

Hallazgos en resonancia magnética cerebral en el síndrome de Percherón. Presentación de un caso clínico

Brain MRI findings in Percheron syndrome. A clinical case report

Alejandra Pajón Julio[1]
Jessica Choi Park[2]
Esteban Marín Ortega[2]
https://doi.org/10.53903/01212095.322

Palabras clave (DeCS)

Imagen por resonancia magnética
Síndrome de Percherón
Arteria de Percherón
Infarto talámico bilateral

Key words (MeSH)

Magnetic resonance imaging
Percheron syndrome
Artery of Percheron
Thalamic infarction

Resumen

Introducción: El síndrome de Percherón (SP) o infarto talámico bilateral es una entidad poco frecuente que representa el 0,1% de todos los accidentes cerebrovasculares isquémicos con una prevalencia que se estima entre el 4% y el 11,7% en la población general. El SP tiene un cuadro clínico variable y en ocasiones es un reto diagnóstico por la variabilidad de la anatomía vascular de los vasos que irrigan al tálamo y los territorios cerebrales que se pueden afectar en caso de isquemia; los objetivos de este artículo son presentar un caso clínico de SP en un paciente con múltiples comorbilidades cuyo diagnóstico se logró por resonancia magnética (RM) cerebral; describir el enfoque clínico y los hallazgos imagenológicos de esta entidad y enfatizar en algunos aspectos clave de la irrigación talámica para el diagnóstico y clasificación adecuados del SP por imágenes de RM. ***Materiales y métodos:*** Se presenta el caso clínico de un paciente de 60 años de edad con múltiples enfermedades cardiovasculares y revascularización coronaria reciente que tuvo deterioro súbito del estado de consciencia con alteraciones oculomotoras. En la RM cerebral se encontró un infarto agudo con signos de transformación hemorrágica en región centro medial talámica bilateral y paramedial bilateral del mesencéfalo en territorio de la arteria de Percherón (AP), por lo que requirió asistencia ventilatoria invasiva con posterior retiro de la misma y mejoría parcial del cuadro neurológico. ***Resultados y conclusiones:*** La RM es el estudio de elección en casos de sospecha de SP por su alta especificidad y capacidad de diagnóstico temprano. El infarto de la AP se presenta como una intensidad de señal anormal en la RM y entre sus principales causas se destaca la enfermedad de pequeño vaso y la cardioembolia, prevalente en hombres con una edad media de presentación de 60 años y relacionado con factores de riesgo cardiovascular.

Summary

Introduction: Percheron syndrome (PS) or bilateral thalamic infarction, is a rare entity that represents 0.1% of total ischemic strokes with a prevalence that is estimated to be between 4% to11.7% in the general population. PS has a variable clinical features and sometimes results in a diagnostic challenge, due to the variability of the vascular anatomy of the vessels that supply the thalamus and the cerebral territories that can be affected in case of ischemia; the objectives of this article are to present a clinical case of PS in a comorbid patient whose diagnosis was achieved by brain magnetic resonance imaging (MRI); describe the clinical approach and imaging findings of this entity and emphasize some key aspects of the thalamic blood supply for the proper diagnosis and classification of PS on MRI. ***Materials and methods:*** The clinical case of a 60-year-old patient with multiple cardiovascular diseases and recent coronary revascularization who had a sudden deterioration in the state of consciousness with oculomotor alterations is reported. The brain MRI revealed an acute infarction with signs of hemorrhagic transformation in bilateral central medial thalamic and bilateral paramedian region of the midbrain in the territory of the Percheron artery (PA). The patient required invasive ventilatory assistance with subsequent removal and partial improvement of his neurological condition. ***Outcomes and conclusions:*** MRI is the study of choice in cases of suspected PS due to its high specificity and early diagnostic capacity. PA infarction presents as an abnormal signal intensity on MRI and its main causes include small vessel disease and cardioembolism, being more prevalent in men with a mean age of presentation of 60 years and related to cardiovascular risk factors.

Introducción

La irrigación del tálamo y el mesencéfalo es compleja, tiene una gran cantidad de arterias nutricias con múltiples ramas perforantes que emergen de la circulación posterior. El tálamo, específicamente, es irrigado por arterias provenientes de los segmentos P1 y P2 de la arteria cerebral posterior y de la arteria comunicante posterior, y su sistema de irrigación se divide en cuatro territorios: anterior, paramedial, inferolateral y posterior (1,2) (figura 1).

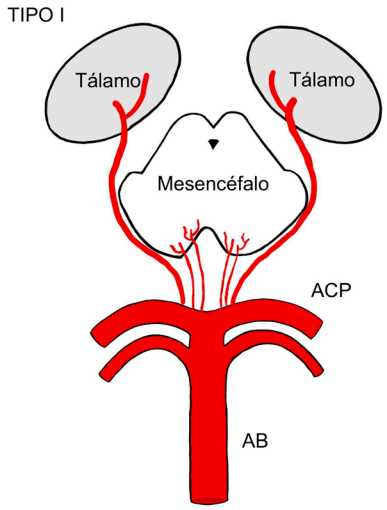
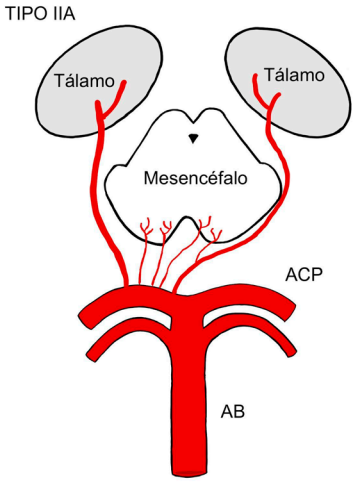
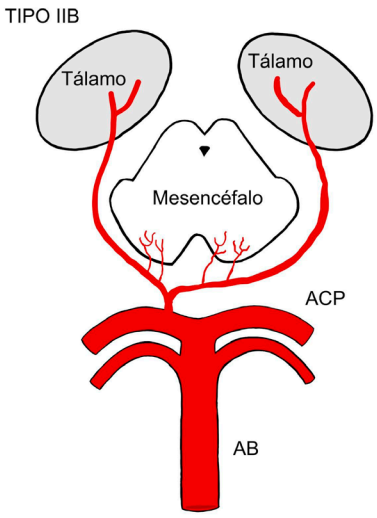
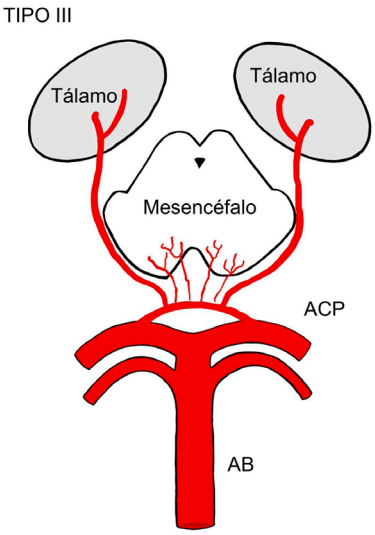
[1]Médico especialista en Radiología. Subespecialista en Neurorradiología. Universidad de Antioquia. Departamento de Radiología, Hospital Universitario San Vicente Fundación. Medellín, Colombia.

[2]Médico general. Residente de Radiología. Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

Departamento de Radiología, Hospital Universitario San Vicente Fundación. Medellín, Colombia.

La arteria de Percherón (AP) es una variante anatómica de la circulación posterior, específicamente de la arteria paramediana que emerge de la porción P1 de la arteria cerebral posterior, en la que las áreas mediales bilaterales del tálamo son irrigadas por una sola arteria terminal (1,3). Fue descrita por primera vez por el neuropatólogo francés Gerard Percheron en 1973 (3). La oclusión de esta arteria causa un infarto talámico paramedial bilateral con o sin infarto concomitante del mesencéfalo, configurando el síndrome de Percherón (SP), una entidad poco frecuente, que representa el 0,1 % del total de accidentes cerebrovasculares isquémicos y el 4 % de los accidentes cerebrovasculares talámicos. Se estima que su prevalencia es del 4 % al 11,7 % en la población general (1,2). En la tabla 1 se describen las variantes anatómicas de la irrigación del tálamo y el mesencéfalo según el origen de las arterias perforantes.

Tabla 1. Variantes anatómicas de la irrigación de tálamo y mesencéfalo según el origen de las arterias perforantes

Tipo I	Tipo IIA
Arterias talámicas perforantes que surgen de la ACP derecha e izquierda, respectivamente.	Ambas arterias talámicas perforantes surgen de la porción proximal de la ACP de un solo lado.
	
Tipo IIB	**Tipo III**
Arterias perforantes talámicas bilaterales que surgen de un tronco común que se origina de una ACP.	Arterias perforantes talámicas que surgen de un arco puente entre ambas ACP.
	

ACP: arteria cerebral posterior. AB: arteria basilar.

Fuente: elaboración de los autores a partir de Lamot et al. (1).

El cuadro clínico característico de la oclusión de la AP consiste en una triada clásica de parálisis de la mirada vertical (65 %), alteración de la memoria (58 %) y coma (42 %), en algunos casos asociada a alteraciones oculomotoras, hemiplejía, ataxia cerebelosa, alteraciones del comportamiento, mutismo acinético, hipersomnolencia y trastornos del movimiento (1,4,5).

La resonancia magnética (RM) permite la visualización del infarto desde estadios tempranos de isquemia cerebral y es usada en centros de referencia de atención de pacientes con accidente cerebrovascular como primera o segunda línea para la evaluación y diagnóstico imagenológico del SP, principalmente las secuencias de difusión y de recuperación de la inversión atenuada de fluido (1). Sin embargo, pese a su utilidad, existen reportes de caso en los que la RM no muestra alteraciones significativas en eventos agudos, sugiriendo que una imagen inicial normal no descarta por completo el diagnóstico y la sospecha clínica debe orientar al médico hacia la repetición del examen o al uso de otras ayudas diagnósticas (1,5).

Hay diferentes opciones terapéuticas como la trombólisis intravenosa y el tratamiento endovascular y ambos se pueden aplicar si se hace un diagnóstico temprano (1). La anticoagulación es una opción efectiva de prevención secundaria; no obstante, los beneficios de su uso prolongado y/o indefinido no se han establecido (1,2).

El objetivo de este artículo es presentar un caso clínico de SP, hacer una revisión práctica de la anatomía de la AP y puntualizar algunos detalles acerca de las secuencias de RM usadas para la valoración y diagnóstico de esta entidad (1).

Caso clínico

Paciente masculino de 60 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial, enfermedad pulmonar obstructiva crónica no oxígeno requirente, infección crónica por hepatitis B y falla cardiaca con fracción de eyección conservada asociada a insuficiencia mitral grave. Ingresó al servicio de urgencias con dolor torácico atípico y síntomas congestivos cardiacos como disnea, bendopnea y disnea de esfuerzo (con clasificación para falla cardiaca) NYHA III, 6 días después de haber sido dado de alta de una estancia hospitalaria de 2 meses por enfermedad coronaria multivaso que requirió revascularización quirúrgica, reemplazo valvular mitral por rotura tendinosa e implante de marcapasos bicameral por bloqueo auriculoventricular completo. Durante su estancia hospitalaria presentó múltiples complicaciones, entre las que se resalta infección compleja en los tejidos blandos del sitio donante de puente safeno, falla renal con indicación de hemodiálisis transitoria, trombosis venosa profunda infrapatelar en miembro inferior derecho, hemopericardio posoperatorio y hemorragia del tracto digestivo inferior asociado a hemorroides internas grado II, todas estas condiciones con resolución posterior a su respectivo manejo; el paciente egresó con tratamiento anticoagulante con warfarina y terapia específica para su enfermedad de base.

Por el cuadro clínico de reingreso, fue hospitalizado con sospecha de lesión miocárdica versus dolor de origen no cardiaco. En los estudios iniciales se destacó un INR de 7, por lo que se suspendió la terapia anticoagulante en el contexto de sobreanticoagulación, sin foco aparente de sangrado. Al tercer día de hospitalización, sufrió deterioro súbito del estado de consciencia y anisocoria con midriasis izquierda; ante la sospecha de un síndrome neurovascular agudo, se le practicó una tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo simple, en la que se observó una pequeña hipodensidad talámica derecha que se interpretó en su momento como un infarto lacunar antiguo, sin otros hallazgos de importancia (figura 2a).

Diez horas después de iniciados los síntomas y luego de descartar encefalopatía metabólica, infecciosa y estructural, el paciente fue trasladado a la unidad de cuidados intensivos. En ese momento, al examen físico se encontró somnoliento, con anisocoria reactiva PI: 4 mm, PD: 2 mm, desviación de la comisura labial hacia la derecha y hemiparesia izquierda, escala de coma de Glasgow 8/15 y presión arterial de 135/74 mm Hg. Se procedió a intubación orotraqueal y se realizó nueva TAC de cráneo simple, con hallazgo de baja densidad mesencefálica y talámica bilateral de predominio izquierdo, con aumento de la baja densidad talámica derecha vista previamente (figura 2b).

Dados los hallazgos y el alto riesgo para hacer trombólisis venosa debido al tiempo de evolución, se realizó una resonancia magnética (RM) emergente con protocolo para accidente cerebrovascular, cuyo hallazgo fue infarto agudo con signos de transformación hemorrágica en la región centromedial talámica bilateral y paramedial bilateral del mesencéfalo en territorio de la arteria de Percherón; además, múltiples infartos lacunares subagudos de distribución aleatoria frontoparietal bilateral (figura 3). No se documentó oclusión de vasos proximales, por lo que no se consideró candidato a terapia endovascular. Se brindó manejo conservador y ventilatorio en unidad de cuidados intensivos, se descartaron fuentes embólicas con ecocardiografía y otras causas secundarias; en las TAC de cráneo de control no se documentó sangrado ni otras complicaciones. Se retiró progresivamente la sedación. Seis días después del evento agudo se logró la extubación del paciente y se reinició la anticoagulación dado el alto riesgo de embolismo. Se descartó origen isquémico del dolor torácico. El estado neurológico del paciente mejoró progresivamente; al momento del egreso se encontraba alerta, orientado en lugar y persona, obedeciendo órdenes, con lenguaje articulado, deglución conservada y con desacondicionamiento físico global, pero conservando la movilidad en todos sus segmentos corporales.

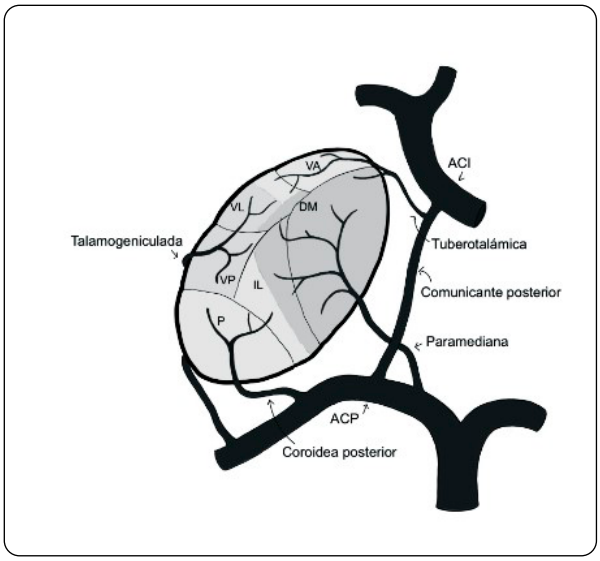


Figura 1. Irrigación del tálamo. ACI: arteria carótida interna. ACP: arteria cerebral posterior. VA: ventral anterior. VL: ventral lateral. VP: ventral posterior. IL: interlaminar. DM: dorsomedial. P: pulvinar.
Fuente: elaboración de los autores.

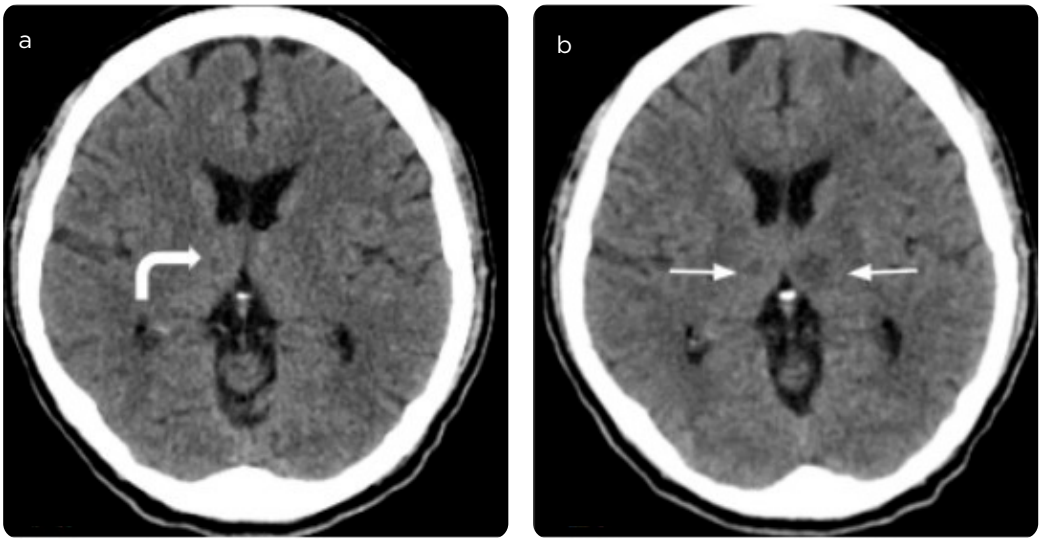


Figura 2. a) TAC de cráneo simple inicial. Pequeña hipodensidad en tálamo derecho (flecha curva blanca), interpretada como un infarto lacunar antiguo. b) TAC de cráneo simple de control, 10 horas después de la TAC inicial. Baja densidad mesencefálica (no mostrada) y talámica bilateral de predominio izquierdo (flechas blancas).

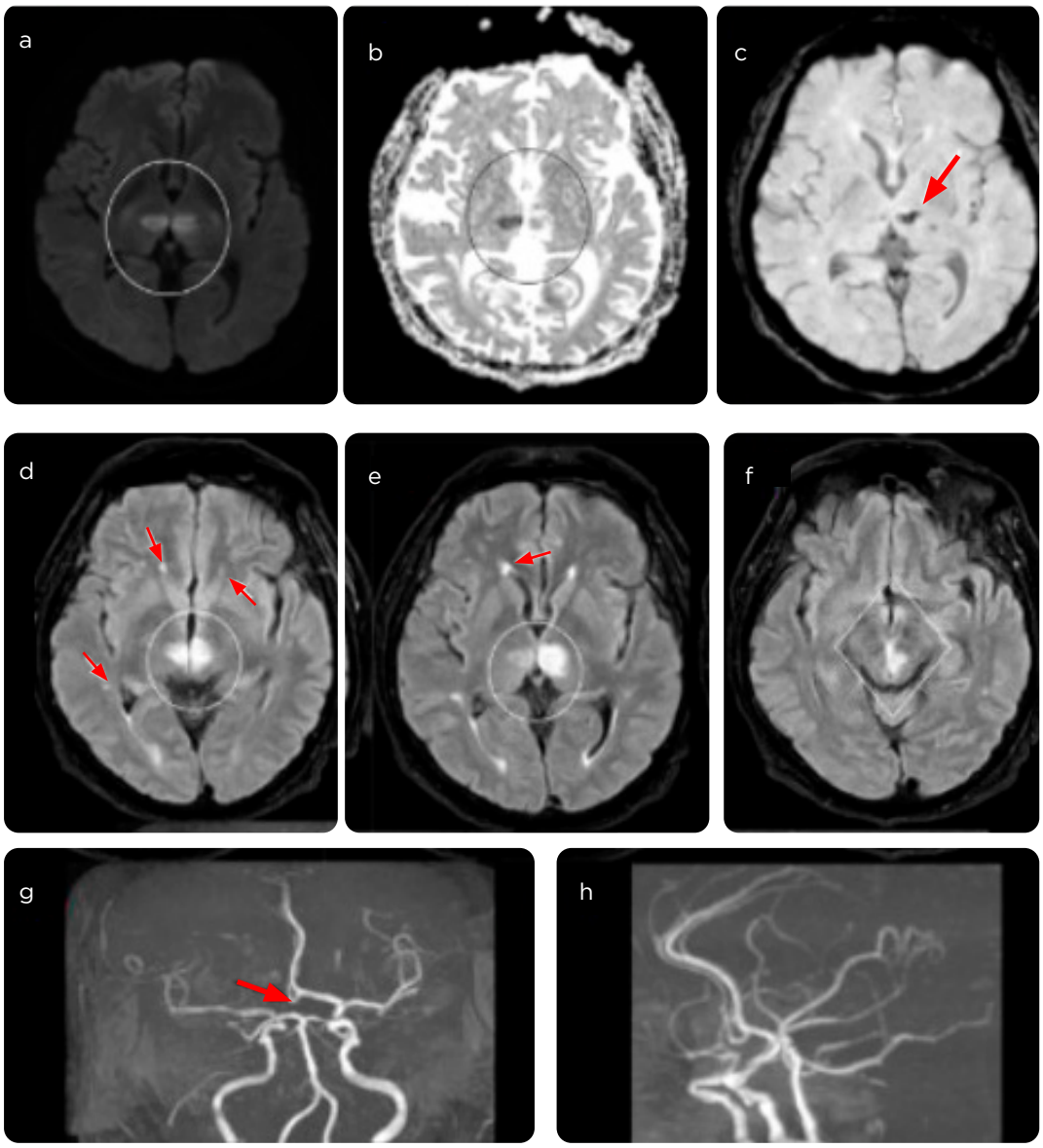


Figura 3. RM de cráneo con medio de contraste. Infarto agudo con signos de transformación hemorrágica en la región centromedial talámica bilateral y paramedial bilateral del mesencéfalo, territorio de la arteria de Percherón. a) Secuencia de difusión B1000. b) Mapa ADC. c) Secuencia SWI. Cortes axiales. Áreas de restricción a la difusión tisular (círculos en a y b) y elementos de degradación de la hemoglobina (flecha en c) en el aspecto centromedial de ambos tálamos y el aspecto paramediano bilateral del mesencéfalo. d, e, f) Secuencia FLAIR potenciada en T2. Imágenes axiales. Alta señal en el aspecto centromedial de ambos tálamos (círculos) y el aspecto paramediano bilateral del mesencéfalo (rombo), de predominio izquierdo. Alta señal puntiforme en la sustancia blanca periventricular (flechas). g, h) Secuencias TOF, imágenes en 3D. Sin evidencia de lesiones en territorio vascular mayor, hipoplasia de A1 derecha (flecha en g).

Discusión

Se han identificado cuatro patrones de infarto isquémico en la oclusión de la AP: 1) del tálamo paramedial y del mesencéfalo (43%); 2) del tálamo paramedial, sin afección del mesencéfalo (38%); 3) del núcleo talámico anterior, paramedial y del mesencéfalo (14%), y 4) del tálamo paramedial bilateral y anterior, sin afección del mesencéfalo (5%) (6).

El amplio espectro de presentaciones clínicas se debe a la compleja anatomía y diversa vasculatura en el área. La alteración del estado de consciencia que puede progresar incluso a un coma suele ser la sintomatología principal, asociado a alteraciones oculomotoras y de la memoria. Si hay afectación del hipocampo concomitantemente, puede haber anormalidades cognitivas como incontinencia emocional, hipersexualidad y delirios. Por otro lado, si hay afección del mesencéfalo se esperaría encontrar un síndrome tálamo-peduncular, consistente en hemiplejía, ataxia cerebelosa y parálisis oculomotora (5).

Como se mencionó, el paciente tuvo alteración súbita del estado de conciencia asociado a alteración oculomotora durante la hospitalización, lo que llevó a descartar en primera instancia un accidente cerebrovascular con una TAC simple de cráneo, en la cual no se documentaron hallazgos sugestivos de isquemia o sangrado agudo; en un contexto clínico como este, la TAC simple de cráneo es el estudio inicial por su alta disponibilidad y rendimiento diagnóstico, que a pesar de su limitación según el tiempo de evolución y el territorio afectado, permite descartar sangrado intraaxial, detectar signos tempranos de isquemia e identificar otras causas estructurales que pudieran asemejarse al cuadro clínico como una infección o un tumor (6).

Habiendo descartado estas opciones diagnósticas, se decidió complementar con estudios de laboratorio para descartar trastornos metabólicos, electrolíticos y tóxicos, los cuales no tuvieron resultados patológicos que orientaran hacia una etiología específica. Luego de la mejoría parcial de los síntomas y en medio de la incertidumbre diagnóstica, el paciente sufrió nuevamente deterioro súbito del estado de consciencia asociado a anisocoria izquierda, desviación de la comisura labial y hemiparesia izquierda, por lo que se realizó una nueva TAC simple de cráneo, en la que se evidenció baja densidad mesencefálica y talámica bilateral de predominio izquierdo, hallazgo que documentaba un accidente cerebrovascular agudo.

Por el tiempo de evolución de los síntomas, no se consideró el beneficio de la terapia trombolítica. Se le tomó una RM cerebral con medio de contraste en la que se identificó un infarto agudo de la región centromedial talámica bilateral y paramedial bilateral del mesencéfalo con signos de transformación hemorrágica; con estos hallazgos, el abanico de posibilidades diagnósticas se limita principalmente a tres entidades: en primera instancia, un SP, dada la afectación específica del territorio de la AP con el patrón oclusivo más común, con lesión del tálamo paramedial y del mesencéfalo de forma bilateral (1,7). En segundo lugar, y ante la isquemia talámica bilateral aguda, se deben considerar otras opciones diagnósticas como la trombosis del seno venoso profundo y el síndrome de la punta de la basilar, el primero producido por una oclusión de un seno venoso cerebral profundo, en el que drenan ambos tálamos, y el segundo, causado por la oclusión de la arteria basilar distal (3); sin embargo, la sintomatología es variada y se presentan otros hallazgos imagenológicos que se no observan en la oclusión de la AP como se describe en la tabla 2.

Luego de una adecuada correlación clínico-radiológica, se llegó a la conclusión de que el diagnóstico era síndrome de Percherón, pese a que en la TAC inicial no se vieron signos de isquemia aguda. Esto puede suceder hasta en el 50% de los pacientes y es necesario repetir dicha prueba o realizar una RM, que es el patrón de oro, dada su alta especificidad y capacidad de diagnóstico temprano (5,8). La secuencia de difusión tiene una sensibilidad del 100%. La alta señal en las secuencias eco de espín y FLAIR ponderadas en T2 (T2W) con o sin restricción a la difusión, son los hallazgos diagnósticos de la patología; en ciertas ocasiones puede haber también realce en el área de la AP (5).

El infarto AP se presenta como una intensidad de señal anormal en la RM y/o hipoatenuación en la TAC de cráneo, afectando el tálamo paramedial bilateral con o sin afección del mesencéfalo ventral. La arteria de Percherón raramente se observa en angiografía convencional y es muy pequeña para ser visualizada en una angiotomografía o en una angiorresonancia (1).

Tabla 2. Principales diagnósticos diferenciales del síndrome de Percherón

Diagnósticos diferenciales/ Tipo de imagen diagnóstica	Trombosis de seno venoso profundo	Síndrome de la punta de la basilar
TAC simple de cráneo	Seno venoso de alta densidad. Hemorragia intraparenquimatosa o edema cerebral en territorio vascular. Signo de la cuerda (alta densidad de vena cortical).	Afección mesencefálica, temporal y occipital en áreas de irrigación de la arteria cerebral posterior y áreas del cerebelo irrigadas por ramas del sistema vertebrobasilar. Arteria basilar con alta densidad.
TAC de cráneo con medio de contraste	Signo del delta vacío (ausencia de contraste en el seno venoso por trombo).	Defecto de repleción de la punta de la arteria basilar
RM de cerebro con medio de contraste	En seno venoso: T1WI: señal intermedia inicial, luego alta señal. T2WI y FLAIR: alta señal. Eco gradiente T2WI: baja señal T1WI + contraste: defecto de llenado o realce periférico	En punta de basilar T2WI y FLAIR: alta señal correspondiente a trombo. DWI: restricción a la difusión Eco-Spin: ausencia de vacío por flujo en la arteria basilar.

T1WI: secuencia ponderada en T1. T2WI: secuencia ponderada en T2. FLAIR: secuencia de recuperación de la inversión atenuada de fluido. DWI: secuencia de difusión.

Fuente: elaboración propia a partir de Leach et al. (9) y Hedge et al. (10).

Según lo documentado en la literatura, la principal causa del SP es la enfermedad de pequeño vaso en aproximadamente el 60 % de los casos, y el otro 40 % por cardioembolia; es prevalente en el sexo masculino, con una edad media de presentación de 60 años y se relaciona en un 77 % de los casos con factores de riesgo cardiovascular, características que cumplía a cabalidad el paciente de este caso y que son congruentes con lo descrito en otros reportes de caso (8). El tratamiento del SP es similar al manejo de otros accidentes cerebrovasculares: se basa en la terapia antiagregante, control metabólico y hemodinámico; en caso de lograr un diagnóstico precoz, estaría indicada la trombólisis o trombectomía mecánica (5).

Conclusiones

La compleja anatomía y fisiología del tálamo, junto con el gran número de variantes en la circulación cerebral posterior, hacen que un infarto en este territorio produzca una sintomatología variable y poco específica, por lo que además de una alta sospecha clínica, la valoración imagenológica detallada con RM cerebral es fundamental para evidenciar la lesión bitalámica que permita el diagnóstico en sus etapas tempranas cuando aún es viable la revascularización y sea posible revertir el daño en el tejido cerebral, o, en su defecto, lo descarte y permita determinar un diagnóstico diferencial.

Consideraciones éticas

Se obtuvo la firma del paciente en el consentimiento informado para la publicación de este reporte de caso y las imágenes asociadas.

Referencias

1. Lamot U, Ribaric I, Popovic KS. Artery of Percheron infarction: review of literature with a case report. Radiol Oncol. 2015;49(2):141-6.
2. Jeong SW, Ryu WS. White matter hyperintensities are more strongly associated with recurrent hemorrhagic stroke than ischemic stroke. J Neurolog Sci. 2019;405:41.
3. Weerasinghe W, Kularatne S, Pathirage M. Paramedian thalamic syndrome due to occlusion of the artery of Percheron: A rare case of stroke. Ceylon Med J. 2019;64:30.
4. Wong ML, Edlow JA. Artery of Percheron stroke. J Emerg Med. 2018;55(1):114-7.
5. Phate N, Pawar T, Andhale A, Singh R, Talwar D, Acharya S, et al. Artery of Percheron stroke: A case report with a diagnostic challenge. Cureus. 2022;14:e21939.
6. Srinivasan A, Goyal M, Al Azri F, Lum C. State-of-the-art imaging of acute stroke. Radiographics. 2006;26 Suppl 1(suppl 1):S75-95.
7. Lazzaro NA, Wright B, Castillo M, Fischbein NJ, Glastonbury CM, Hildenbrand PG, et al. Artery of Percheron infarction: Imaging patterns and clinical spectrum. Am J Neuroradiol. 2010;31(7):1283-9.
8. García Borges N, Bermúdez García A, Martín Domínguez MÁ, Carmona Vela C, Jaen Garrido C, Daroca Martínez T. Síndrome de Percheron, trastorno muy inusual, en un posoperatorio de cirugía cardiaca. REC: CardioClinics. 2019;54(2):131-2.
9. Leach JL, Fortuna RB, Jones BV, Gaskill-Shipley MF. Imaging of cerebral venous thrombosis: Current techniques, spectrum of findings, and diagnostic pitfalls. RadioGraphics. 2006;26(suppl_1):19-41.
10. Hedge A, Mohan S, Lath N, Lim T. Differential diagnosis for bilateral abnormalities of the basal ganglia and thalamus. RadioGraphics. 2011;31:5-30.

Correspondencia

Esteban Marín Ortega
Carrera 84 # 75C-77
Medellín, Colombia
esteban.marino@udea.edu.co

Recibido para evaluación: 1.° de octubre de 2024
Aceptado para publicación: 10 de enero de 2025