion recovery* (FLAIR), é critério para o diagnóstico provável da forma variante da DCJ (vDCJ). A hiperdensidade bilateral dos caudados, putamina e córtex é o padrão habitualmente encontrado na forma esporádica da DCJ (eDCJ).

**Objectivo:** Análise das alterações imagiológicas encontradas numa doente com eDCJ e hiperintensidade do pulvinar e núcleo dorso-medial dos tálamos, para avaliar a capacidade da RM diferenciar a vDCJ da eDCJ, na presença deste padrão lesional.

**Metodologia:** Foi realizada uma ressonância magnética (RM) cerebral a uma doente do sexo feminino, 62 anos, com diagnóstico definitivo de eDCJ por estudo anatomopatológico do tecido cerebral. Análise qualitativa das imagens obtidas por RM, incluindo estudo de difusão e sequências ponderadas em T2 e FLAIR, bem como dos padrões lesionais encontrados.

**Resultados:** A RM cerebral revelou hiperintensidade dos núcleos caudados, putamina, pulvinar e núcleo dorso-medial dos tálamos no estudo de difusão (com diminuição do coeficiente de difusão aparente), e sequências ponderadas em T2 e FLAIR, sendo que o hiper-sinal dos caudados e putamina revelou ser mais exuberante que a intensidade de sinal dos tálamos; hiperintensidade dos hipocampos e córtex frontal, temporal e parietal, mais exuberantes em FLAIR e no estudo de difusão.

**Comentário:** A presença de hiperintensidade do pulvinar e núcleo dorso-medial dos tálamos na eDCJ poderá suscitar dúvidas no diagnóstico diferencial com a vDCJ. Só deverão ser considerados como verdadeiros *pulvina sign* e *double hockey stick sign*, sugestivos de vDCJ, se a sua hiperintensidade for mais marcada que a intensidade de sinal dos caudados e putamina.

### ABSTRACT

**Introduction:** Creutzfeldt-Jakob Disease (CJD) is a rapidly progressive neurodegenerative disease caused by prions. Early diagnosis and the determination of its form are epidemiologically important, with strong impact on public health. Bilateral pulvina hyperintensity, either alone (*pulvina sign*) or in association with the dorsomedial nucleus of the thalamus (*double hockey stick sign*) on T2, FLAIR and diffusion weighted imaging (DWI), is a criterion for the probable diagnosis of the variant CJD (vCJD). Bilateral hyperintensity of the caudate, putamina and cortex is the usual pattern found in the sporadic CJD (sCJD).

**Objective:** Analysis of the imaging aspects on a sCJD patient showing T2 hyperintensity of the pulvina and dorsomedial thalamic nucleus, in order to assess the magnetic resonance imaging (MRI) accuracy in the discrimination between vCJD and sCJD, when this lesion pattern is present.

**Methods:** We performed a MRI on a 62-year-old female with definitive diagnosis of sCJD made by anatomopathologic study of the brain tissue. Qualitative analysis of MRI, including DWI, T2 and FLAIR sequences, as well as lesional patterns found.

**Results:** Brain MRI showed hyperintensity of the caudate, putamina, pulvina and dorsomedial nucleus of the thalamus, in DWI, T2 and FLAIR sequences; hypersignal of the caudate and putamina was greater than the signal intensity of the thalami. Hyperintensity of the hippocampus and frontal, temporal and parietal cortex were more obvious in FLAIR and DWI.

**Comment:** Hyperintensity of the pulvina and dorsomedial nucleus of the thalamus on sCJD may complicate the differential diagnosis with vCJD. True *pulvina sign* and *double hockey stick sign*, consistent with vCJD, must only be considered if the hyperintensity is greater than signal intensity of the caudate and putamina.

### INTRODUÇÃO

A DCJ é a doença priónica humana mais frequente, apresentando uma incidência de cerca de um a uma caso e meio por milhão de pessoas por ano,<sup>1,2</sup> podendo apresentar-se sob as formas esporádica (eDCJ), familiar (fDCJ), iatrogénica

C.C., J.M., T.P., E.M., P.F.: Serviço de Imagiologia. Hospitais da Universidade de Coimbra. Coimbra. Portugal.

I.B., H.R.: Laboratório de Neuroquímica. Hospitais da Universidade de Coimbra. Coimbra. Portugal.

S.B., A.M., O.R.: Serviço de Neurologia. Hospitais da Universidade de Coimbra. Coimbra. Portugal.

Copyright © Ordem dos Médicos 2012