



UNIVERSIDAD  
CATÓLICA  
DE CUENCA

**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA**

*Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo*

**UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR**

**CARRERA DE MEDICINA**

**“DEPRESIÓN ASOCIADA A LA DEGENERACIÓN  
CEREBELOSA EN ADOLESCENTES”**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL  
TÍTULO DE MÉDICO**

**AUTOR: MORA PEREZ IVANIA GABRIELA**

**DIRECTOR: DR. CHRISTIAN ANDRES JARAMILLO ALVAREZ**

**CUENCA - ECUADOR**

**2024**

**DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO**



**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA**

*Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo*

**UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR**

**CARRERA DE MEDICINA**

**“DEPRESIÓN ASOCIADA A LA DEGENERACIÓN  
CEREBELOSA EN ADOLESCENTES”**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL  
TÍTULO DE MÉDICO**

**AUTOR: MORA PEREZ IVANIA GABRIELA**

**DIRECTOR: DR. CHRISTIAN ANDRES JARAMILLO ALVAREZ**

**CUENCA - ECUADOR**

**2024**

**DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO**

## DECLARATORIA DE AUTORÍA Y RESPONSABILIDAD

**Ivania Gabriela Mora Perez**, portadora de la cédula de ciudadanía N° **0105175434**. Declaro ser la autora de la obra: “**Depresión asociada a la Degeneración Cerebelosa en adolescentes**”, sobre la cual me hago responsable sobre las opiniones, versiones e ideas expresadas. Declaro que la misma ha sido elaborada respetando los derechos de propiedad intelectual de terceros y eximo a la Universidad Católica de Cuenca sobre cualquier reclamación que pudiera existir al respecto. Declaro finalmente que mi obra ha sido realizada cumpliendo con todos los requisitos legales, éticos y bioéticos de investigación, que la misma no incumple con la normativa nacional e internacional en el área específica de investigación, sobre la que también me responsabilizo y eximo a la Universidad Católica de Cuenca de toda reclamación al respecto.

Cuenca, **14 de febrero de 2024**

F: 

**Ivania Gabriela Mora Perez**

**C.I. 0105175434**

## CERTIFICACIÓN DEL DIRECTOR / TUTOR

Certifico que el presente trabajo denominado "**DEPRESIÓN ASOCIADA A LA DEGENERACIÓN CEREBELOSA EN ADOLESCENTES**" realizado por **MORA PEREZ, IVANIA GABRIELA** con documento de identidad No. **0105175434**, previo a la obtención del título profesional de Médico, ha sido asesorado, supervisado y desarrollado bajo mi tutoría en todo su proceso, cumpliendo con la reglamentación pertinente que exige la Universidad Católica de Cuenca y los requisitos que determina la investigación científica.

Cuenca, 14 de febrero de 2024

F: 

**Dr. Christian Jaramillo**  
**DIRECTOR / TUTOR**

## **DEDICATORIA**

A mi Dios, compañero de tesis, por acompañarme durante este largo camino, a mi querida madre Blanca Ochoa, por su apoyo incondicional y por su confianza en mí, y para la autora más valiente que he conocido por haberse esforzado hasta el final, dedico con amor esta obra.

## AGRADECIMIENTO

Querido padre, Gustavo Mora, gracias por tus sabias palabras y por haberme dado la oportunidad de enriquecer mis conocimientos en el extraordinario mundo de la ciencia.

Agradezco a mi tutor, el Dr. Christian Jaramillo, por su paciencia y dedicación en este proyecto, por lo que grabaré en mi memoria sus instrucciones impartidas durante mi tiempo como su aprendiz.

Por último, agradezco a mis amistades quienes desde el primer año de carrera me impulsaron a perseguir mis sueños.

*“Los cuentos de hadas nunca dejarán de ser mi fuente de inspiración para construir un universo de ideas y narrar infinitas historias”.*

- Ivania Mora

## **RESUMEN**

La Degeneración Cerebelosa ha sido considerada durante siglos como un desorden motor de causa desconocida donde las neuronas del cerebelo tienden a degenerar lenta y progresivamente hasta desaparecer, y puesto que la enfermedad no tiene posibilidad de curación, los adolescentes con esta afección son un grupo vulnerable a presentar depresión. El propósito de realizar esta investigación tiene la finalidad de determinar si la depresión es un factor asociado a Degeneración Cerebelosa en adolescentes, y señalar cómo esta patología influye en su estilo de vida. La depresión fue el síntoma negativo más frecuente en adolescentes diagnosticados de Degeneración Cerebelosa. Este síntoma está estrechamente asociado con la aparición del síndrome afectivo-cognitivo cerebeloso y puede aparecer a cualquier edad. Los trastornos psicoemocionales como la depresión pueden presentarse antes o después de la sintomatología de carácter motriz. Hoy en día, se desconoce acerca del lóbulo cerebeloso que tiende a atrofiarse primero; algunos autores indican que la zona responsable de los síntomas neuropsiquiátricos es la alteración del vermis cerebeloso, mientras que otros indican que el cerebelo posterior es la zona afectada inicialmente. La calidad de interacción familiar es de vital importancia durante el tratamiento y evolución de la enfermedad debido a la capacidad de aprendizaje que adquiere el paciente adolescente para prevenir o superar conflictos emocionales. Finalmente, el tratamiento paliativo de estos pacientes no debe ir encaminado únicamente a al alivio de los síntomas motores sino también al impacto neuropsiquiátrico que estos generan ante el diagnóstico.

**Palabras clave:** adolescente, cerebelo, depresión, degeneración neuronal.

## **ABSTRACT**

Cerebellar degeneration has been considered for centuries as a motor disorder of unknown cause where the neurons of the cerebellum tend to slowly and progressively degenerate until they disappear. Since the disease is not curable, adolescents with this condition are a vulnerable group to depression. This research aims to determine whether depression is a factor associated with cerebellar degeneration in adolescents and to indicate how this pathology influences their lifestyle. Depression was the most common negative symptom in adolescents diagnosed with Cerebellar Degeneration. This symptom is closely associated with the onset of cerebellar affective-cognitive syndrome and can manifest at any age. Psycho-emotional disorders such as depression may occur before or after motor symptoms. Nowadays, it is unknown which cerebellar lobe tends to atrophy first; some authors suggest that the area responsible for the neuropsychiatric symptoms is the alteration of the cerebellar vermis, while others indicate that the posterior cerebellum is the initially affected area. Family interaction quality is vital during the treatment and evolution of the disease due to the learning capacity acquired by the adolescent patient to prevent or overcome emotional conflicts. Finally, the palliative treatment of these patients should not only be aimed at relieving motor symptoms but also at the neuropsychiatric impact they generate upon diagnosis.

**Keywords:** adolescent, cerebellum, depression, neuronal degeneration.

## ÍNDICE

<b>RESUMEN</b> .....	<b>7</b>
<b>ABSTRACT</b> .....	<b>8</b>
<b>1. INTRODUCCIÓN</b> .....	<b>10</b>
1.1. OBJETIVOS.....	12
1.1.1 GENERAL: .....	12
1.1.2 ESPECÍFICOS: .....	12
<b>2. MARCO TEÓRICO</b> .....	<b>14</b>
2.1. HISTORIA .....	14
2.2. FISIOPATOLOGÍA .....	15
2.3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS.....	17
2.4. DIAGNÓSTICO.....	18
2.4.1 Exámenes neuroconductuales .....	20
2.5. TRATAMIENTO .....	22
2.6. PRONÓSTICO.....	24
<b>3. RESULTADOS</b> .....	<b>24</b>
<b>4. DISCUSIÓN</b> .....	<b>26</b>
<b>5. CONCLUSIONES</b> .....	<b>28</b>
<b>6. RECOMENDACIONES</b> .....	<b>28</b>
<b>7. BIBLIOGRAFÍA</b> .....	<b>29</b>
<b>GLOSARIO</b> .....	<b>33</b>
<b>ANEXOS</b> .....	<b>34</b>

## 1. INTRODUCCIÓN

La Degeneración Cerebelosa (DC) es un trastorno neurodegenerativo raro, progresivo y sin remisión, donde el cerebelo se atrofia y sus funciones tienden a declinar significativamente sin alguna causa aparente (1, 2). Los adolescentes que la padecen son más vulnerables a desarrollar depresión en algún momento de su vida, puesto que la enfermedad conlleva una discapacidad física-cognitiva crónica e implica un aumento de las comorbilidades del paciente disminuyendo su calidad de vida. Los adolescentes con esta afección no suelen ser diagnosticados a tiempo, por lo tanto, se desconoce sobre su condición y no reciben ningún tipo de tratamiento farmacológico, terapia o apoyo psicológico (3).

**¿Cuál es el impacto de la depresión en adolescentes con DC?** Una vez que se haya realizado el diagnóstico por parte del área de Neurología, los adolescentes pueden entrar en un conflicto emocional consigo mismos, incluso antes del diagnóstico, pueden mostrar confusión al darse cuenta de que su organismo no responde ante ciertas órdenes motoras, tal es un caso reportado en Japón de una paciente de sexo femenino quien a sus 15 años de edad desarrolló esta rara enfermedad (4).

En estadios subagudos, la DC es una enfermedad común secundaria a patologías paraneoplásicas con una alta tasa de incidencia y prevalencia del 50% (5). Por otro lado, la Degeneración Cerebelosa Alcohólica (DCA) afecta hasta un 25% de sujetos alcohólicos siendo una de las causas más frecuentes de ataxia cerebelosa adquirida en la edad adulta (6).

Una investigación reportó que un 63,3% de pacientes con DC debutan con ataxia crónica a partir de los 4 años de edad. La ataxia cerebelosa se presenta con un valor de 0,45 casos por cada cien mil individuos en el grupo etario de 0-19 años (7).

En Italia, un estudio reportó la presencia de depresión en dos familias con ataxia espinocerebelosa tipo 48 (SCA48). Otro estudio similar en Taiwán, señaló que los síntomas neuropsiquiátricos fueron evidentes en adolescentes con SCA27 (8, 9).

En América Latina, la SCA10 es la más prevalente, especialmente en México, Brasil y Argentina (10).

En nuestro país, se reportó un 14,6% de casos de DCA en pacientes de sexo masculino a partir de la 4ta década de vida en la provincia del Oro (11). Además, fueron diagnosticados con SCA2, dos pacientes de sexo masculino entre treinta y cincuenta años (12). Estas cifras denotan la importancia de establecer un protocolo que identifique y trate prontamente a los adolescentes con esta entidad, quienes tienen toda una vida por delante, ya que al tener conocimiento sobre su enfermedad necesitarán todo el apoyo psicoemocional posible para aceptar su condición y aprender a convivir con ella (13).

Es por ello, que nuestro objetivo de estudio es investigar sobre la depresión como factor asociado a DC en adolescentes y cómo afecta esta patología en su estilo de vida, ello con el fin de conocer más sobre la misma en la comunidad sin subestimarla. Es fundamental que los adolescentes con DC reciban terapia psicológica para prevenir o superar conflictos emocionales como es la depresión (14).

## **1.1. OBJETIVOS**

### **1.1.1 GENERAL:**

Investigar sobre la depresión como factor asociado a Degeneración Cerebelosa en adolescentes y cómo influye en su diario vivir.

### **1.1.2 ESPECÍFICOS:**

- 1.** Indagar acerca de los síntomas depresivos que pueden padecer los adolescentes con Degeneración Cerebelosa.
- 2.** Describir el efecto de la depresión en el diario vivir de los adolescentes con Degeneración Cerebelosa.

## MÉTODOLÓGÍA

Se elaboró una revisión bibliográfica de tipo narrativa y los datos se recopilaron de bases científicas como: PubMed, Scopus, Elsevier y Web Of Science. Se incluyeron artículos y libros entre los años 2009 y 2023 ya que se dispone de mayor información sobre el tema de estudio. La población de estudio fueron adolescentes entre doce y diecisiete años diagnosticados de DC que manifestaron síntomas depresivos. Se excluyeron artículos que no correspondieron a depresión como impacto psicoemocional y depresión en pacientes con DC de tipo alcohólica y paraneoplásica. Previamente se ejecutó el protocolo correspondiente siguiendo el cronograma de actividades (18/09/2023-30/10/2023). Los términos MeSH empleados fueron:

("cerebellum"[MeSH Terms] OR "cerebellum"[All Fields] OR "cerebellums"[All Fields] OR "cerebellum s"[All Fields]) AND (("neuron s"[All Fields] OR "neuronal"[All Fields] OR "neuronally"[All Fields] OR "neuronal s"[All Fields] OR "neurone s"[All Fields] OR "neurones"[All Fields] OR "neuronic"[All Fields] OR "neurons"[MeSH Terms] OR "neurons"[All Fields] OR "neuron"[All Fields] OR "neurone"[All Fields]) AND ("degenerate"[All Fields] OR "degenerated"[All Fields] OR "degenerately"[All Fields] OR "degenerates"[All Fields] OR "degenerating"[All Fields] OR "degeneration"[All Fields] OR "degenerations"[All Fields]))

("cerebellum"[MeSH Terms] OR "cerebellum"[All Fields] OR "cerebellums"[All Fields] OR "cerebellum s"[All Fields]) AND ("depressed"[All Fields] OR "depression"[MeSH Terms] OR "depression"[All Fields] OR "depressions"[All Fields] OR "depression s"[All Fields] OR "depressive disorder"[MeSH Terms] OR ("depressive"[All Fields] AND "disorder"[All Fields]) OR "depressive disorder"[All Fields] OR "depressivity"[All Fields] OR "depressive"[All Fields] OR "depressively"[All Fields] OR "depressiveness"[All Fields] OR "depressives"[All Fields])

("cerebellum"[MeSH Terms] OR "cerebellum"[All Fields] OR "cerebellums"[All Fields] OR "cerebellum s"[All Fields]) AND ("adolescences"[All Fields] OR "adolescence"[All Fields] OR "adolescent"[MeSH Terms] OR "adolescent"[All Fields] OR "adolescence"[All Fields] OR "adolescents"[All Fields] OR "adolescent s"[All Fields])

## **2. MARCO TEÓRICO**

### **2.1. HISTORIA**

La historia sobre los desórdenes del cerebelo se remonta desde la antigüedad. Alrededor de los años ochenta, el médico francés Pierre Marie describió por primera vez el mecanismo patológico de la ataxia cerebelosa y realizó un estudio experimental que consistió en extirpar el cerebelo de una paloma para demostrar con evidencia científica la función predominantemente motora de este órgano, sin embargo, pasaron más de cien años para que se retomara la investigación sobre otras de sus funciones (15).

En 1929, el patólogo alemán Friedrich describió uno de los tipos de ataxia, el cual lleva su nombre. En 1978, la ataxia de Charlevoix-Saguenay se volvió endémica en Canadá, y con el pasar del tiempo, llegaron a aparecer nuevos casos de ataxia en otros países como Japón (15).

En el siglo XX, las investigaciones se enfocaron a clasificar los diferentes tipos de DC. Hoy en día, el cerebelo es conocido no solo por sus funciones motoras sino también por su papel en el desarrollo de procesos cognitivos como son: lenguaje, memoria, intelecto, comportamiento, creatividad y emociones (16).

Hoy por hoy, la Degeneración Cerebelosa (DC) es un trastorno neurodegenerativo raro, progresivo y sin remisión, donde el cerebelo se atrofia y sus funciones tienden a declinar sustancialmente. Es una enfermedad que puede aparecer y evolucionar sin ninguna causa aparente y se caracteriza por desórdenes motores como es la ataxia de la marcha (17).

Existen algunos tipos de DC, de entre los más conocidos según su origen tenemos tres: DC de tipo Paraneoplásico (DCP), DC de tipo Alcohólico (DCA) y DC de tipo Idiopático (DCI). Los dos primeros son bien conocidos, pero el último sigue siendo un misterio siendo el tema que abordaremos en el presente estudio (18-20).

## 2.2. FISIOPATOLOGÍA

El cerebelo representa el 10% del peso del cerebro y constituye el 40% de la corteza cerebral, además, investigaciones recientes han demostrado que el cerebelo posee el 80% de las neuronas del SNC (15, 17).

Histológicamente, la corteza cerebelosa consiste en una estructura trilaminar compuesta principalmente por: una capa externa o molecular que contine las neuronas en cesta, una capa intermedia conformada por células de Purkinje y, una capa interior denominada granulosa por contener células granulares (15).

Algunos estudios señalan que ciertos tumores malignos, procesos infecciosos y ciertas enfermedades autoinmunitarias podrían degenerar y atrofiar en cierto grado el cerebelo, sin embargo, se necesita más estudios al respecto. Por otro lado, se ha observado que la depresión a largo plazo ha provocado grados de degeneración y atrofia cerebelar en pacientes predispuestos (16).

También se ha establecido que el alcoholismo, la Esclerosis Múltiple, enfermedades tiroideas y el ACV isquémico o hemorrágico son factores de riesgo (16).

Sin embargo, se cree que las alteraciones en las conexiones neuronales cortico-ponto-cerebelosas y cortico-tálamo-cerebelosas son las responsables de los trastornos psicoafectivos observados en pacientes con DC (16).

El cerebelo posee sus propios lóbulos y núcleos, sustancia blanca y sustancia gris. La corteza cerebelar y sus cuatro núcleos anatómicamente desde el centro a la periferia (fastigio, globoso, emboliforme y dentado) están constituidos por sustancia gris, mientras que los lóbulos (anterior, posterior y floculonodular) están conformados de sustancia blanca (17).

El cerebelo también interviene en los procesos de cognición, de aprendizaje y de lenguaje por sus conexiones neuronales con la corteza prefrontal, e influye en los procesos de memoria y emociones por sus conexiones con las áreas vestibulares, límbicas, paralímbicas y asociativas (17).

Las funciones principales del órgano del cerebelo son: la coordinación de los movimientos aprendidos (praxia) y las de tipo neurosensorial. Entre las funciones motoras están: el mantenimiento de la postura, del equilibrio y del tono muscular voluntario, desempeñando así un papel importante como centro reflejo para la ejecución de estas funciones (21).

El cerebelo es un órgano noble que se encuentra en la parte posteroinferior del encéfalo formando parte del metencéfalo. Presenta dos hemisferios, derecho e izquierdo unidos por un vermis y tiene conexiones neuronales con el tronco encefálico; se une con el mesencéfalo mediante los pedúnculos superiores, con la protuberancia a través de los pedúnculos intermedios, y con el bulbo raquídeo a través de los pedúnculos inferiores (21).

El lóbulo anterior y posterior del cerebelo junto con la región VIII (paravermis) participan en los procesos cognitivos, ejecutivos, las emociones, el lenguaje, la memoria, el recuerdo inmediato y tardío, así como la recuperación espontánea de la memoria a largo plazo

Otros investigadores señalan que, el cerebelo anterior tiene un papel motor, mientras que el cerebelo posterior posee un papel netamente cognitivo, y que el vermis y paravermis se encuentran asociados a procesos afectivos (22, 23).

Según un meta-análisis basado en 54 estudios, se determinó que existe una constante atrofia cerebelar de sustancias gris en las áreas Crus I (lóbulo anterior) y Crus II (lóbulo posterior) (23).

En la actualidad, no se comprende por qué se desarrolla la DC. Algunos investigadores han categorizado a esta enfermedad como una entidad idiopática puesto a que existen ciertos factores ambientales y genéticos, desconocidos aún, que pueden influir en su desarrollo (24).

Dentro de la fisiopatología, se observa una pérdida gradual de células cerebelosas de Purkinje mediante apoptosis o mecanismos de autofagia (24).

Además, existe una diversidad de mutaciones genéticas que pudieran estar asociadas al desarrollo de una DC, por ejemplo, la mutación del cromosoma 13, sin embargo no existe un consenso entre los investigadores. Además, existe gran controversia en cuánto a identificar la zona cerebelar en atrofiarse primero (25, 26).

Por otro lado, la Fundación de Neurología del Instituto Nacional Mondino de Italia, confirmó que existe alteración tanto de la sustancia blanca del cerebro como de la corteza cerebelar en fases tempranas de la enfermedad, la cual se evidenció en 18 casos. Un claro ejemplo son las leucodistrofias mitocondriales a nivel cerebelar que se caracterizan por pérdida de sustancia blanca (25, 26).

Mientras tanto, estudios post-mortem han evidenciado cambios morfológicos a nivel axonal y mitocondrial, con potencial de generar un desequilibrio significativo que se traduce en pérdida de células de Purkinje cerebelosas (26, 27).

### 2.3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Las manifestaciones clínicas de DC dependen de la evolución de la enfermedad, entre las principales están: Dismetría, ataxia de postura, disdiadococinesia, temblor, vértigo, hipotonía, disartria, nistagmos, diplopía, megalografía y falta de coordinación de las extremidades (28).

Otras manifestaciones clínicas acompañantes son: alteraciones psicoemocionales, del comportamiento, de la memoria mediata y tardía, dificultad para el aprendizaje, bajo rendimiento visoespacial, cefalea, debilidad, fatiga, habla telegráfica, depresión, entre otros (28).

MANIFESTACIONES NEUROPSIQUIÁTRICAS	
<i>Síntomas Positivos</i>	<i>Síntomas Negativos</i>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Risa y llanto patológico.</li> <li>• Ansiedad.</li> <li>• Agitación.</li> <li>• Enojo, irritabilidad, agresión.</li> <li>• Pensamientos ilógicos.</li> <li>• Hiperactividad.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Depresión</li> <li>• Anhedonia</li> <li>• Tristeza</li> <li>• Desesperanza</li> <li>• Apatía</li> <li>• Problemas para expresarse (socializar).</li> </ul>

*Tabla 1: La depresión forma parte de los síntomas negativos más comunes en pacientes con enfermedades confinadas al cerebelo . Elaborado por Mora I.*

## 2.4. DIAGNÓSTICO

Una historia clínica completa nos permite evaluar de manera sistemática e integral la existencia de signos y/o síntomas relacionados con enfermedades cerebelosas. Se debe averiguar si el paciente tiene antecedentes patológicos de importancia u otros factores de riesgo (exposición prenatal al alcohol y parto prematuro <33 semanas de gestación) que pudieran predisponer al mal desarrollo psicomotriz del paciente (28).

Además de evaluar los desórdenes motores, se debe investigar si el paciente presenta problemas para organizar sus pensamientos o ejecutar múltiples tareas dándose a conocer como una persona “olvidadiza”. Aquellos individuos que padecen de esta patología suelen mostrarse irritables, agresivos e incluso, depresivos. La capacidad de concentración y energía suele estar conservada inicialmente, sin embargo, con el tiempo puede aparecer dificultad para tomar decisiones y seguir conversaciones complejas (28).

El examen físico permite identificar patrones característicos de la disfunción cerebelosa como son los trastornos de la marcha, del equilibrio y de la coordinación (29).

Un examen neurológico detallado permite evaluar el grado de deterioro del cerebelo mediante escalas estandarizadas. En etapas tempranas de la enfermedad se puede observar alteración propioceptiva asociada a ataxia sensorial progresiva, mientras que en etapas tardías los hallazgos son ataxia cerebelosa y disartria (30).

Durante este examen, el neurólogo valorará la capacidad del individuo de medir distancias, velocidad y fuerza al ejecutar determinados movimientos. Entre las pruebas más importantes tenemos: prueba dedo-nariz, prueba de movimientos alternantes rápidos, prueba de Romberg y de marcha (31).

### Pruebas de imagen

Una vez que se tenga la sospecha clínica y si el caso lo amerita, se deberá pedir pruebas de imagen que apoyen al diagnóstico presuntivo. La Resonancia Magnética (RM) sigue siendo el Gold estándar para estudiar el cerebelo dado que muestra una especificidad y sensibilidad alta, con valores del 100% y 92%, respectivamente. Hoy por hoy, se dispone de imágenes de RM en tres dimensiones. La RM permite identificar posibles anomalías anatómicas del cerebelo y

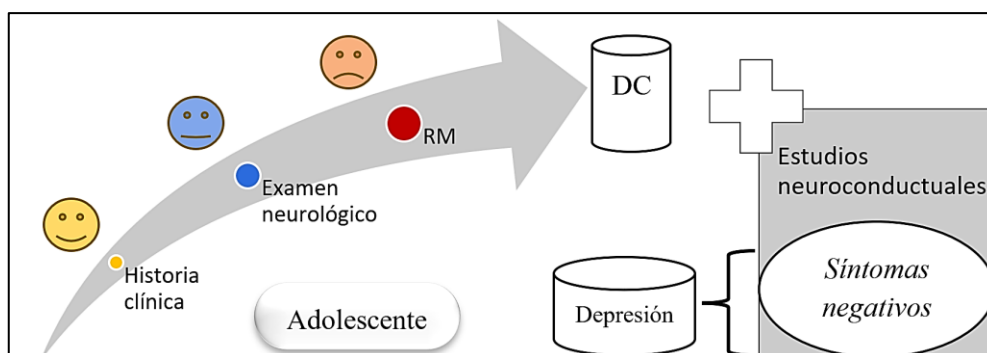
determinar la evolución de la enfermedad; las lesiones se observan bien delimitadas e hipointensas cuando son potenciadas en T1 (28, 29).

En estadios tempranos de la enfermedad, se puede apreciar una atrofia leve a nivel del vermis, pero en etapas más tardías se afectan ambos hemisferios cerebelosos. Además, se deben buscar signos de hipoplasia vermiana ya que suele cursar con disartria y alteración en la motricidad fina. Cabe recalcar que los hallazgos de imagen pueden aparecer antes que las manifestaciones clínicas (30).

Una investigación demostró que la mayoría de las atrofias ocurren predominantemente en el vermis cerebeloso con un 97,6% de casos, donde solo el 19% estuvo relacionado con algún tumor. Sin embargo, la mayor parte de estos individuos presentaban un historial importante de alcoholismo y la atrofia fue habitual en la parte anterior del vermis superior del cerebelo (30).

La RM también permite diferenciar entre una lesión cerebelar pura o mixta, una lesión focal por ictus o por tumores benignos, o si se trata de un trastorno neurodegenerativo progresivo. La DC paraneoplásica no suele presentar alteraciones en las pruebas de imagen (28, 30).

El “mapeo de comportamiento de lesión” de alta resolución permite identificar alteraciones anatómicas a nivel de los lobulillos y núcleos cerebelosos, proporcionando información valiosa sobre los déficits conductuales que podría presentar el paciente dependiendo de la zona cerebelosa afectada. También puede ser de utilidad el estudio volumétrico convencional y la RM fetal (28, 30).



*Gráfico 1: Se esquematiza los pasos para llegar a un diagnóstico de DC asociado a depresión en adolescentes. Obsérvese los estados de ánimo representados en cada fase antes del diagnóstico. Elaborado por Mora. I.*

### Pruebas genéticas

Los estudios moleculares son de utilidad y deben realizarse en laboratorios especializados. Es posible identificar alteraciones en la codificación del ADN mediante técnicas de secuenciación de nucleótidos. Sin embargo, no se dispone de pruebas de rutina, y el diagnóstico puede ser complejo ante la falta de signos patognomónicos que nos puedan orientar a la enfermedad (28).

Los estudios genéticos permiten identificar marcadores específicos o mutaciones asociadas a determinados trastornos cerebelosos, un ejemplo es el hallazgo de la poliglutamina. Son de utilidad cuando el paciente tiene antecedentes familiares, siendo su estudio clave para el diagnóstico preciso de esta patología, sin embargo, estas pruebas han resultado ser exitosas hasta un 75% de casos. La falta de historial familiar no descarta el diagnóstico; es fundamental investigar el origen geográfico familiar, ya que algunos genes tienden a ser más frecuentes en ciertas zonas del planeta (28, 29).

### Otras pruebas

Los estudios del líquido cefalorraquídeo (LCR) permiten descartar otras patologías con sintomatología similar a DC, como por ejemplo, la presencia de quistes aracnoideos que puedan estar provocando efecto de masa en el cerebelo. Sin embargo, el análisis de esta prueba junto con la biometría hemática suele ser normal en pacientes con DC (28, 29).

#### **2.4.1 Exámenes neuroconductuales**

Los estudios neuroconductuales están encaminadas a determinar la presencia de síntomas depresivos. Cabe recalcar que se pueden encontrar alteraciones neuropsicológicas leves en etapas avanzadas de la enfermedad, sin embargo, se debe buscar signos y síntomas correspondientes al denominado CCAS, síndrome neuroconductual que afecta principalmente al lóbulo posterior del cerebelo y se caracteriza por alteraciones en la regulación psicoafectiva (28).

El aplanamiento afectivo, los cambios de comportamiento y de personalidad son frecuentes en pacientes con DC. Además, los pacientes con degeneración pancerebelosa (DPC) pueden manifestar conductas extrañas, impulsivas o humorísticas, así como expresar comentarios inadecuados y apatía (28).

Es primordial el diagnóstico precoz del síndrome de la fosa posterior (SFP) en pacientes pediátricos con alteraciones del desarrollo psicomotriz, esto pese a la alta incidencia de ataxia de inicio en la infancia, donde las alteraciones psicoemocionales (cambios de humor) son comunes, y el diagnóstico de una posible DC puede pasar desapercibido. En este caso, los niños pueden manifestar estallidos de llanto o de risa patológicos, desconsuelo, disforia, angustia, agitación, intolerancia a la compañía, adicción (abuso de sustancias), falta de empatía y trastornos del sueño (10, 28).

La deficiencia a nivel intelectual y emocional influyen de manera significativa en la forma de vida del adolescente con esta afección ya que interfieren gradualmente en sus estudios. Desde el punto de vista psiquiátrico, estas manifestaciones son el resultado de la alteración de cinco dominios clínicos: control de atención y de emociones, habilidades sociales, trastornos de psicosis y de espectro autista (28).

Existen casos en que las alteraciones psiquiátricas se asocian al daño temprano del vermis cerebeloso y no siempre se acompañan de alteraciones motoras (28).

Las teorías basadas en estudiar la mente junto con el proceso cognitivo social son instrumentos para valorar estados depresivos en pacientes con DC. La cognición social es la habilidad de reconocer la emoción a través de las expresiones faciales, sin embargo, esta facultad se encuentra alterada en pacientes con DC (28).

Por otra parte, el DSM-5 es ampliamente utilizado en el área de psicología para determinar alteraciones psicoafectivas como la depresión mediante la evaluación de ciertos criterios como son: estado de ánimo, anhedonia, pérdida de peso, insomnio, agitación, fatiga, sensación de culpabilidad o sentirse inferior a los demás, problemas para enfocarse en los estudios y falta de determinación, ideas repetitivas suicidas, entre otras, son causa de malestar importante en el paciente adolescente (32).

Luego del diagnóstico, se debe especificar qué tipo de trastorno depresivo es y calificarlo según la gravedad de los síntomas en: leve, moderado o severo. Los pacientes hospitalizados tienen mayor probabilidad de presentar depresión asociado a melancolía (33).

TRASTORNO DEPRESIVO
<b>Asociado a otra condición médica</b>
-Poco interés por las labores cotidianas durante un lapso de tiempo significativo. -Es el resultado de una enfermedad -No se da a conocer por otra alteración mental -Existe malestar y deterioro funcional
<b>Asociado a melancolía</b>
-No reacciona ante estímulos agradables -Desesperación y gran desconsuelo -Despertares muy tempranos por la mañana -Retraso psicomotor o agitación -Notable pérdida de peso -Frecuentes sentimientos de culpa

Tabla 2: Criterios diagnósticos para Depresión según el DSM-5.  
Elaborado por Mora I.

## 2.5. TRATAMIENTO

El tratamiento es sintomático y dependerá si se trata de una DC pura o secundaria a otros procesos patológicos (28).

<b>Tratamiento farmacológico</b>		<b>Calidad de evidencia</b>
Risperidona	Manejo de estados de ánimo grave y psicosis (28).	Baja
Lorazepam y Clonazepam	Alivio de ansiedad y otras alteraciones del ánimo (28).	Bajo
Acetazolamida	Manejo de los desórdenes motores de causa cerebelosa. Efectos adversos: falta de apetito, dificultad para concentrarse y problemas de memoria (28).	Bajo
Riluzol	Manejo de la ataxia mediante la apertura de canales de potasio regulando la activación neuronal en los núcleos cerebelosos (7).	Bajo
<b>Tratamiento no farmacológico</b>		
Terapia del habla	Rehabilitación para retraso del deterioro cognitivo (28).	Bajo
Fisioterapia	Entrenamiento del equilibrio. Estimula la corteza premotora con el fin de agrandar la sustancia gris (remodelación) como un intento de compensar las zonas alteradas de conexión del cerebelo con el SNC (34).	Bajo
Trasplante cerebeloso	Tratamiento aún en fase experimental (35).	Bajo

Tabla 3: Principales tratamientos aplicados en pacientes con DC. Elaborado por Mora I.

### Trasplante cerebeloso

El neurotrasplante del órgano del cerebelo es sin duda el tratamiento definitivo para los pacientes con DC, sin embargo, se trata de un procedimiento experimental, invasivo, complejo y costoso, por lo cual muy pocos pacientes acceden a ello, además no se ha evidenciado que tenga éxito. Este procedimiento consiste en sustituir las neuronas dañadas por un injerto o células madre con capacidad de crear sinapsis y autoregeneración, además de controlar la inflamación en la zona afectada (27, 35).

Se ha descrito que, en etapas tempranas de la enfermedad, el cerebelo aún conserva su poder de autorrecuperación, que si no recibe un refuerzo neuronal, esta capacidad se pierde gradualmente. Por lo tanto, el trasplante cerebeloso junto a la terapia de interferencia del ARN ha evidenciado resultados alentadores en ratones genéticamente modificados, pero se necesita precisar sus efectos en los humanos (27, 35).

### Tratamiento psicológico

Educar a la familia es parte del tratamiento, ello implica conocer la enfermedad y cómo sobrellevarla. Las alteraciones de la conducta no siempre son secundarias a las deficiencias motoras que conlleva la enfermedad, pueden ser parte de la misma disfuncionalidad cerebelosa. También pueden manifestarse como resultado del entorno psicosocial cambiante o por mal desarrollo del SNC en la infancia. Reconocer esta patología en etapas tempranas por parte de los familiares facilita una terapia cognitivo-conductual oportuna (28).

La terapia física y ocupacional cumple una función sustancial en la ralentización de la evolución de la patología. Y en el hogar, son necesarios algunos cambios que garanticen la seguridad del paciente, sobre todo para prevenir caídas. Los familiares deben recibir consejería y capacitación sobre el manejo de ciertos equipos que permitan la movilidad del paciente, como es la silla de ruedas (28).

Debido a los importantes déficits emocionales que se presentan, los pacientes necesitan apoyo psicológico durante todo el tratamiento. El control de estos pacientes requiere también de intervenciones cognitivas y neuropsicológicas periódicas (36).

## **2.6. PRONÓSTICO**

Tras conocer el diagnóstico de la enfermedad, el paciente adolescente necesita de motivación para continuar con su tratamiento. Hay varias formas de motivar a los pacientes dependiendo de sus gustos y habilidades, por ejemplo, algunos pacientes disfrutaban de la lectura o escritura de diarios personales, sin embargo, estas actividades se pueden ver limitadas por la evolución de la misma enfermedad al alterar la motricidad fina. La atención integral, humanista y asistencial tiene el propósito de aumentar el bienestar del individuo con esta afección, y en casos avanzados, asegurar un fallecimiento digno sin dolor, tendiendo en consideración que estos pacientes suelen fallecer por neumonía aspirativa (37, 38).

## **3. RESULTADOS**

### *PRINCIPALES HALLAZGOS DE LA INVESTIGACIÓN*

Autor/es	Título	Año	Resultado
<b>Michele G. Lieto M. (8).</b>	“Ataxia espinocerebelosa 48 que se presenta con ataxia asociada con características cognitivas, psiquiátricas y extrapiramidales: un informe de dos familias italianas” (8).	2019	El síndrome afectivo-cognitivo cerebeloso está asociado a la presencia de síntomas depresivos, hecho que se describió en 6 miembros de una familia italiana con SCA48.
<b>Soong B. Morrison P. (9).</b>	“Spinocerebellar ataxias. Handbook of clinical neurology” (9). (Capítulo 10)	2018	Los factores ambientales (ejercicio físico y estrés) durante la infancia así como los factores genéticos predisponen a padecer ataxia (SCA27) de aparición tardía y depresión a partir de la edad de quince años en Taiwán.
<b>Schöls L. Klockgether T. (20).</b>	“Neuropsychiatric Symptoms of Movement Disorders. Ataxia” (20). (Libro, capítulo 13).	2015	Se observó casos de depresión mayor en 8 de 22 pacientes con ataxia de Friedreich y señaló que la causa directa del síntoma es la reducción de volumen del cerebelo mas no la reacción del paciente frente a la enfermedad.
<b>Manto M. Schmahmann JD. (28).</b>	“Handbook of the cerebellum and cerebellar disorders” (28). (Libro)	2013	La depresión representa uno de los síntomas negativos más comunes en pacientes con DC independientemente de su edad, especialmente si nacieron prematuros (<33 sg.) con un 86% de riesgo de hipoplasia cerebelosa.
<b>Genis D. (38).</b>	“Heterozygous STUB1 mutation causes familial ataxia with cognitive affective syndrome (SCA48)” (38).	2018	Se diagnosticó de ansiedad generalizada a 6 miembros de una misma familia con SCA48 secundario a una atrofia neurodegenerativa importante del vermis del cerebelo. La edad de inicio fue a partir de los 42 años.
<b>Manto M. Gandini J. (39).</b>	“Cerebellar ataxias: an update” (39).	2020	Los adolescentes son más vulnerables a presentar depresión debido al propio comportamiento de la enfermedad. Se aplicó la escala CCAS para determinar la presencia de síntomas depresivos, clasificando al síndrome como definitivo y posible con una sensibilidad del 46% y 95%, respectivamente.
<b>Schmahmann y Sherman. (40).</b>	“The cerebellar cognitive affective/Schmahmann syndrome scale” (40).	2018	La interacción familiar influye en la regulación emocional y resolución de problemas: baja autoestima y aislamiento social, hallazgos observados en 36 de 77 pacientes con DC delimitada al órgano del cerebelo. Cohorte de validación >70%.

#### 4. DISCUSIÓN

Soong y Morrison, demostraron que la DC surge en respuesta a influencias genéticas y ambientales, las cuales se exacerban durante la infancia por el ejercicio físico, estrés emocional y ciertas mutaciones. En su estudio, los autores indicaron que los niños con SCA27, cuya mutación se encuentra en el gen codificador del factor de crecimiento de fibroblastos-14 (FGF14), tienden a presentar temblores en las manos como manifestación inicial y ataxia de extremidades superiores en la adolescencia, donde la depresión y los comportamientos agresivos son frecuentes (9).

Mientras tanto, los estudios clínicos de Schöls en colaboración con Klockgether, determinan que la depresión es muy frecuente en estos pacientes, independientemente del tipo de DC, por ejemplo, el “Inventario de Depresión de Beck (BDI)” (20), demostró que seis de cada diez pacientes con SCA3 presentaron depresión severa a comparación de aquellos con SCA1 que mostraban una proporción menor. Por otro lado, los autores señalan que existe la posibilidad de que la DC se desarrolle en adolescentes sin antecedentes familiares de importancia, lo que se conoce como ataxia espontánea de causa desconocida (SAOA), antes llamada “ataxia cerebelosa idiopática”, entidad que se limita a afectar únicamente el cerebelo y no obedece a factores genéticos ni adquiridos reconocidos por la ciencia, las cuales quedan sujetas a estudio de futuras investigaciones (20).

Según Manto y Schmahmann, sus investigaciones señalan que los pacientes diagnosticados de DC, independientemente de su edad, son más vulnerables a presentar depresión en algún momento de su vida a causa de la propia evolución o comportamiento de la enfermedad. También afirman que el parto prematuro menor a treinta y tres semanas de gestación es un factor de riesgo para presentar un cerebelo de menor tamaño con el consecuente déficit visoespacial, retraso en el habla y problemas para la lectura, lo cual se manifiesta predominantemente en la etapa de la adolescencia quienes presentan un alto riesgo de padecer hipoplasia del cerebelo (28).

Por otra parte, Dragánova y Konietschke, aseguran que, mientras más pronto se inicie con los ejercicios de fisioterapia se logrará retardar la progresión de la enfermedad considerablemente, sin embargo, el destino final del paciente es el mismo, puesto que no hay cura ni tampoco se conoce con exactitud la causa que desencadena la patología y los pacientes suelen fallecer por neumonía aspirativa. Por lo tanto, diagnosticar y tratar los síntomas de baja autoestima o

depresión con el fin de aumentar el bienestar general de los jóvenes afectados es fundamental (34).

Entre tanto, Michele resalta la importancia de la observación clínica a los pacientes con SCA48, puesto que a partir de los primeros síntomas motores (ataxia de la marcha), los sujetos afectados tienden a presentar depresión grave e ideas suicidas asociadas a CCAS. Además, la autora señala que la ataxia familiar de inicio tardío es característico de estos pacientes, es decir, a partir de los 22 años de edad (8). Ello concuerda con Genis al afirmar que los sujetos con CCAS tienden a desarrollar síntomas neuropsiquiátricos antes de presentar síntomas evidentes de ataxia, sin embargo, se contrapone al señalar que todos los pacientes en su estudio fueron diagnosticados de ansiedad generalizada secundario a una DC, mas no de depresión (8, 38).

Para determinar la presencia de síntomas negativos (hipometría), Manto aplicó la escala del Síndrome Cognitivo-Afectivo Cerebeloso (CCAS) a sus pacientes, test que presenta una alta sensibilidad y consta de tres parámetros que clasifican al síndrome como definitivo, posible y probable; de esta manera se puede validar la existencia de alteraciones psiquiátricas y dar seguimiento a los adolescentes afectados. De igual manera, el autor afirma que estos síntomas depresivos están dados por alteraciones en el lóbulo posterior del cerebelo, dando lugar a conductas inapropiadas con apatía y cambios bruscos de humor (39).

Por su parte, Klockgether señala que la terapia psicoemocional familiar es de gran utilidad durante el tratamiento paliativo, sin embargo aprender a vivir con la enfermedad es un reto no solo para el paciente sino también para el familiar que lo acompaña. Además, el autor junto con otros investigadores como Schmahmann y Sherman, establecen que los pacientes con lesión confinada al cerebelo tienen mayor probabilidad de presentar CCAS, cuyas características desde el punto de vista psiquiátrico son cambios de comportamiento y personalidad, así como aplanamiento afectivo y problemas para controlar emociones, los cuales se evidenciaron mediante el test de CCAS/Schmahmann de alta sensibilidad y especificidad para determinar el síndrome en pacientes con DC (36, 40).

Por su parte, Genis y Schmahmann afirman que el origen del CCAS es la atrofia neurodegenerativa de los lóbulos VI y VII, los cuales corresponden al cerebelo posterior, y que el síndrome se vuelve clínicamente significativo luego de las primeras manifestaciones motoras (38, 41).

## 5. CONCLUSIONES

La depresión trae consigo un significativo impacto negativo que influye drásticamente en el bienestar de los jóvenes adolescentes con DC puesto que la incertidumbre por su futuro tiende a rodearlos de ideas que pueden perjudicar de gran manera su salud mental. Varios estudios han constatado que los síntomas depresivos, los sentimientos de culpa, las ideas suicidas y los intentos autolíticos son muy frecuentes en estos pacientes, y que si bien se conoce con certeza la evolución de la enfermedad, su causa sigue siendo un misterio. Además, el tratamiento paliativo de estos pacientes no debe ir encaminado únicamente a al alivio de los síntomas motores sino también al impacto neuropsiquiátrico que este genera en el adolescente ante el diagnóstico. Finalmente, la familia cumple un papel sustancial durante el tratamiento del paciente con DC, donde la empatía, la comprensión y el apoyo emocional son de gran ayuda para prevenir o superar problemas de baja autoestima y marginación social.

## 6. RECOMENDACIONES

Se recomienda implementar instituciones educativas capacitadas dirigidas a adolescentes con diagnóstico de DC, el mismo que debe contar con los recursos necesarios y equipo multidisciplinario para que los pacientes puedan ser intervenidos de manera integral acorde a sus necesidades. Además, se hace un llamado a la comunidad académica y de investigadores en especial, para abordar de la manera más adecuada este problema que compromete la salud mental de este grupo de pacientes jóvenes, y promover valores como la empatía, que garanticen su bienestar físico y emocional dentro de la sociedad, así como evitar casos de *bullying* dentro del ámbito escolar.

## 7. BIBLIOGRAFÍA

- 1) Manto M, Gandini J, Feil K, Strupp M. Ataxias cerebelosas: una actualización. Opinión actual Neurol [Internet]. 2020;33(1):150–60. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31789706/>
- 2) Vožeh F. Veinte años de investigación sobre la degeneración cerebelosa en el Departamento de Fisiología patológica de la Facultad de Medicina de Pilsen, Universidad Charles. Physiol Res [Internet]. 2018;67(Suppl 4):S593–9. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30607966/>
- 3) Klockgether, Thomas. Ataxia esporádica de inicio en la edad adulta. Manual de neurología clínica [Internet]. 2018. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/B978-0-444-64189-2.00014-7>
- 4) Martínez Rojas SG. Capacidad de resiliencia, en una persona con diagnóstico de ataxia espinocerebelosa tipo 2. 2020; Available from: <https://repository.uniminuto.edu/handle/10656/11449>
- 5) Pozos-López J, Venzor-Castellanos J, Contreras-Cabrera J, Arellano-Bernal R, Castro-Martínez E. Degeneración cerebelosa paraneoplásica con anticuerpos anti-Yo asociada a cáncer de mama con sobreexpresión de HER2/neu. Gaceta Mexicana de Oncología [Internet]. 2009;8(6):223–7. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-gaceta-mexicana-oncologia-305-articulo-degeneracion-cerebelosa-paraneoplasica-con-anticuerpos-X1665920109479277>
- 6) Planas-Ballvé A, Grau-López L, Morillas RM, Planas R. Manifestaciones neurológicas del alcoholismo. Gastroenterol Hepatol [Internet]. 2017;40(10):709–17. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-manifestaciones-neurológicas-del-alcoholismo-S0210570517301346>
- 7) Salmán MS. Epidemiología de las enfermedades cerebelosas y abordajes terapéuticos. Cerebelo [Internet]. 2018;17(1):4–11. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28940047/>
- 8) De Michele G, Lieto M, Galatolo D, Salvatore E, Coccozza S, Barghigiani M, et al. Ataxia espinocerebelosa 48 que se presenta con ataxia asociada con características cognitivas, psiquiátricas y extrapiramidales: un informe de dos familias italianas. Trastorno relacionado con el parkinsonismo [Internet]. 2019;65:91–6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31126790/>
- 9) Soong BW, Morrison PJ. Spinocerebellar ataxias. Handb Clin Neurol [Internet]. 2018;155:143–74. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29891056/>
- 10) Irías M, Boquín K, Duarte Z. Manifestaciones neuropsiquiátricas en la ataxia espinocerebelosa: descripción de un caso [Internet]. 2016. Disponible en: <http://www.bvs.hn/RHPP/pdf/2016/pdf/Vol10-1-2016-3.pdf>
- 11) Santibáñez D. Alcohol: Consumo, consecuencias y complicaciones neurológicas. Resultados del proyecto Atahualpa [Internet]. Revista Ecuatoriana de Neurología; 2017. Disponible en: [https://revecuatneurol.com/magazine\\_issue\\_article/alcohol-consumo-consecuencias-y-](https://revecuatneurol.com/magazine_issue_article/alcohol-consumo-consecuencias-y-)

complicaciones-neurologicas-resultados-del-proyecto-atahualpa-alcohol-intake-consequences-neurological-complications-results-atahualpa-project/

- 12) Carrera-González A, Llamas-Paneque A, Montúfar-Armendáriz S, Recalde M, Garzón M, Tambaco N, et al. Ataxia espinocerebelosa tipo 2: diagnóstico clínico y molecular de dos casos atendidos en el Hospital de Especialidades de las Fuerzas Armadas N°1. 2017. Disponible en: [https://revistamedicavozandes.com/media/2017/RMV2017v28n1\\_08\\_2017\\_RC02.html](https://revistamedicavozandes.com/media/2017/RMV2017v28n1_08_2017_RC02.html)
- 13) Schmahmann JD. Emotional disorders and the cerebellum: Neurobiological substrates, neuropsychiatry, and therapeutic implications. *Handb Clin Neurol* [Internet]. 2021;183:109–54. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34389114/>
- 14) González-Forteza C, de la Torre AEH, Vacio-Muro M de los Á, Peralta R, Wagner FA. Depresión en adolescentes. Un problema oculto para la salud pública y la práctica clínica. *Boletín Médico del Hospital Infantil de México* [Internet]. 2015;72(2):149–55. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-boletin-medico-del-hospital-infantil-401-articulo-depresion-adolescentes-un-problema-oculto-S1665114615000659>
- 15) Schmahmann J. The cerebellum and cognition. *Neurosci Lett* [Internet]. 2018; 688:62–75. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29997061/>
- 16) Estévez F, Webster F, Piedra MJ, Estévez F, Webster F, Piedra MJ. Cerebelo: No Sólo Función Motora. A Propósito De Un Caso. *Revista Ecuatoriana de Neurología* [Internet]. 2020;29(3):107–13. Available from: [http://scielo.senescyt.gob.ec/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2631-25812020000300107&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.senescyt.gob.ec/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2631-25812020000300107&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
- 17) Adamaszek M, Manto M, Schutter DJLG, editores. El cerebelo emocional [Internet]. Cham: Springer International Publishing; 2022. Disponible en: [https://www.researchgate.net/profile/Laura-Petrosini/publication/362339549\\_Cerebellum\\_Embodied\\_Emotions\\_and\\_Psychological\\_Traits/links/641478a166f8522c38b17941/Cerebellum-Embodied-Emotions-and-Psychological-Traits.pdf](https://www.researchgate.net/profile/Laura-Petrosini/publication/362339549_Cerebellum_Embodied_Emotions_and_Psychological_Traits/links/641478a166f8522c38b17941/Cerebellum-Embodied-Emotions-and-Psychological-Traits.pdf)
- 18) Yshii L, Bost C, Liblau R. Bases inmunológicas de la degeneración cerebelosa paraneoplásica e implicaciones terapéuticas. *Frente Immunol* [Internet]. 2020;11. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32655545/>
- 19) Jung ME. Alcohol withdrawal and cerebellar mitochondria. *Cerebellum* [Internet]. 2015;14(4):421–37. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s12311-014-0598-8>
- 20) Schöls L, Klockgether T. Ataxia. *Neuropsychiatric Symptoms of Movement Disorders* [Internet]. 2015;277–92. Available from: [https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-319-09537-0\\_13](https://link.springer.com/chapter/10.1007/978-3-319-09537-0_13)
- 21) Lawrenson C, Bares M, Kamondi A, Kovács A, Lumb B, Apps R, et al. El misterio del cerebelo: pistas de observaciones clínicas y experimentales. *Ataxias del cerebelo* [Internet]. 2018;5(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1186/s40673-018-0087-9>
- 22) Health & Medicine Week; Atlanta [Internet]. 2017. Central Nervous System - Cerebellar Degeneration; Researchers at Johns Hopkins University Detail Findings in Cerebellar Degeneration. ProQuest. Available from:

- <https://www.proquest.com/docview/1887249230/76C91BF57E8A4C84PQ/1?accountid=61870>
- 23) Gellersen HM, Guo CC, O'Callaghan C, Tan RH, Sami S, Hornberger M. Atrofia cerebelosa en la neurodegeneración: un metanálisis. *J Neurol Neurosurg Psiquiatría* [Internet]. 2017;88(9):780–8. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28501823/>
  - 24) Purkartova Z, Tichanek F, Kolinko Y, Cendelin J. Embryonic Cerebellar Graft Morphology Differs in Two Mouse Models of Cerebellar Degeneration. *Cerebellum* [Internet]. 2019;18(5):855–65. Available from: <https://link.springer.com/article/10.1007/s12311-019-01067-9>
  - 25) Tonduti D, Zambon AA, Ghezzi D, Lamantea E, Izzo R, Parazzini C, et al. Expanding the Spectrum of NUBPL-Related Leukodystrophy. *Neuropediatrics* [Internet]. 2023. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36868263/>
  - 26) Vargas Díaz J. El cerebelo y sus afecciones en los niños. *Rev Cubana Pediatr* [Internet]. 2021;93(1). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312021000100017](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312021000100017)
  - 27) Artero Castro A, Machuca C, Rodriguez Jimenez FJ, Jendelova P, Erceg S. Short Review: Investigating ARSACS: models for understanding cerebellar degeneration. *Neuropathol Appl Neurobiol* [Internet]. 2019;45(6):531–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30636067/>
  - 28) Manto M. *Manual del cerebelo y los trastornos cerebelosos* [Internet]. Bélgica: Springer; 2013. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/978-94-007-1333-8>
  - 29) Ilg, W., Timmann, D. *Manejo general de los trastornos cerebelosos: descripción general* [Internet]. Cham: Springer; 2022. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1007/978-3-030-23810-0\\_105](http://dx.doi.org/10.1007/978-3-030-23810-0_105)
  - 30) Mendoza Z, Daniel E. Factores asociados a atrofia cerebral diagnosticado por resonancia magnética en pacientes ingresados al Hospital Escuela Antonio Lenin Fonseca, 2014-2017 [Internet]. Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua, Managua; 2019. Disponible en: <https://repositorio.unan.edu.ni/11097/>
  - 31) Carrillo P. *Revista de la Facultad de Medicina de la UNAM*. 2016. Exploración neurológica básica para el médico general. Available from: [https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0026-17422016000500042](https://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0026-17422016000500042)
  - 32) Tolentino JC, Schmidt SL. Criterios del DSM-5 y gravedad de la depresión: implicaciones para la práctica clínica. *Frente Psiquiatría* [Internet]. 2018;9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fpsy.2018.00450>
  - 33) *Guía de consulta de los criterios diagnósticos del DSM-5* [Internet]. Asociación Americana de Psiquiatría. 2014. Disponible en: <https://www.eafit.edu.co/ninos/reddelaspreguntas/Documents/dsm-v-guia-consulta-manual-diagnostico-estadistico-trastornos-mentales.pdf>
  - 34) Draganova R, Konietschke F, Steiner KM, Elangovan N, Gümüs M, Göricke SM, et al. Motor training-related brain reorganization in patients with cerebellar degeneration. *Hum Brain Mapp* [Internet]. 2022;43(5):1611–29. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34894171/>

- 35) Cendelin J, Mitoma H, Manto M. Neurotransplantation Therapy and Cerebellar Reserve. *CNS Neurol Disord Drug Targets* [Internet]. 2018;17(3):172–83. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28799490/>
- 36) Schöls L, Klockgether T. Ataxia. Síntomas neuropsiquiátricos de los trastornos del movimiento [Internet]. Cham: Springer; 2015. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1007/978-3-319-09537-0\\_13](http://dx.doi.org/10.1007/978-3-319-09537-0_13)
- 37) Lepe-Martínez Nancy, Cancino-Durán Francisca, Tapia-Valdés Fernanda, Zambrano-Flores Pamela, Muñoz-Veloso Patricia, Gonzalez-San Martínez Ivonne et al . Desempeño En Funciones Ejecutivas De Adultos Mayores: Relación Con Su Autonomía Y Calidad De Vida. *Rev Ecuat Neurol* [Internet]. 2020; 29(1): 92-103. Disponible en: [http://scielo.senescyt.gob.ec/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2631-25812020000100092&lng=es](http://scielo.senescyt.gob.ec/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2631-25812020000100092&lng=es).
- 38) Genis D, Ortega-Cubero S, Nicolas HS, Corral J, Gardenyes J, De Jorge L, et al. Heterozygous STUB1 mutation causes familial ataxia with cognitive affective syndrome (SCA48). *Neurology* [Internet]. 2018;91(21):E1988–98. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30381368/>
- 39) Manto M, Gandini J, Feil K, Strupp M. Cerebellar ataxias: an update. *Curr Opin Neurol* [Internet]. 2020;33(1):150–60. Available from: <https://europepmc.org/article/med/31789706>
- 40) Hoche F, Guell X, Vangel MG, Sherman JC, Schmahmann JD. The cerebellar cognitive affective/Schmahmann syndrome scale. *Brain* [Internet]. 2018;141(1):248–70. Available from: <https://dx.doi.org/10.1093/brain/awx317>
- 41) Schmahmann JD. The cerebellum and cognition. *Neurosci Lett* [Internet]. 2019;688:62–75. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29997061/>
- 42) Lal V, Truong D. Anomalías del movimiento ocular en trastornos del movimiento. Trastorno de relación con Clin Park [Internet]. 2019;1:54–63. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34316601/>
- 43) Martínez Regueiro R. Caracterización del perfil neuropsicológico de la SCA36 y adaptación al español de una herramienta de cribado del síndrome cognitivo-afectivo cerebeloso. 2020; Available from: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/tesis?codigo=261622&info=resumen&idioma=SPA>

## GLOSARIO

- \* Apraxia: dificultad para planificar y ejecutar movimientos voluntarios específicos y aprendidos previamente.
- \* Asinergia: falta de coordinación muscular y articular para trabajar de manera sincrónica.
- \* Ataxia: Alteraciones de la marcha típica de las alteraciones cerebelosas.
- \* Cambios giratorios posicionales: sensación de mareo o vértigo durante los cambios de posición.
- \* Depresión: afección mental que se distingue por: angustia profunda, falta de motivación, irregularidades en el descanso nocturno, apetito ausente, autoestima bajo, falta de energía y problemas de concentración. Puede ser leve, moderada o grave.
- \* Diadococinesia: capacidad para realizar movimientos alternantes rápidos y continuos.
- \* Disartria: trastorno motor del habla caracterizado por cambios en la pronunciación de las palabras; ritmo entrecortado, pausas inapropiadas y mala acentuación de algunas sílabas.
- \* Disdiadococinesia: dificultad para ejecutar movimientos alternantes rápidos y coordinados como por ejemplo, pronación y supinación de las manos.
- \* Dismetría: alteración en la coordinación motora que se caracteriza por falta de precisión a distancia, alteraciones en la amplitud y fuerza durante el movimiento.
- \* Habla telegráfica: fluidez verbal limitada.
- \* Hipermetría: aumento de la amplitud de los movimientos voluntarios que sobrepasan la ubicación deseada del objetivo.
- \* Hipometría: disminución de la amplitud de los movimientos voluntarios que no llegan a alcanzar el objetivo.
- \* Hipotonía: debilidad muscular por tono reducido.
- \* Leucodistrofia mitocondrial: alteración en la sustancia blanca del SNC. Puede manifestarse a cualquier edad; los niños suelen presentar retraso en el desarrollo psicomotor, mientras que los adultos pueden poseer signos de demencia, depresión, ansiedad y cambios de personalidad. Se puede acompañar de signos cerebelosos.
- \* Megalografía: desde el punto de vista patológico comprende letras grandes escritas a mano, espaciadas de manera irregular y de distinto tamaño.
- \* Nistagmos: alteración ocular motora caracterizada por movimientos oculares rápidos o lentos, oscilatorios, rítmicos y en direcciones opuestas.
- \* Temblor: trastorno motor que se describe por oscilaciones en la frecuencia. Se clasifica en temblor de intención, cinético, postural y de acción.
- \* Vértigo: ilusión de movimientos rotatorios o lineales.

ANEXOS

ESCALA DE CCAS/SCHMAHMANN (40).

**CEREBELLAR COGNITIVE AFFECTIVE / SCHMAHMANN SYNDROME SCALE (CCAS-Scale) VERSION 1A.**      **NAME: ID# DATE**      **DOB: Education (Yrs)**

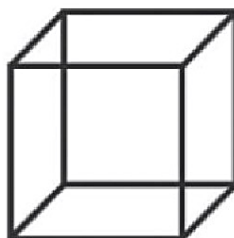
SEMANTIC FLUENCY	Score = total correct words (up to a maximum of 26 words). Fail if Score 15 or less. (Use space bottom right for notation).	RAW SCORE	PASS=0 FAIL=1
Please name as many animals or living creatures as you can in one minute		/26	
PHONEMIC FLUENCY	Score = total correct words (up to a maximum of 19 words). Fail if Score 9 or less. (Use space bottom right for notation).		
Please name as many words as you can in one minute that start with the letter F. Do not use names of people or places or repeat the same word in different forms.		/19	
CATEGORY SWITCHING	Score = total number of correct alternating words (up to a maximum of 15 alternations). Repetitions or set loss errors are not scored. Fail if Score 9 or less. (Use space bottom right for notation).		
Please name a type of vegetable and then a type of profession or job, and then another vegetable and another profession, and so on, switching between the two lists. Name as many as you can in one minute.		/15	
VERBAL REGISTRATION	This test is not scored. (The need for 4 attempts to learn 5 words raises concern for cerebral involvement).		
<p>I am going to read you a list of words which I would like you to learn. Please repeat these words. I am going to ask you to give them back in a few minutes. (Read 5 words at rate of 1 / second. Subject repeats them once, then repeats them again. Repeat trials until subject recalls all 5 words. Stop after 4 attempts.)</p> <p>[Flower]      [Robert]      [Courage]      [Speak]      [Yellow]</p> <p>1st attempt    [ ] - [ ] - [ ] - [ ] - [ ]</p> <p>2nd attempt    [ ] - [ ] - [ ] - [ ] - [ ]</p> <p>3rd attempt    [ ] - [ ] - [ ] - [ ] - [ ]</p> <p>4th attempt    [ ] - [ ] - [ ] - [ ] - [ ]</p>			
DIGIT SPAN FORWARD	Score = maximum string of numbers correctly repeated. Fail if Score 5 or less.		
<p>I am going to read you some numbers. Please repeat them in exactly the same order (Read aloud at a rate of 1 per second. Start with * and administer previous items if subject fails to repeat *).</p> <p>5-9    [ ]    4-8-7-0 *    [ ]    3-0-1-2-6-4    [ ]    2-0-5-6-9-7-3-8    [ ]</p> <p>2-1-3    [ ]    1-6-9-2-5    [ ]    7-3-1-9-8-4-6    [ ]</p>		/8	
DIGIT SPAN BACKWARD	Score = maximum string of numbers correctly repeated. Fail if Score 3 or less. Inability to reverse 2 digits scores 0.		
<p>Now please say these numbers backwards, in reverse order. (Give example, then start with *).</p> <p>(e.g., 5-8 = 8-5)    *6-1    [ ]    3-8-2    [ ]    4-7-0-9    [ ]    6-5-2-8-1    [ ]    5-9-0-3-7-4    [ ]</p>		/6	
CUBE (DRAW)	Score = 15 points if 12 lines present and diagram is 3-dimensional. If 12 lines not present or the diagram is not 3 dimensional, administer "CUBE (COPY)".		
Please draw a cube – a six-sided box, make it transparent or see-through. (Use space bottom left).			
CUBE (COPY)	Score = 12 points, 1 for each line. Deduct 1 point if not 3-D, 1 point for each line not drawn, 1 point for each additional line >12. Fail if Score 11 or less.		
Please copy the cube shown on PAGE 2. (Neatness not scored).		/15	

Draw cube here.

Notation:

Semantic Fluency	Phonemic Fluency	Category switching

<b>VERBAL RECALL</b>	Spontaneous = 3 points per word, category = 2 points , multiple choice = 1 point. Score = total points. Fail if Score 10 or less. Inability to recall more than 1 word from multiple choice raises concern for cerebral involvement.	<b>RAW SCORE</b>	<b>PASS=0 FAIL=1</b>
What were the words I asked you to learn earlier? ( <i>Subject recalls the words learned previously. Use cues and multiple choice alternatives bottom left if needed.</i> )			
	[Flower] [Robert] [Courage] [Speak] [Yellow]		
Spontaneous recall:	[ ] - [ ] - [ ] - [ ] - [ ]		
Recall with category cue:	[ ] - [ ] - [ ] - [ ] - [ ]		
Recall with multiple choice:	[ ] - [ ] - [ ] - [ ] - [ ]	/15	
<b>SIMILARITIES</b>	Correct answer (conceptual) = 2 points, partial answer (concrete) = 1 point, incorrect answer / no answer = 0 points. Score = total points. Fail if Score 6 or less. Key-bottom right.		
How are the following words alike; what is the same about them? ( <i>Provide example, then test items.</i> ) (e.g., Ball/Moon = Round) 1.Nose/Ear 2. Sheep/Elephant 3. Lake/River 4. Airplane/Motorcycle			
	[__/2] [__/2] [__/2] [__/2]	/8	
<b>GO NO-GO</b>	2 points for no errors, 1 point for one error, 0 points for two or more errors. Score = total points. Fail if Score 0.		
I am going to tap the table. When I tap once, please raise your finger then put it back down again. When I tap twice, don't do anything. ( <i>Give an example of each condition to make sure subject understands.</i> )			
	1 - 1 - 1 - 2 - 2 - 1 - 2 - 2 - 2 - 1 - 2 - 1 - 2 - 1	/2	
<b>AFFECT</b>	Score 6 points if none are present. Subtract 1 for each item present. Fail if Score 4 or less. ( <i>Rater assesses if the following are present, incorporating input from patient and/or caregiver</i> )		
	[ ] Difficulty with focusing attention or mental flexibility [ ] Emotionally labile, incongruous emotions, appears hopeless or depressed [ ] Shows easy sensory overload or avoidant behaviors [ ] Expresses illogical thoughts or paranoia [ ] Lacks empathy, is apathetic, or has blunted affect [ ] Angry or aggressive, irritable, oppositional, difficulty with social cues and social boundaries	/6	
<b>TOTAL SCORE</b>		/120	/10
Calculate total raw score (1st column) and total number of failed tests (2nd column). 1 failed test = Possible CCAS; 2 failed tests = Probable CCAS; 3 or more failed tests = Definite CCAS			



Copy the cube here.

CUES AND MULTIPLE CHOICE ITEMS FOR VERBAL RECALL TEST					
Test word	Flower	Robert	Courage	Speak	Yellow
Cue	Grows in the garden	Boy's name	Trait or virtue	Way of communicating	Color
Multiple choice items	Tree	Stephen	Bravery	Speak	Red
	Bush	Michael	Courage	Talk	Green
	Flower	Joseph	Honesty	Sing	Blue
	Grass	Robert	Patience	Shout	Yellow

SIMILARITIES	Correct conceptual answers (examples)	Partial correct / concrete answers (examples)
Nose/Ear	Sense organs	Face, body part
Sheep/Elephant	Mammals, animals	Legs, tails
Lake/River	Bodies of water	Wet, cold, swim
Airplane/Motorcycle	Vehicles, transportation	Use fuel, ride them

## INVENTARIO DE DEPRESIÓN DE BECK (BDI) (20).

### **Pregunta 1**

- 0 puntos – No me siento triste.
- 1 punto – Me siento triste.
- 2 puntos – Me siento triste siempre.
- 3 puntos – Estoy tan triste que no puedo soportarlo.

-----

### **Pregunta 2**

- 0 puntos – No me siento especialmente desanimado respecto al futuro.
- 1 punto – Me siento desanimado de cara al futuro.
- 2 puntos – Siento que no tengo nada que esperar.
- 3 puntos – En el futuro no hay esperanza y las cosas no pueden mejorar.

-----

### **Pregunta 3**

- 0 puntos – No creo que sea un fracaso.
- 1 punto – He fracasado más que una persona normal.
- 2 puntos – Al recordar mi vida, todo son fracasos.
- 3 puntos – Creo que soy un fracaso absoluto como persona.

-----

### **Pregunta 4**

- 0 puntos – Me satisfacen las cosas como antes.
- 1 punto – No disfruto como antes.
- 2 puntos – Ya no tengo una verdadera satisfacción de nada.
- 3 puntos – Estoy insatisfecho o aburrido de todo.

-----

### **Pregunta 5**

- 0 puntos – No me siento especialmente culpable.
- 1 punto – Me siento culpable una buena parte del tiempo.
- 2 puntos – Me siento culpable casi siempre.
- 3 puntos – Me siento culpable siempre.

-----

### **Pregunta 6**

- 0 puntos – No creo que esté siendo castigado.
- 1 punto – Creo que puedo ser castigado.
- 2 puntos – Espero ser castigado.
- 3 puntos – Creo que estoy siendo castigado.

-----

### **Pregunta 7**

- 0 puntos – No me siento decepcionado de mí mismo.
- 1 punto – Me siento decepcionado de mí mismo.
- 2 puntos – Estoy disgustado conmigo mismo.
- 3 puntos – Me odio.

-----

### **Pregunta 8**

- 0 puntos – No creo ser peor que los demás.
- 1 punto – Me critico por mis errores.
- 2 puntos – Me culpo siempre de mis errores.
- 3 puntos – Me culpo de todo lo malo que me sucede.

-----

### **Pregunta 9**

- 0 puntos – No pienso en matarme.
- 1 punto – Pienso en matarme pero no lo haré.
- 2 puntos – Me gustaría matarme.
- 3 puntos – Me mataría si tuviera una oportunidad.

-----

### **Pregunta 10**

- 0 puntos – No lloro más que de costumbre.
- 1 punto – Lloro más de lo que solía hacer.
- 2 puntos – Ahora lloro todo el tiempo.
- 3 puntos – Ahora no puedo llorar, aunque quiera.

-----

### **Pregunta 11**

- 0 puntos – No me irrito más que antes.
- 1 punto – Me irrito un poco más que antes.
- 2 puntos – Estoy bastante irritado una buena parte del tiempo.
- 3 puntos – Ahora me siento irritado todo el tiempo.

-----

**Pregunta 12**

- 0 puntos – No he perdido el interés por otras personas.  
1 punto – Estoy menos interesado que de costumbre.  
2 puntos – He perdido casi todo mi interés por otras personas.  
3 puntos – He perdido mi interés por otras personas.

**Pregunta 13**

- 0 puntos – Tomo decisiones como casi siempre.  
1 punto – Postergo la toma de decisiones.  
2 puntos – Tengo más dificultad que antes para tomar decisiones.  
3 puntos – Ya no puedo tomar decisiones.

**Pregunta 14**

- 0 puntos – No creo que mi aspecto sea peor que de costumbre.  
1 punto – Me preocupa el hecho de parecer viejo o sin atractivo.  
2 puntos – Me parece que ha habido cambios que me hacen menos atractivo.  
3 puntos – Me veo feo.

**Pregunta 15**

- 0 puntos – Puedo trabajar tan bien como antes.  
1 punto – Me cuesta más esfuerzo empezar a hacer algo.  
2 puntos – Tengo que obligarme para hacer algo.  
3 puntos – No puedo trabajar en absoluto.

**Pregunta 16**

- 0 puntos – Puedo dormir como siempre.  
1 punto – No duermo tan bien como solía hacerlo.  
2 puntos – Me despierto una o dos horas antes de lo habitual.  
3 puntos – Me despierto más de dos horas antes de lo habitual.

**Pregunta 17**

- 0 puntos – No me canso más de lo habitual.  
1 punto – Me canso más fácilmente que habitualmente.  
2 puntos – Me canso sin hacer nada.  
3 puntos – Estoy demasiado cansado para hacer algo.

**Pregunta 18**

- 0 puntos – Mi apetito no es peor que de costumbre.  
1 punto – Mi apetito no es tan bueno como antes.  
2 puntos – Mi apetito está mucho peor ahora que antes.  
3 puntos – Ya no tengo apetito.

**Pregunta 19**

- 0 puntos – No he perdido peso.  
1 punto – He perdido más de dos kilos y medio.  
2 puntos – He perdido más de cinco kilos.  
3 puntos – He perdido más de siete Kilos.

**Pregunta 20**

- 0 puntos – No me preocupa mi salud más de lo habitual.  
1 punto – Estoy preocupado por problemas físicos como dolores, molestias de estómago...  
2 puntos – Estoy muy preocupado y me resulta difícil pensar en cualquier otra cosa.  
3 puntos – Estoy tan preocupado que no puedo pensar en otra cosa.

**Pregunta 21**

- 0 puntos – No he notado ningún cambio en mi interés por el sexo.  
1 punto – Estoy menos interesado de lo que solía estar.  
2 puntos – Ahora estoy mucho menos interesado en el sexo.  
3 puntos – He perdido por completo el interés por el sexo.
-

	<i>Respuestas exageradas, positivas, liberadas o hipermétricas</i>	<i>Respuestas disminuidas, negativas, restringidas o hipométricas</i>
<b>Control atencional</b>	Inatención, distractibilidad, hiperactividad, comportamientos compulsivos y rituales	Rumiación, perseveración dificultad para cambiar el foco de atención, pensamientos obsesivos
<b>Control emocional</b>	Impulsividad, desinhibición, labilidad emocional, sentimientos incongruentes, ansiedad, agitación	Anhedonia, anergia, desesperación, tristeza, disforia, depresión
<b>Espectro autista</b>	Estereotipias, autoestimulación	Comportamientos evitativos, sobrecarga sensorial
<b>Espectro psicótico</b>	Pensamientos ilógicos, paranoias, alucinaciones	Falta de empatía, mutismo, apatía, embotamiento
<b>Habilidades sociales</b>	Hostilidad, agresividad, irritabilidad, comportamiento desafiante	Pasividad, inmadurez, dificultad con los límites y señas sociales, credulidad excesiva

Tabla 4: Principales manifestaciones psiquiátricas en pacientes con DC según Schmahmann (43).

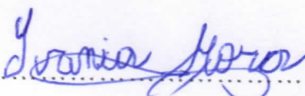
TOTAL	Grupo atáxico		Grupo preatáxico	
	Sensibilidad	Especificidad	Sensibilidad	Especificidad
Fallo en una subescala (Posible CCAS)	100%	14%	100%	57%
Fallo en dos subescalas (Probable CCAS)	100%	43%	57%	100%
Fallo en tres o más subescalas (Certeza CCAS)	79%	71%	43%	100%

Tabla 5: La escala de Schmahmann permite clasificar al CCAS como posible, probable y definitivo (43).

**AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL  
REPOSITORIO INSTITUCIONAL**

**Ivania Gabriela Mora Perez** portadora de la cédula de ciudadanía N° **0105175434**. En calidad de autora y titular de los derechos patrimoniales del trabajo de titulación "**Depresión asociada a la Degeneración Cerebelosa en adolescentes**" de conformidad a lo establecido en el artículo 114 Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, reconozco a favor de la Universidad Católica de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos y no comerciales. Autorizo además a la Universidad Católica de Cuenca, para que realice la publicación de este trabajo de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, **14 de febrero de 2024**

F: 

**Ivania Gabriela Mora Perez**

**C.I. 0105175434**