

Degeneración walleriana bilateral de haces pontocerebelosos secundaria a infarto protuberancial

Daniel Macías-García^a, María Bernal Sánchez-Arjona^a, Leticia López-Arellano^b, Pilar Piñero^b

^a Servicio de Neurología. ^b Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla, España.

Correspondencia: Dr. Daniel Macías García. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Avda. Manuel Siurot, s/n. E-41013 Sevilla.

E-mail: danielmacgar@gmail.com

Nota: Trabajo presentado como póster en la LXVII Reunión Anual de la Sociedad Española de Neurología (Valencia, 17-21 de noviembre de 2015).

Aceptado tras revisión externa: 09.04.18.

Cómo citar este artículo: Macías-García D, Bernal Sánchez-Arjona M, López-Arellano L, Piñero P. Degeneración walleriana bilateral de haces pontocerebelosos secundaria a infarto protuberancial. Rev Neurol 2018; 67: 113-4.

© 2018 Revista de Neurología

La degeneración walleriana es el proceso de desmielinización de los axones a nivel distal por un daño neuronal en su soma o en el axón proximal [1]. Su etiología más frecuente es la vascular, y otras causas son las metabólicas, las inflamatorias y las neoplasias [2]. En el sistema nervioso central, la localización más frecuente de degeneración walleriana es la vía piramidal, que es secundaria a lesiones isquémicas. Otras localizaciones menos frecuentes son los haces pontocerebelosos, la vía óptica y el sistema límbico [3]. La vía corticopontina desciende a través de la cápsula interna y continúa hacia las porciones mediales y laterales del pedúnculo cerebral. Las fibras corticopontinas establecen sinapsis con los núcleos pontinos ipsilaterales. Las neuronas de estos núcleos proyectan sus axones al cerebelo contralateral a través del pedúnculo cerebeloso medio contralateral (fibras pontocerebelosas), y ambos tractos de fibras se cruzan transversalmente en cada hemiprotuberancia. Debido a ello, lesiones hemiprotuberanciales pueden provocar una degeneración walleriana bilateral de fibras pontocerebelosas.

Se presentan tres casos clínicos de degeneración walleriana bilateral de haces corticopontocerebelosos secundaria a lesiones isquémicas pontinas.

Caso 1. Varón de 65 años hipertenso y diabético de tipo II. Era fumador de 10 cigarrillos al día, exbebedor excesivo hasta 2012 y expolítico.

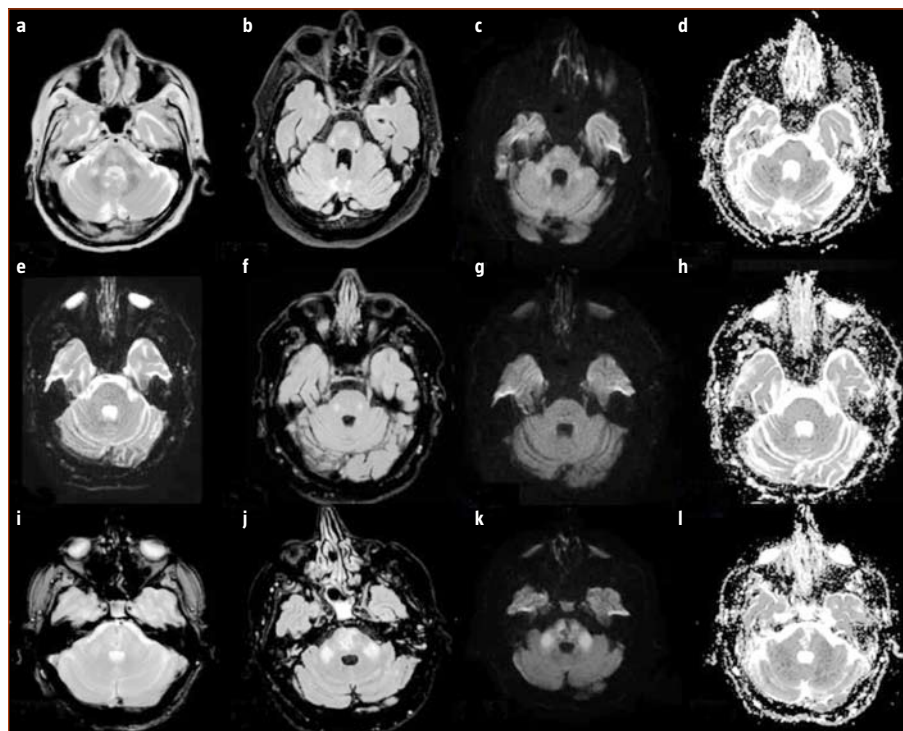


Figura. Resonancia magnética de cráneo del caso 1 (a-d), del caso 2 (e-h) y del caso 3 (i-l). Se muestran de cada paciente cortes axiales de secuencias T₂ (FLAIR, difusión DWI y mapa de coeficiente de difusión aparente, respectivamente).

no desde hacía más de cinco años. Con cirrosis hepática enoica y por virus de la hepatitis C, recibió trasplante hepático en 2013 con buen control de la inmunosupresión. El virus de la hepatitis B y el virus de la inmunodeficiencia humana fueron negativos. Ingresó por deterioro cognitivo subagudo secundario a hematoma subdural frontal izquierdo y en la exploración se objetivó además desorientación temporal, inatención, dismetría de los miembros y marcha atáxica. Durante el ingreso se realizó un estudio con resonancia magnética craneal donde se apreció hematoma subdural frontal izquierdo e hiperintensidad bilateral de los pedúnculos cerebelosos medios en las secuencias T₂ y FLAIR (Figura, a y b), con menor expresión radiológica (Figura, c y d) en la secuencia de difusión y sin restricción en la secuencia de mapa de coeficiente de difusión aparente. Además, se evidenció un infarto hemiprotuberancial derecho crónico. Presentó mejoría evolutiva radiológica y clínica con resolución del deterioro cognitivo, pero persistió la ataxia de la marcha.

Caso 2. Varón de 78 años hipertenso, dislipidémico y diabético de larga evolución con una en-

fermedad renal crónica en estadio V. Ingresó por un cuadro de trastorno de la marcha agudo en probable relación con una polineuropatía diabética no conocida y posible hidrocefalia normotensa del adulto. En la resonancia craneal se apreció enfermedad multiinfarto con numerosas lesiones focales isquémicas crónicas de predominio supratentorial y, como hallazgo incidental, un infarto hemiprotuberancial derecho crónico con hiperintensidad en los pedúnculos cerebelosos medios en las secuencias FLAIR y sin restricción en las secuencias de difusión y mapa coeficiente de difusión aparente (Figura, e-h), que se interpretó como degeneración walleriana secundaria al evento isquémico crónico protuberancial. En este caso no se apreció lesión en los pedúnculos cerebelosos medios en la secuencia T₂. Se realizó tratamiento con válvula de drenaje lumbar tras el test de infusión, por el servicio de neurocirugía del hospital, con escasa respuesta clínica.

Caso 3. Varón de 54 años sin antecedentes que presentó un cuadro brusco de descenso del nivel de conciencia y tetraplejía con insuficiencia respiratoria, y en la exploración neurológica,

síndrome de enclaustramiento. Se objetivó disección vertebral derecha y trombosis de la arteria basilar, que requirió rescate endovascular agudo con trombectomía y *stenting* de la arteria vertebral derecha y la arteria basilar. En la resonancia magnética craneal (Figura, i-l) realizada al mes del ictus se apreció infarto isquémico centropontocerebeloso subagudo e hiperintensidad en los pedúnculos cerebelosos medios en las secuencias de difusión y FLAIR, sugestivos de degeneración walleriana, en fase aguda-subaguda, secundaria al evento isquémico.

La degeneración walleriana de haces corticopontocerebelosos debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la hiperintensidad bilateral de los pedúnculos cerebelosos medios [4]; también deben considerarse enfermedades neurodegenerativas, metabólicas, desmielinizantes, carenciales y neoplasias [5]. En estudios previos se han descrito distintos hallazgos de degeneración walleriana de haces corticopontocerebelosos en resonancia craneal según la cronología del ictus, y se ha detectado la degeneración walleriana en las secuencias de difusión en la fase aguda-subaguda del infarto y en las secuencias T₂ y FLAIR en la fase crónica [3,6]. Aunque se ha relacionado la extensión de la degeneración walleriana en la vía piramidal con la extensión del infarto [7], no se ha demostrado que el fenómeno de degeneración walleriana suponga un factor de peor pronóstico clínico en los pacientes [8].

En estos tres casos se evidencia la degeneración walleriana en haces corticopontocerebelosos en sus distintos estadios; en el primer y segundo casos se presenta como un hallazgo radiológico secundario a un infarto antiguo, con predominio de la hiperintensidad en la secuencia FLAIR en ambos, pudiendo apreciarse también en las secuencias T₂ en el primer caso.

En el tercer caso, los hallazgos radiológicos sugestivos de la degeneración walleriana pre-

dominaban en las secuencias FLAIR y difusión, con una menor manifestación en las secuencias T₂, lo que se correlacionaba con la etiología aguda-subaguda del infarto protuberancial de nuestro paciente.

Ante infartos protuberanciales uni o bilaterales puede producirse una degeneración walleriana bilateral de haces pontocerebelosos. Por lo tanto, debido a la alta prevalencia de ictus isquémico en la población, creemos que la degeneración walleriana de haces corticopontocerebelosos secundaria a ictus debe incluirse en el diagnóstico diferencial de hiperintensidad bilateral en los pedúnculos cerebelosos medios en la resonancia magnética craneal. Dentro de las diferentes etiologías que se han asociado a estos hallazgos destacan enfermedades neurodegenerativas (atrofia multisistémica, ataxia espinocerebelosa de tipos 2 y 6 o síndrome de ataxia-tembler asociado al cromosoma X frágil), metabólicas (adrenoleucodistrofia o enfermedad de Wilson), carenciales, inflamatorias (esclerosis múltiple o encefalomiелitis aguda diseminada), tóxicas (encefalopatía asociada a ciclosporina A), neoplásicas (gliomas, linfomas o meningitis carcinomatosa) o infecciosas (neurosifilis) [5,9-11]. Se ha sugerido que la presencia de atrofia o lesiones en otras localizaciones puede ayudar en este amplio diagnóstico diferencial [5].

El conocimiento de la entidad que presentamos a través de esta serie de casos puede facilitar un mejor diagnóstico de los pacientes en la práctica clínica; orienta a esta etiología la presencia concomitante de lesiones vasculares protuberanciales. Las secuencias de resonancia con TR largos (secuencias T₂ y FLAIR) permiten conocer el tiempo de evolución de estas lesiones en relación con la isquemia. Aunque la degeneración walleriana de la vía piramidal es la más frecuente, la degeneración walleriana de haces corticopontocerebelosos está poco descrita y posiblemente infradiagnosticada. Diversas etiologías se han asociado al hallazgo de hiperinten-

sidad bilateral de los pedúnculos cerebelosos medios; sin embargo, debido a la gran prevalencia de ictus isquémico en la población, en este diagnóstico diferencial se debe considerar la degeneración walleriana ante la presencia concomitante de lesiones vasculares protuberanciales.

Bibliografía

1. Küker W, Schmidt F, Heckl S, Nägele T, Herrlinger U. Bilateral wallerian degeneration of the middle cerebellar peduncles due to paramedian pontine infarction: MRI findings. *Neuroradiology* 2004; 46: 896-9.
2. Kuhn MJ, Johnson KA, Davis KR. Wallerian degeneration: evaluation with MR imaging. *Radiology* 1988; 168: 199-202.
3. Uchino A, Sawada A, Takase Y, Egashira R, Kudo S. Transient detection of early wallerian degeneration on diffusion-weighted MRI after an acute cerebrovascular accident. *Neuroradiology* 2004; 46: 183-8.
4. Uchino A, Sawada A, Takase Y, Kudo S. Symmetrical lesions of the middle cerebellar peduncle: MR imaging and differential diagnosis. *Magn Reson Med Sci* 2004; 3: 133-40.
5. Okamoto K, Tokiguchi K, Furusawa T, Ishikawa T, Quardery AF, Shinbo S, et al. MR features of diseases involving bilateral middle cerebellar peduncles. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003; 24: 1946-54.
6. Bermejo-Garcés R, Cabada-Giadas T, Saralegui B, Ciriza-Esandi M, Solchaga-Álvarez S. Degeneración walleriana bilateral de las fibras pontocerebelosas secundaria a ictus pontino: presentación de cuatro casos. *Radiología* 2010; 52: 71-5.
7. Mark VW, Taub E, Perkins C, Gauthier LV, Uswatte G, Ogorek J. Poststroke cerebral peduncular atrophy correlates with a measure of corticospinal tract injury in the cerebral hemisphere. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29: 354-8.
8. Miyai I, Suzuki T, Kii K, Kang J, Kubota K. Wallerian degeneration of the pyramidal tract does not affect stroke rehabilitation outcome. *Neurology* 1998; 51: 1613-6.
9. Jacquemont S, Hagerman RJ, Hagerman PJ, Leehe MA. Fragile-X syndrome and fragile X-associated tremor/ataxia syndrome: two faces of FMR1. *Lancet Neurol* 2007; 6: 45-55.
10. Bhidayasiri R, Ling H. Multiple system atrophy. *Neurologist* 2008; 14: 224-37.
11. Park J, Kwon KY. Reversible dementia with middle cerebellar peduncle hyperintensity: 1-year follow-up of HIV-negative neurosyphilis. *J Clin Neurol* 2017; 13: 437-8.