

Evaluación neuropsicológica en un caso de síndrome de Schmahmann

André Salviatierra¹ , Ana Ruth Díaz Victoria¹ 

Resumen

Introducción: el síndrome de Schmahmann (SACC) es una afectación del cerebelo que incluye alteraciones cognitivas y afectivas, cursa con deterioro ejecutivo, deficiencias del procesamiento visoespacial, déficits lingüísticos y alteraciones afectivas. El diagnóstico es principalmente neuropsicológico y es respaldado por estudios de neuroimagen.

Presentación del caso: se presenta un paciente de 27 años de edad, con antecedentes de consumo de sustancias desde los 16 años y con diagnóstico de VIH positivo. Reporta dificultades de pronunciación fonética, deficiencia para ejecutar movimientos con extremidades derechas, lateropulsión derecha y diplopía binocular horizontal izquierda con presencia de mareos. Destaca el habla con disartria escandida, disimetría, disdiadococinesia e hipotonía de extremidades derechas.

Discusión: se realizó exploración neuropsicológica con la escala del síndrome afectivo cognitivo cerebeloso, figura compleja de Rey y el test de depresión de Beck. Los resultados evidenciaron dificultades de planificación relacionados con la memoria, la afectación fonética y la presencia de depresión leve, elementos asociados al SACC. Asimismo, los estudios de resonancia magnética confirmaron lesión en el hemisferio cerebeloso derecho que se extendía hacia el pedúnculo medio y el puente dorsal bilateral, respaldando el diagnóstico.

Conclusiones: este caso permitió considerar patologías cerebelosas más allá de las típicas funciones conocidas, enfatizando el uso de evaluaciones neuropsicológicas para detectar déficits sutiles que se suelen pasar por desapercibidos al reconocer un SACC.

Palabras clave: síndrome afectivo cognitivo cerebeloso, cerebelo, neuropsicología, ataxia cerebelosa, depresión, caso clínico.

Neuropsychological evaluation in a case of Schmahmann syndrome

Abstract

Introduction: Schmahmann syndrome (SCAC) is an affectation of the cerebellum that includes cognitive and affective alterations, impaired executive function, visuospatial processing deficiencies, language deficits, and affective alterations. The diagnosis is mainly neuropsychological and supported by neuroimaging studies such as magnetic resonance imaging.

Case presentation: This case presents a 27 years old patient with a history of substance use since the age of 16 and HIV-positive. Difficulties in the pronunciation of phonemes are reported, perform movements with right limbs, right lateropulsion, left horizontal binocular diplopia and with the presence of dizziness. Speech with scandid dysarthria, dysmetria, dysdiadochokinesia and hypotonia of the right extremities stand out.

Discussion: A neuropsychological examination is performed using the scale of the cerebellar cognitive affective syndrome, the complex figure of Rey and the Beck depression test. The results show a probable association for SCAC, reaffirmed by magnetic resonance imaging studies, which indicate lesion in the right cerebellar hemisphere extending to the middle peduncle and bilateral dorsal bridge. In addition, planning problems related to memory problems, difficulty in engaging words, phonemic naming impairment and the presence of mild depression, which support the diagnosis.

Conclusions: This case allows us to consider cerebellar pathologies that extend to typical functions of the brain, emphasizing the use of neuropsychological evaluations to detect subtle deficits that are usually overlooked when recognizing a SACC

Keywords: Cerebellar cognitive affective syndrome, Cerebellum, Neuropsychology, Cerebellar ataxia, Depression, Case report.

¹ Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez", Ciudad de México, México

Correspondencia/Correspondence:

André Salviatierra, calle Comercio y Administración 47, Copilco, Coyoacán, Ciudad de México, 04360, México.
Correo-e: 4andree4@gmail.com

Historia del artículo/Article info

Recibido/Received: 22 de diciembre, 2024

Revisado/Revised: 22 de junio, 2025

Aceptado/Accepted: 25 de julio, 2025

Publicado/Published online: 02 de octubre, 2025

Citation/Citación: Salviatierra A, Díaz Victoria AR. Evaluación neuropsicológica en un caso de síndrome de Schmahmann. Acta Neurol Colomb. 2025;41(4):e1934.

<https://doi.org/10.22379/anc.v41i4.1934>



Introducción

El cerebelo es un órgano que representa aproximadamente el 10% del volumen total del encéfalo, está formado por 10 segmentos del vermis y 3 lóbulos principales (1), floculonodular (vestibulocerebelo–arquicerebelo), anterior (espinoocerebelo–paleocerebelo) y posterior (pontocerebelo–neocerebelo), siendo asociados a funciones del movimiento, postura y coordinación, respectivamente (figura 1).

El cerebelo se vincula con numerosas estructuras del sistema nervioso a través de fibras eferentes y aferentes, formando tres pedúnculos cerebelosos: superior (conexión mesencefálica), medio (conexión con el puente de Varolio) e inferior (conexión con la médula oblongada), de forma que sus conexiones alcanzan el sistema límbico y las áreas de asociación cortical. Por tanto, tiene además implicaciones a nivel de la coordinación de procesos cognitivos y emocionales.

El síndrome de Schmahmann o síndrome afectivo cognitivo cerebeloso (SACC) es una afección que incluye a pacientes con lesiones cerebelosas en sus lóbulos posteriores y vermis, desencadenando al-

teraciones de las funciones ejecutivas que incluyen dificultades en planificación, razonamiento abstracto, fluidez verbal, memoria de trabajo, problemas de atención, desorganización visoespacial, cambio de personalidad con embotamiento del afecto y comportamiento desinhibido e inapropiado (2). Por tanto, algún tipo de daño en el cerebelo no solo afecta la conducta motora, sino que también se ven afectados los procesos cognitivos y emocionales.

A diferencia de otras alteraciones como el síndrome motor cerebeloso (SMC), que reúne ataxias (falta de coordinación motora entre los músculos) del habla y las extremidades, así como déficits posturales y de la marcha; y el síndrome vestibulo cerebeloso (SVC), centrado en déficits oculomotores, inestabilidad y desalineación oculares, el SACC tiene una semiología caracterizada por la presencia de déficits cognitivos y desregulación emocional (3).

Presentación del caso

Paciente masculino de 27 años de edad, con preparatoria terminada, trabajador, soltero y VIH positivo, con consumo de tabaco (hasta cinco cigarrillos diarios) y alcohol (de dos a tres veces por sema-

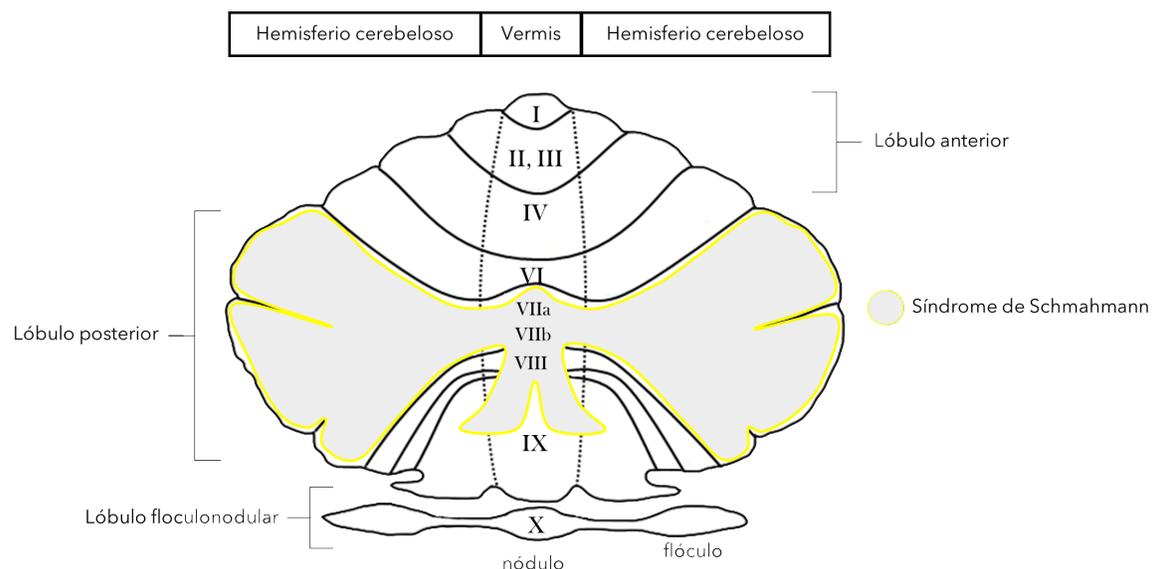


Figura 1. Anatomía del cerebelo

Fuente: elaboración propia.

na) desde los 16 años, consumo semanal de éxtasis desde los 19 a los 22 años y consumo de cocaína desde los 20 años con frecuencia semanal. Como antecedentes heredados de familiares, su padre tenía diabetes mellitus y su abuela materna falleció por linfoma de Hodgkin. Dentro de sus antecedentes personales patológicos, tuvo una apendicectomía a los 15 años y constantes infecciones de las vías respiratorias desde los 22 años.

Respecto al padecimiento actual, el paciente reportó que las últimas tres semanas tuvo dificultad para pronunciar el fonema /s/, presentando además escalofríos y malestar general, a lo cual recibió tratamiento con ceftriaxona, desencadenando horas después mareos, sobre todo al permanecer de pie, acompañado de lateropulsión (tendencia a desviarse a un lado) hacia la derecha y dificultad para ejecutar movimientos con las extremidades derechas. Una semana después asistió con un médico para realizarse un aseo ótico, recibiendo medicamentos antivertiginosos. No presentó mejoría, las manifestaciones empeoraron, agregándose progresivamente diplopía binocular horizontal con predominio izquierdo. Al realizar exámenes de laboratorio se encontró leucopenia y linfocitopenia.

Al realizar la exploración neurológica se encontró despierto, atento y orientado, comprende las órdenes, nomina, repite, realiza lectura, escritura, comprende el juicio, la abstracción y realiza cálculos sin alteraciones; no obstante, el habla presenta disartria escandida (separación anormal entre las sílabas).

En la evaluación de nervios craneales (NC), se encuentran dificultades para la convergencia (NC III), seguimiento y nistagmo multidireccional (disfunción en centros cerebrales que coordinan movimientos oculares asociados al NC III, IV y VI). Así como del V par en sus tres ramas, evidenciándose disminución de la sensibilidad en la hemicara derecha, reflejo corneal ausente al estimular el ojo derecho con tono y fuerza de músculos masticatorios disminuidos del lado derecho. El paciente también tiene ausencia de movimientos anormales y de la marcha, sensibilidad sin alteraciones y signos meníngeos ausentes; no obstante, impresiona que dentro de las funciones cerebelosas, hay dismetría (incapacidad para controlar la amplitud del movimiento), disdiadococinesia (dificultad para realizar movimientos alternantes rápidos) e hipotonía en extremidades derechas.

Discusión

El SACC es una nueva condición clínica que incluye déficits cognitivos y afectivos secundarios a un padecimiento cerebelar. Se caracteriza por la presencia de síntomas que incluyen deterioro de las funciones ejecutivas, deterioro de la cognición visoespacial, alteraciones afectivo-emocionales y déficits del lenguaje. Este complejo de síntomas neurocognitivos y conductuales-afectivos se atribuye a una alteración funcional de las vías recíprocas que conectan el cerebelo con circuitos límbicos y de la corteza (3).

A nivel neuroanatómico, el circuito cerebro-cerebeloso cuenta con vías corticopontinas y pontocerebelosas, así como con una rama de retroalimentación de los sistemas cerebelo-talámico y tálamo-cortical, encargadas de vincular el cerebelo con el cerebro en regiones supratentoriales estrechamente relacionadas con el procesamiento cognitivo y afectivo (2).

A nivel de la topografía funcional del cerebelo, las áreas anteriores están relacionadas con aspectos sensoriomotores, mientras que las regiones posteriores con procesos cognitivos y afectivos. Específicamente, el deterioro cognitivo parece afectar los lóbulos VI y VII, alterando la modulación cognitiva a nivel de la corteza de asociación cerebral; mientras que los aspectos emocionales se manifiestan por lesiones del vermis que privan a las asas cerebro-cerebelosas-límbicas de la información cerebelosa (4). Particularmente, las lesiones en el vermis están relacionadas con la disregulación afectiva, produciendo cambios neuropsicológicos clínicamente relevantes, más aun considerando que llega a presentarse en población infantil (5).

Los síntomas clínicos del SACC incluyen dominios afectivos y cognitivos, lo que respalda la participación del cerebelo en el aprendizaje y la comprensión de la cognición social, facilitando el entendimiento, los comportamientos sociales y los estados mentales por parte de otros (6), además, puede presentarse en niños, así como en adultos, sobre todo después lesiones agudas que incluyen cerebelitis infecciosa o posinfecciosa (7), como en este caso, donde el paciente es VIH positivo.

Así mismo, es imprescindible realizar un examen neurológico de la función cerebelosa, basado en la detección clínica de trastornos oculomotores, déficits del habla, ataxia de extremidades y déficits posturales o de la marcha, a fin de establecer el diferencial con SMC y SVC (8).

Respecto al diagnóstico, este se basa en pruebas neuropsicológicas detalladas (9), particularmente con el uso de la escala del síndrome afectivo cognitivo-cerebeloso (E-SACC) que incluye las siguientes subpruebas: fluencia semántica, fluencia fonológica, cambio categorial, registro y recuerdo verbal, dígitos directos e inversos, cubo dibujo y copia, similitudes, paradigma go/no go y afecto. La interpretación se realiza en función de la cantidad de subpruebas fallida. Así, un fallo es asociado con posible SACC; dos con SACC probable y tres o más con SACC definitivo (10). Para el caso, se encontraron dos fallos, estableciendo así una asociación probable para SACC (tabla 1), lo que se reafirmó con los resultados de imágenes de resonancia magnética (IRM) que indicaron lesión en el hemisferio cerebeloso derecho (figura 2).

Así mismo, la evaluación neuropsicológica en el SACC se correlaciona con déficits de la función ejecutiva, que incluyen problemas de planificación relacionados con problemas de memoria (11). Conforme a los resultados encontrados en la figura compleja de Rey (FCRO), en este caso se observó deterioro moderado. Por otro lado, se reportaron también alteraciones en el lenguaje con dificultad para entablar palabras, con fluidez verbal disminuida y afectación fonética (8), lo cual también estuvo en línea con

este caso, donde se presentó disartria escandida. En cuanto al componente afectivo, estudios reportaron labilidad y dificultad para modular la conducta, tipo hipométrica (disminuida) o hipermétrica (exagerada) (12), debido a las conexiones del cerebelo con los núcleos del tronco encefálico que suministran serotonina, norepinefrina y dopamina al sistema límbico y al cerebro, lo que explicó la presencia de depresión en pacientes con SACC (13) y resultó consecuente con las puntuaciones halladas del test de depresión de Beck (BDI, según sus siglas en inglés), que indicaron la presencia de depresión leve para este caso.

Para finalizar, resultó relevante considerar la existencia de pacientes con patologías cerebelosas que se extienden al cerebro, dificultando establecer una correlación entre la estructura cerebelosa y la función neuropsicológicas. Asimismo, no se suelen realizar exploraciones neuropsicológicas de forma rutinaria a los pacientes con trastorno cerebeloso, por lo que es posible que se pase por alto déficits sutiles y no se reconozca el SACC (14).

Conclusiones

El cerebelo humano tiene funciones más allá del control motor, que incluyen la cognición y la emoción.

Tabla 1. Resultados de la evaluación neuropsicológica

	Instrumento	Puntuación	Interpretación
Escala del síndrome afectivo cognitivo cerebeloso	Fluencia semántica	16/26	Sin alteraciones
	Fluencia fonológica	11/19	Sin alteraciones
	Cambio categorial	6/15	Deficiente
	Dígitos directos	6/8	Sin alteraciones
	Dígitos inversos	4/6	Sin alteraciones
	Cubo copia	15/15	Sin alteraciones
	Recuerdo verbal	13/15	Sin alteraciones
	Similitudes	6/8	Deficiente
	Go/no-go	2/2	Sin alteraciones
	Afecto	6/6	Sin alteraciones
Figura compleja de Rey	Copia	26/36	Deterioro moderado
	Memoria inmediata	17/36	
	Memoria diferida	13/36	
Test de depresión de Beck		14	Depresión leve

Fuente: elaboración propia.



Figura 2. IRM cerebral de corte axial con hiperintensidad en hemisferio cerebeloso derecho (imagen invertida para mantener coherencia anatómica del observador)

Nota. IRM: imágenes de resonancia magnética.

Fuente: elaboración propia.

Por tanto, su relevancia clínica abre nuevas vías de investigación en numerosos trastornos neuropsiquiátricos y neurocognitivos (15). Así, el SACC se diferencia de otros síndromes cerebelosos por la presencia de alteraciones cognitivas y afectivas que incluyen: deterioro de la función ejecutiva, deficiencias del procesamiento visoespacial, déficits lingüísticos y alteraciones afectivas, es decir, abarca síntomas inicialmente considerados de origen extracerebeloso.

En este caso, el paciente presentó dificultades en la pronunciación de fonemas, dificultad para ejecutar

movimientos con extremidades derechas, lateropulsión derecha, diplopía binocular horizontal izquierda y con presencia de mareos. Además, destacó el habla con presencia de disartria escandida, dismetría, disdiadococinesia e hipotonía de extremidades derechas.

Por otra parte, la evaluación neuropsicológica con la E-SACC estableció un probable SACC que, sumado a la semiología del caso, los estudios de IRM que reportaron lesión en el hemisferio cerebeloso derecho que se extendía hacia el pedúnculo medio y puente dorsal bilateral, así como los resultados de la FCRO y BDI que indicaron problemas de memoria y presencia de depresión leve, reafirmaron el diagnóstico para SACC.

Contribuciones de los autores. André Salva-tierra: conceptualización, análisis formal, investigación, metodología y escritura del borrador original; Ana Ruth Díaz-Victoria: análisis formal, investigación, metodología y escritura del borrador original.

Implicaciones éticas. Los autores declaran que no hay ninguna implicación ética.

Financiamiento. Los autores declaran que no recibieron financiación para la elaboración o publicación de este artículo.

Conflicto de interés. Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés con la publicación de este artículo.

Referencias

1. Sankey E, Srinivasan E, Mehta V, Bergin S, Wang T, Thompson E, et al. Perioperative assessment of cerebellar masses and the potential for Cerebellar Cognitive Affective Syndrome. *World Neurosurg.* 2020;144:222–30. <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.09.048>
2. Schmahmann JD, Sherman JC. The cerebellar cognitive affective syndrome. *Brain.* 1998;121(4):561–79. <https://doi.org/10.1093/brain/121.4.561>
3. Manto M, Mariën P. Schmahmann's syndrome—identification of the third cornerstone of clinical ataxiology. *Cerebellum Ataxias.* 2015;2:2. <https://doi.org/10.1186/s40673-015-0023-1>
4. Stoodley C, Schmahmann J. Evidence for topographic organization in the cerebellum of motor control versus cognitive and affective processing. *Cortex.* 2010;46(7):831–44. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2009.11.008>

5. Levisohn L, Cronin-Golomb A, Schmahmann J. Neuropsychological consequences of cerebellar tumour resection in children: cerebellar cognitive affective syndrome in a paediatric population. *Brain*. 2000;123(5):1041–50. <https://doi.org/10.1093/brain/123.5.1041>
6. Argyropoulos G, van Dun K, Adamaszek M, Leggio M, Manto M, Masciullo M, et al. The cerebellar cognitive affective/Schmahmann syndrome: a task force paper. *Cerebellum*. 2020;19(1):102–25. <https://doi.org/10.1007/s12311-019-01068-8>
7. Tedesco A, Chiricozzi F, Clausi S, Lupo M, Molinari M, Leggio M. The cerebellar cognitive profile. *Brain*. 2011;134(12):3672–86. <https://doi.org/10.1093/brain/awr266>
8. Bodranghien F, Bastian A, Casali C, Hallett M, Louis E, Manto M, et al. Consensus paper: revisiting the symptoms and signs of cerebellar syndrome. *Cerebellum*. 2016;15(3):369–91. <https://doi.org/10.1007/s12311-015-0687-3>
9. Abderrakib A, Ligot N, Naeije G. Cerebellar cognitive affective syndrome after acute cerebellar stroke. *Front Neurol*. 2022;13:906293. <https://doi.org/10.3389/fneur.2022.906293>
10. Hoche F, Guell X, Vangel M, Sherman J, Schmahmann J. The cerebellar cognitive affective/Schmahmann syndrome scale. *Brain*. 2018;141(1):248–70. <https://doi.org/10.1093/brain/awx317>
11. Baillieux H, De Smet H, Dobbeleir A, Paquier P, De Deyn P, Mariën P. Cognitive and affective disturbances following focal cerebellar damage in adults: a neuropsychological and SPECT study. *Cortex*. 2010;46(7):869–79. <https://doi.org/10.1016/j.cortex.2009.09.002>
12. Schmahmann J, Weilburg J, Sherman C. The neuropsychiatry of the cerebellum—insights from the clinic. *Cerebellum*. 2017;6(3):254–67. <https://doi.org/10.1080/14734220701490995>
13. Wolf U, Rapoport M, Schweizer T. Evaluating the affective component of the cerebellar cognitive affective syndrome. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*. 2009;21(3):245–53. <https://doi.org/10.1176/jnp.2009.21.3.245>
14. Ahmadian N, van Baarsen K, van Zandvoort M, Robe PA. The cerebellar cognitive affective syndrome—a meta-analysis. *Cerebellum*. 2019;18(5):941–50. <https://doi.org/10.1007/s12311-019-01060-2>
15. Schmahmann JD. Ferdinando Rossi lecture: the cerebellar cognitive affective syndrome—implications and future directions. *Cerebellum*. 2023;22(5):947–53. <https://doi.org/10.1007/s12311-022-01456-7>