

Síndrome de Percherón. Hallazgos neurorradiológicos de un viejo conocido

Carolina Vargas Jiménez, José Manuel Villanueva Rincón, Francisco Javier Domínguez*, Magaly Ibarra Hernández, Sara Márquez Batalla, Aitor Costales Sánchez.

Servicio de Radiodiagnóstico - Complejo asistencial Universitario de Salamanca

* Servicio de Neurología - Complejo asistencial Universitario de Salamanca

Objetivo docente

- Realizar una revisión multimodal de los hallazgos neurorradiológicos implicados en el síndrome de Percherón.
- Revisar la anatomía de la vascularización talámica, así como las variantes de la arteria de Percherón.

Síndrome de Percherón

El tálamo y el mesencéfalo tienen un sistema de vascularización complejo dadas las múltiples variantes anatómicas de la normalidad. El suministro arterial es proporcionado por ramas perforantes de la parte posterior de la arteria cerebral posterior (ACP) y de la arteria comunicante posterior. (Acomp). Clásicamente se divide en cuatro territorios: Anterior, paramediano, inferolateral y posterior. [1]

Vascularización talámica

Territorio	Arterias	Origen
Anterior	Polar Tálamo-tuberales	AcomP
Inferolateral	Tálamo- geniculadas	Segmento P2 ACP
Posterior	Arterias coroidales posteriores	Segmento P2 ACP
Paramediano	Arterias perforantes talámicas o paramedianas	Segmento P1 ACP

Tabla 1: Resumen de la vascularización talámica por territorios con su respectivo origen.

- Existen además variantes anatómicas en la circulación paramedial talámica. Percherón (1973) describió cuatro patrones clásicos: [1]

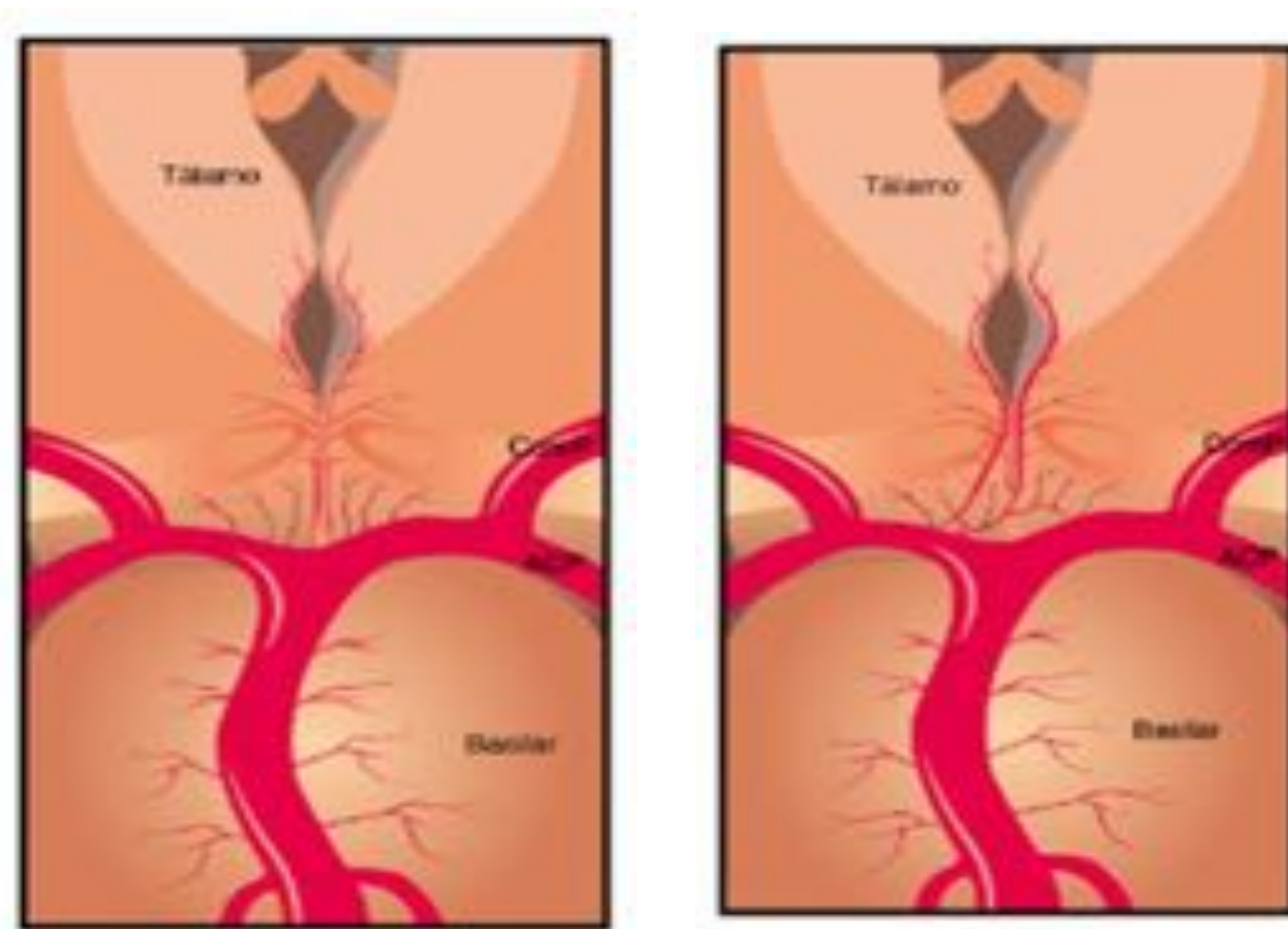


Fig. 1: En **(A)** Tipo 1: origen simétrico, bilateral ipsilateral. Las perforantes de cada lado, se originan de las ACP derecha e izquierda respectivamente. (50%). En **(B)** Tipo 2a asimétricas (45%) Las arterias perforantes provienen del segmento proximal de una de las ACP, pero su origen es independiente.

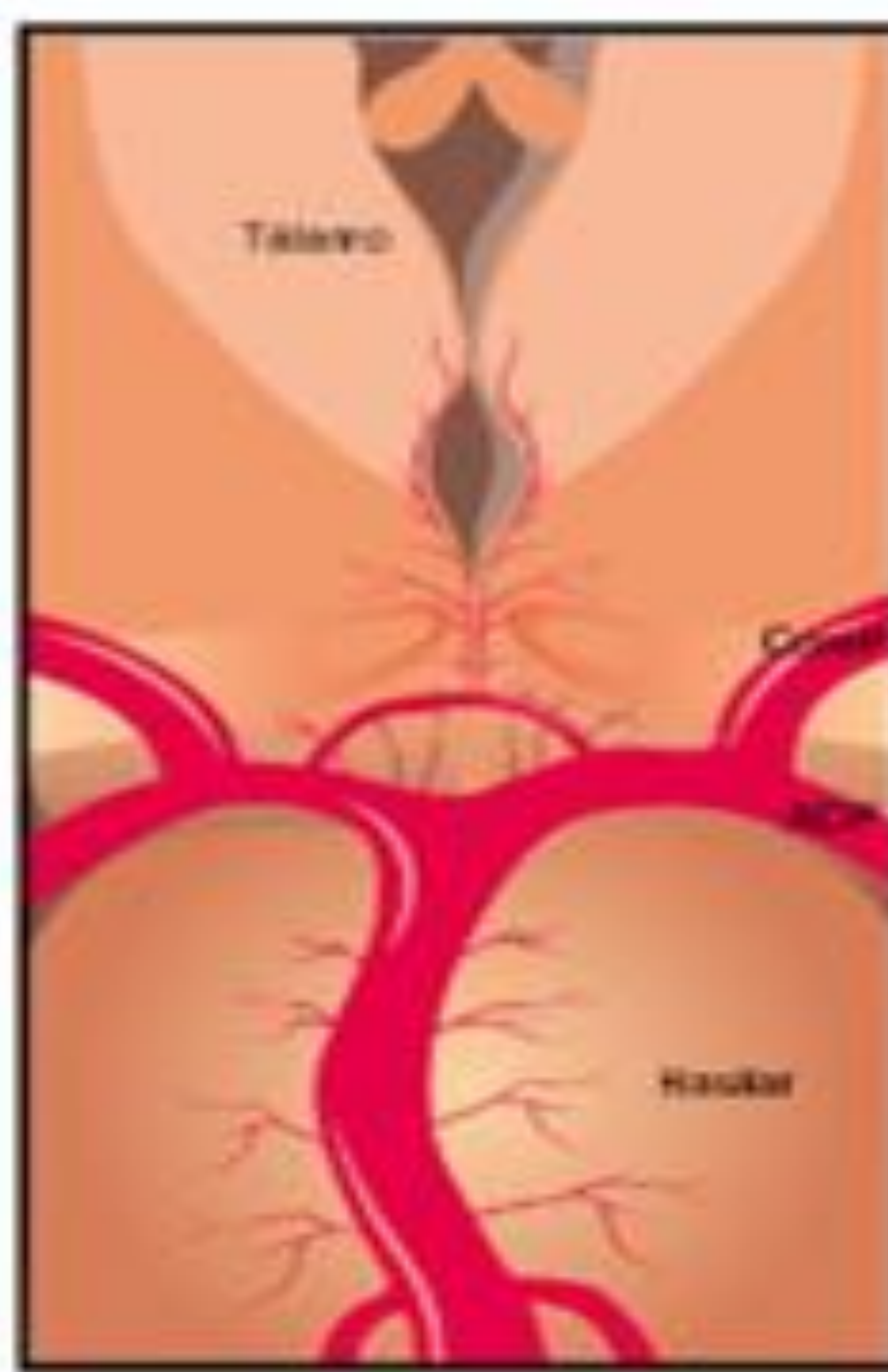
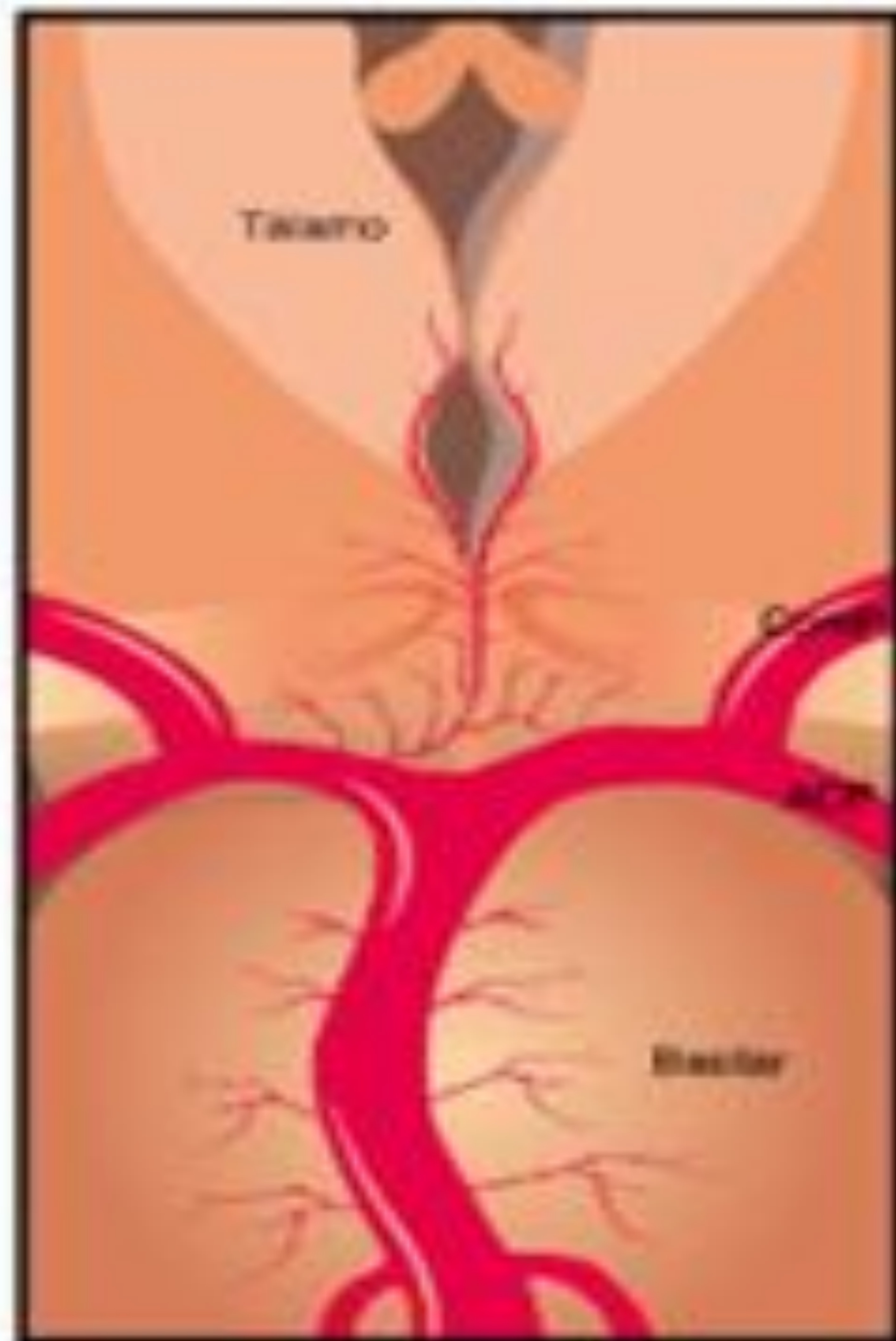


Fig. 2: En C Tipo 2 b, asimétricas. Las arterias perforantes provienen de un tronco común llamado Arteria de Percherón, que se origina en el segmento P1 de la ACP. En D Tipo 3 Origen simétrico, en arcada. (5%)

Otras estructuras que irriga la arteria de Percherón, son: la parte medial del núcleo rojo, el núcleo interpeduncular, los núcleos del tercer y cuarto par, la decusación de los pedúnculos cerebelosos superiores, y la porción anterior de la sustancia gris periacueductal.

El compromiso de la arteria de Percherón condiciona **infartos talámicos paramediales bilaterales con o sin infarto del mesencéfalo rostral**. [1,2].

La afectación talámica puede ser asimétrica en el 66% de los casos y el compromiso mesencefálico está presente en más de la mitad de las ocasiones [3]

El accidente cerebro vascular talámico representa el 11% de los infartos vertebrobasilares. Estando el compromiso del territorio paramediano en un 22-35% de todos los infartos talámicos. [3]

La **etiología** más habitual, parece ser la **cardioembólica**. [3]

Clínicamente se manifiestan mediante una triada clásica de:

- **Parálisis vertical de la mirada.**
- **Deterioro de la memoria.**
- **Coma**

Otras manifestaciones son: (presentes en función de la afectación mesencefálica) [3]

- Oftalmoplejía internuclear bilateral
- Pseudoparálisis del nervio abducens
- Fotofobia
- Alteraciones pupilares
- Deterioro cognitivo severo
- Síndrome amnésico
- Alteraciones del comportamiento social
- Apatía
- Aplanamiento emocional
- Hemiplejia
- Ataxia

Diagnóstico diferencial

Causas vasculares:

- Oclusión venosa profunda: (vena cerebral interna, vena de Galeno, seno recto):

Datos radiológicos claves:

- Infartos bilaterales en línea media (afectando el tálamo y la corteza parasagital)
- Hemorragia cortical o periférica (heterogénea y giriforme)
- Edema cortical

La **afectación talámica bilateral** y de ganglios basales en un escenario clínico apropiado debe orientar a la búsqueda de signos de trombosis venosa: **ausencia del vacío de flujo así como trombos hiperintensos** en el **seno recto, vena de galeno y en la vena cerebral interna**. [2]

Causas vasculares:

- Síndrome del Top de la Basilar:

Clínicamente se manifiestan mediante agitación, obnubilación o coma, alteraciones de la memoria, alteraciones oculares y cambios comportamentales. [2]

Además de la afectación talámica se puede comprometer el **mesencéfalo** y las **porciones de los lóbulos temporales y occipitales irrigadas por la ACP**, así como **porciones del cerebelo suplidas por otras ramas del sistema arterial vertebro-basilar**. [2]

Datos radiológicos claves:

- TC: **Arteria basilar hiperdensa (65%)**
- TC: Áreas hipodensas en relación con isquemia establecida (difícil visualización debido a los artefactos de endurecimiento del haz en el tronco)
- Defecto de repleción en estudios angiográficos.
- RM: Ausencia de vacío de flujo en la arteria basilar en secuencias eco de espín y FLAIR.
- RM: Hiperintensidad en T2 y FLAIR con restricción en DWI.

Diagnóstico diferencial

Infeciosas	Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob Toxoplasmosis cerebral Encefalitis japonesa
Vasculitis	Enfermedad de Behçet
Metabólicas	Encefalopatía de Wernicke Desmielinización osmótica Encefalopatía hepática Enfermedad de Wilson Hiperamonemia Hipoglucemia
Tóxicas	Intoxicación por monóxido de carbono
Hipoxia	Encefalopatía hipóxico isquémica
Neoplásicas	Linfoma cerebral primario Glioma talámico bilateral.

Tabla 2: Diagnóstico diferencial: Otras entidades que pueden presentar alteraciones talámicas bilaterales.

Hallazgos radiológicos

Se han descrito cuatro patrones de afectación vascular identificables en las pruebas neurorradiológicas: [5].

- **Infartos talámicos bilaterales paramediales con compromiso del mesencéfalo rostral. (43%)**
- **Infartos talámicos bilaterales paramediales sin alteraciones mesencefálicas. (38%)**
- **Infartos talámicos bilaterales paramediales con infarto talámico anterior y compromiso mesencefálico asociado. (14%)**
- **Infartos talámicos bilaterales paramediales con infarto talámico anterior sin compromiso mesencefálico. (5%)**

Hallazgos radiológicos

- TC- TC de perfusión: Áreas hipodensas **talámicas paramediales bilaterales** más frecuentemente **asimétricas** con alteraciones en los mapas de perfusión que varían de acuerdo a su estado evolutivo. (difícil visualización debido a los artefactos de endurecimiento del haz en el tronco. **TC en fase aguda a menudo normal**).
- RM: **DWI: útil en fase aguda.**

Hallazgos radiológicos

- **RM:** Valorar compromiso de estructuras mesencefálicas: “Signo de la V”: (67%) hiperintensidad en forma de “V” en secuencias sensibles a líquido y / o DWI a lo largo de la superficie pial del mesencéfalo en zona adyacente a la fosa interpeduncular. [5]
- **Angiografía guiada por TC-RM:** La caracterización de la arteria de Percherón es difícil mediante estas pruebas debido a su pequeño tamaño.

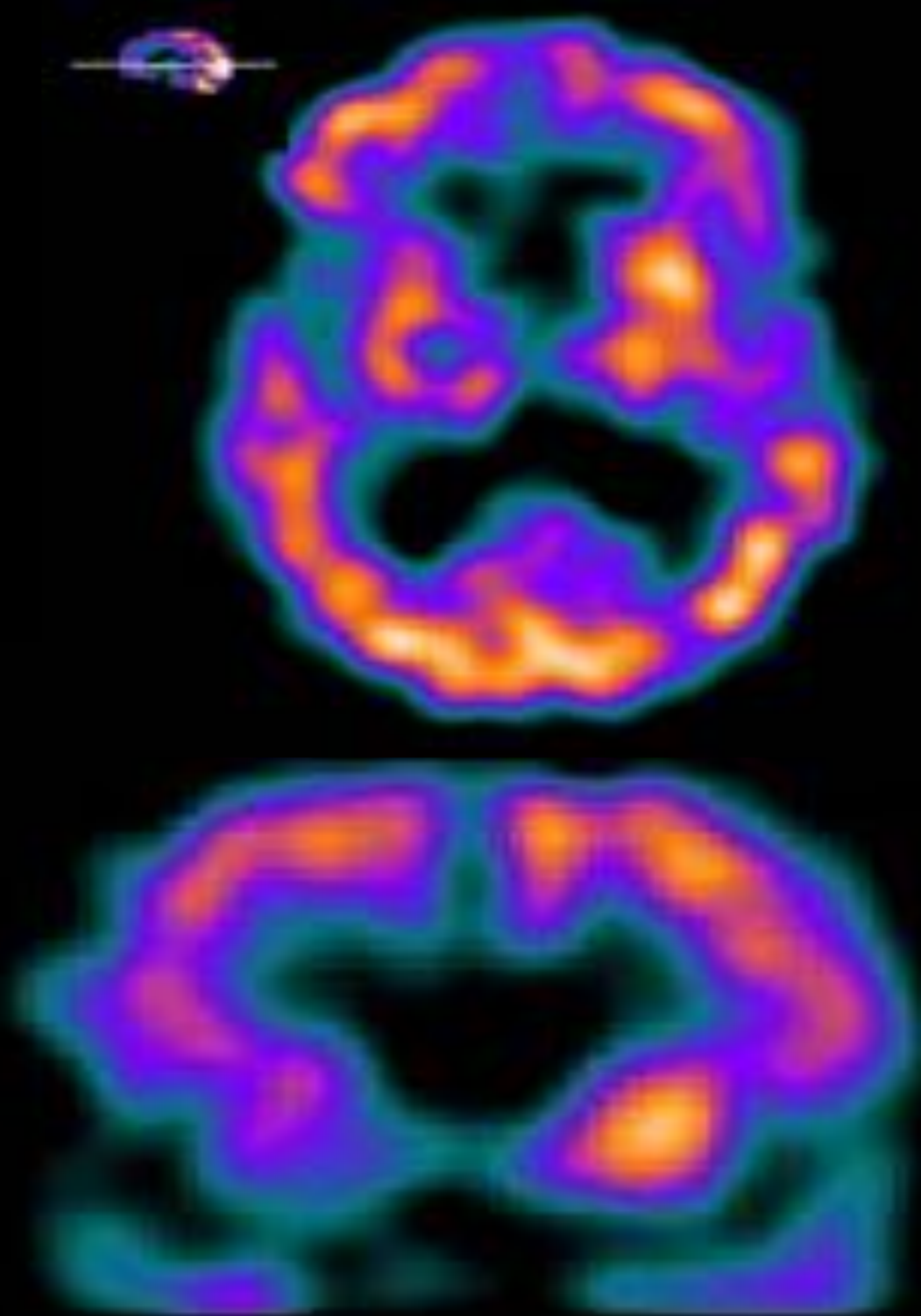
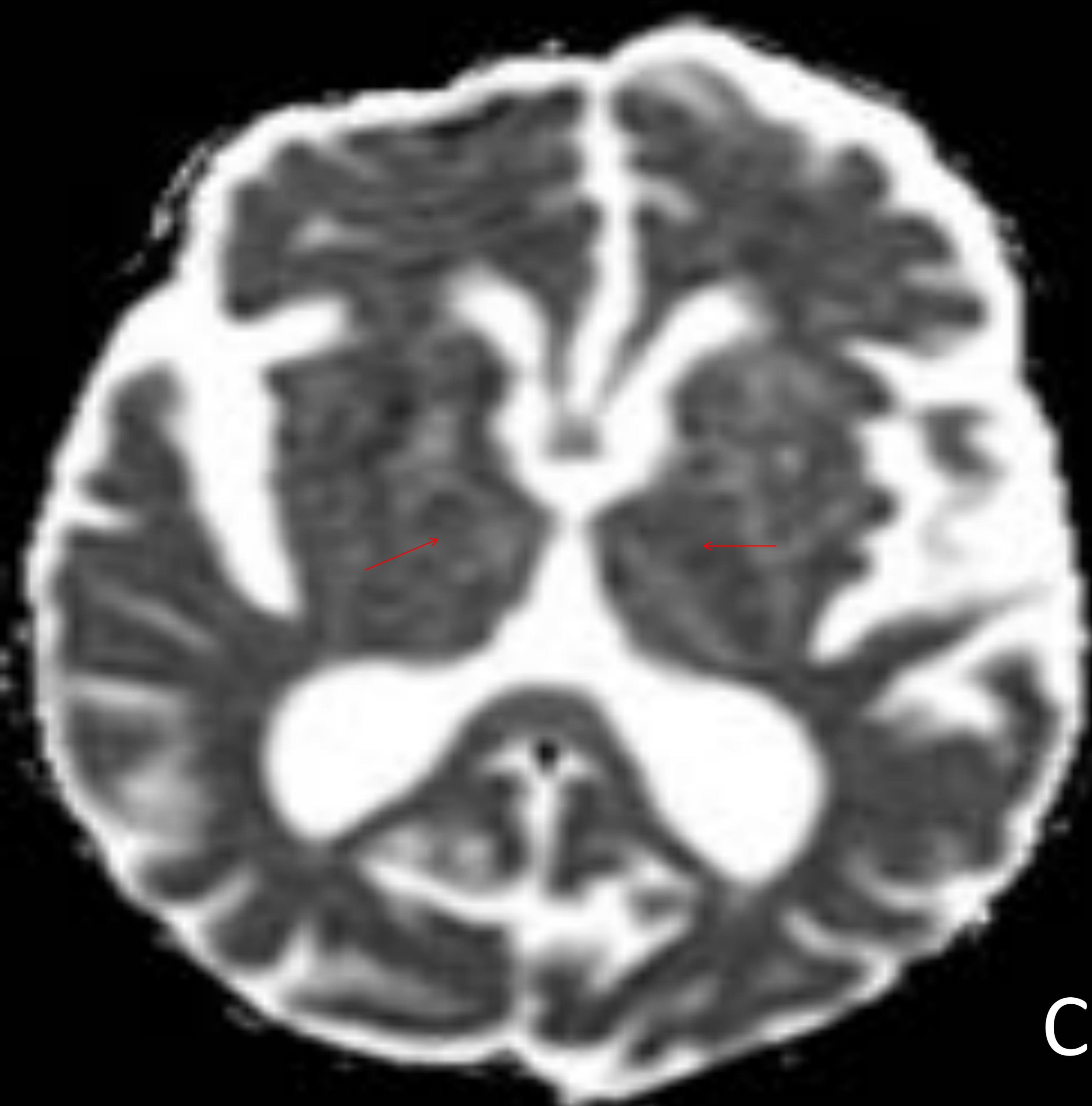
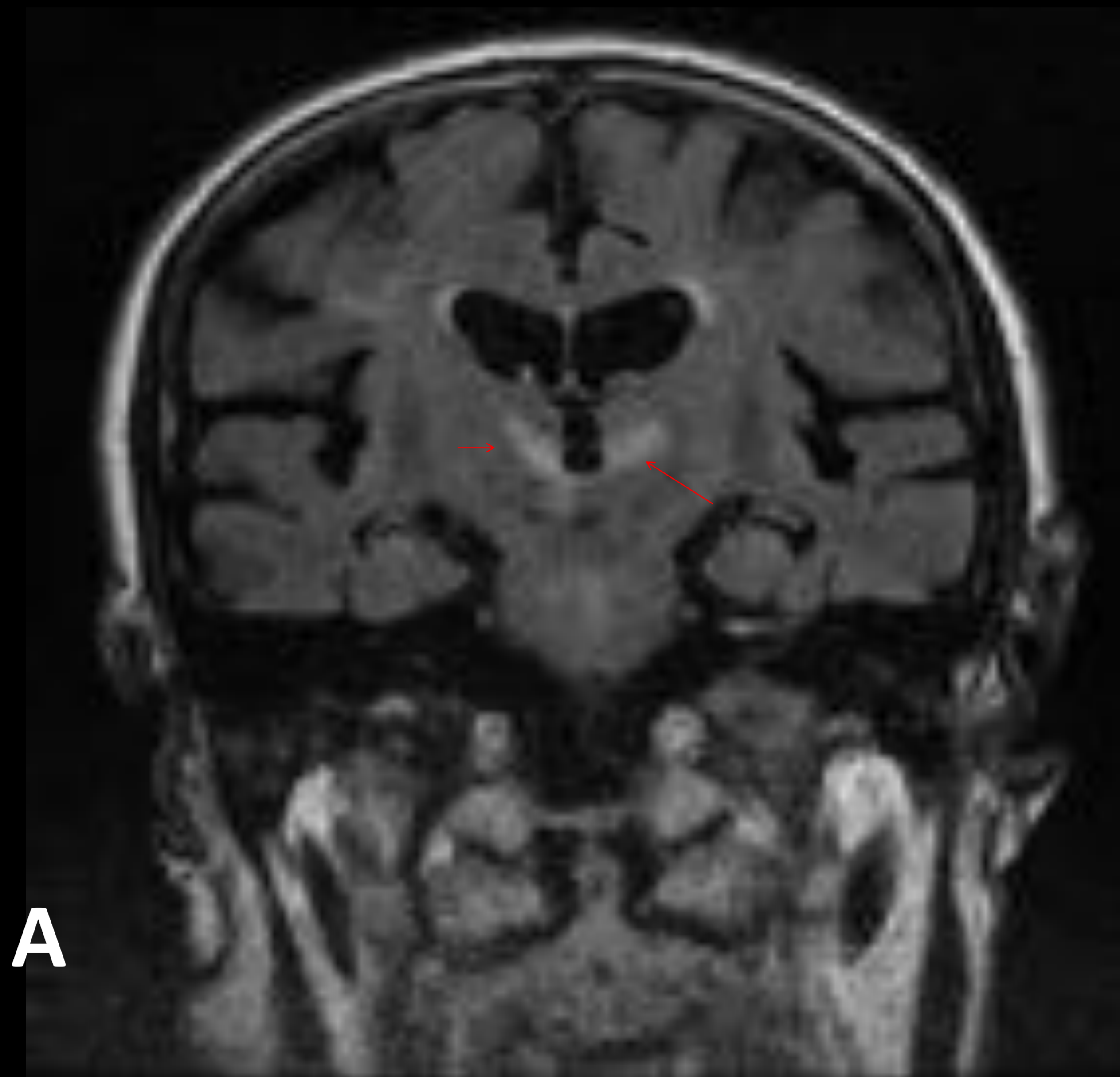
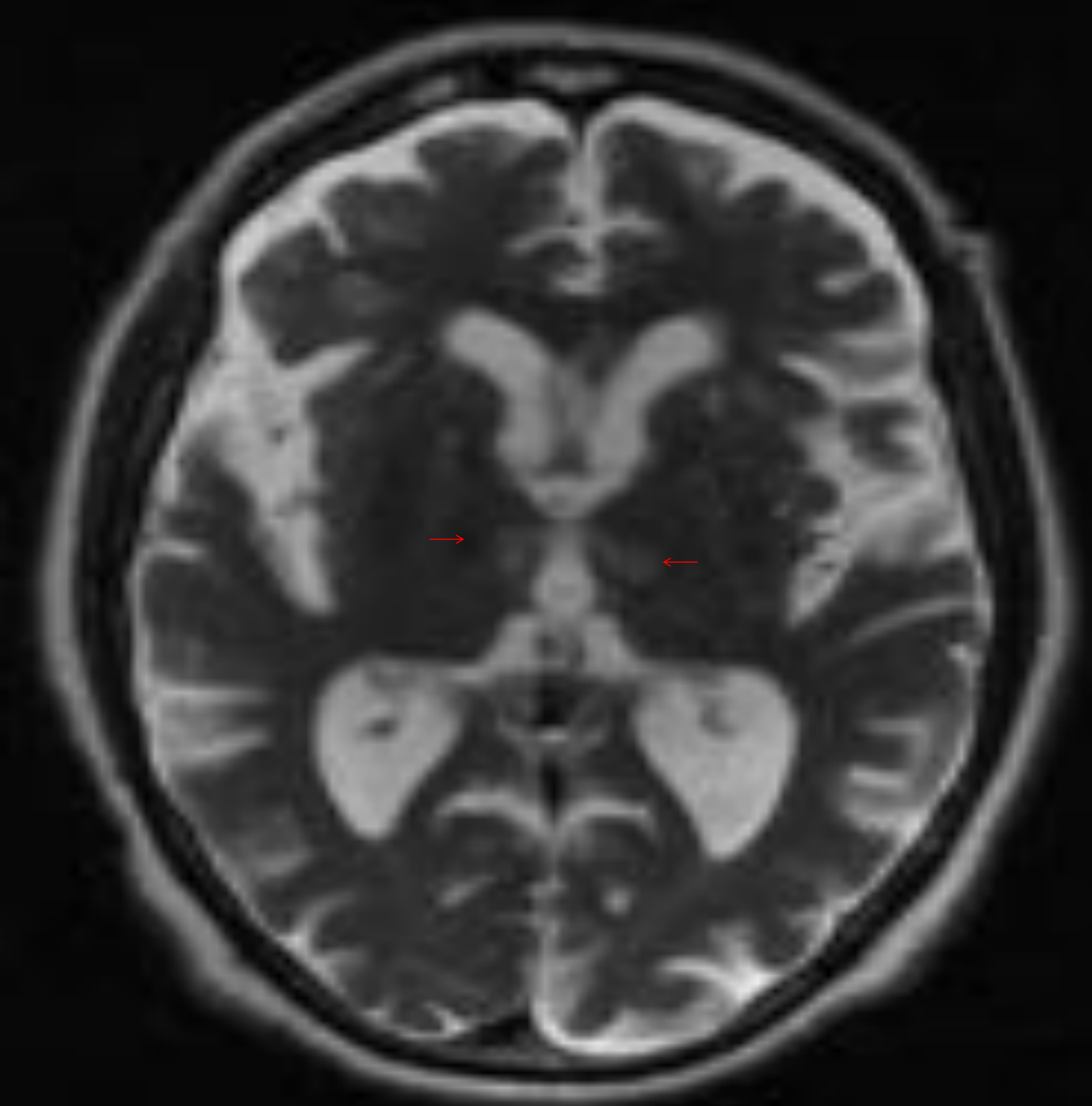


Fig. 1 : Paciente de 87 años con antecedente de HTA, traído por sus familiares por síncope con posterior coma. Estudio inicial con TC urgente sin CIV sin alteraciones significativas (no presentado). Se realiza RM por sospecha de ICTUS de territorio posterior. En axial T2 (A) coronal FLAIR (B) y mapa ADC (C) lesiones hiperintensas talámicas paramediales (flechas rojas). Hallazgos que sugieren lesión isquémica en fase establecida (subaguda- tardía) en territorio dependiente de la arteria de Percherón. Estudio de SPET-TC (D) realizado a las dos semanas del ingreso, muestra área de disminución de actividad metabólica talámica derecha.

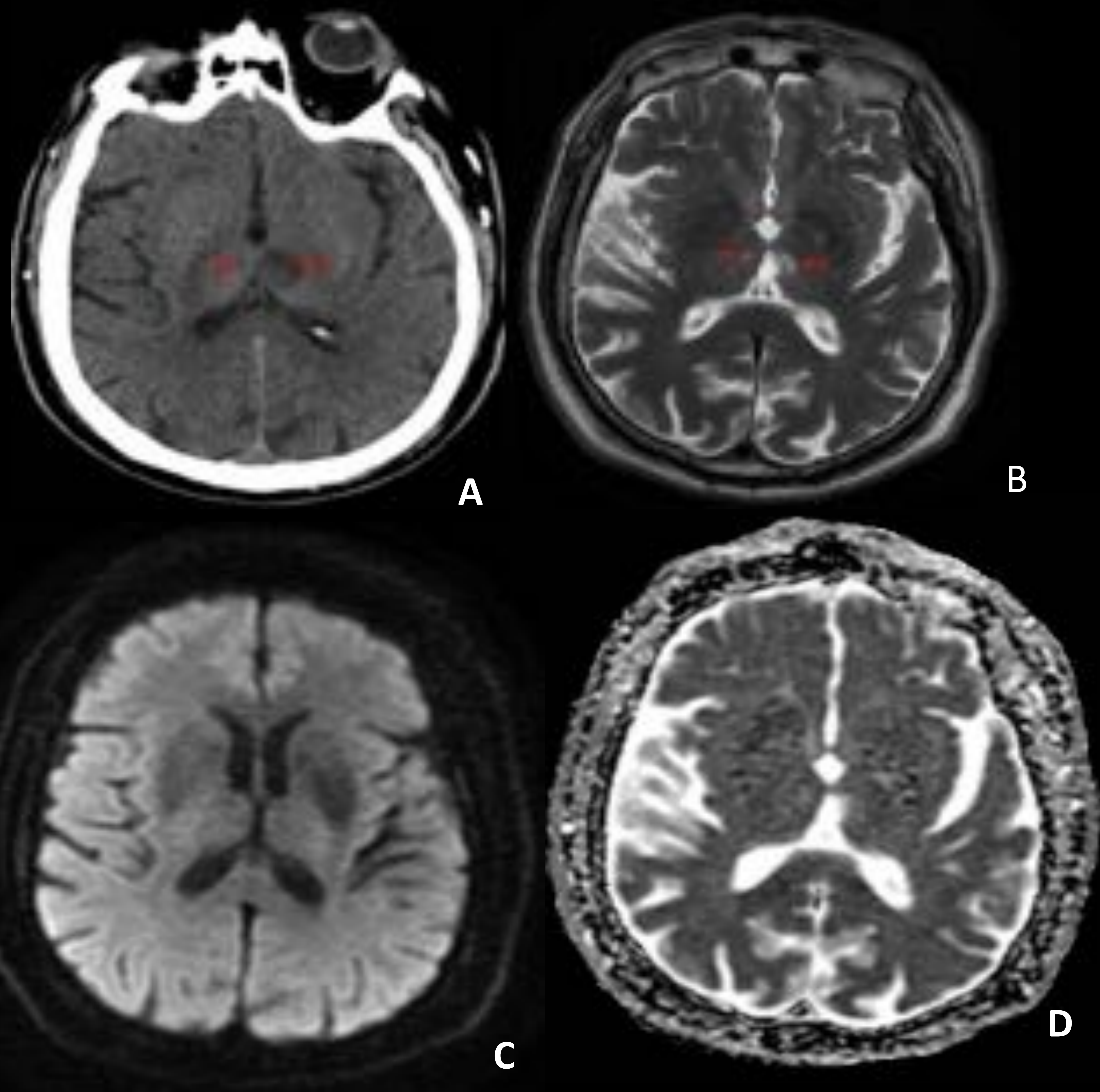


Fig. 2: Paciente de 63 años con antecedente de HTA, DM-II, obesidad y dislipidemia, quien consulta por cuadro de 3 meses de evolución de alteraciones de la memoria. En TC craneal sin CIV (A) áreas hipodensas talámicas paramediales asimétricas bilaterales de predominio izquierdo. Se corresponden con lesiones hiperintensas en el estudio de RM Axial T2 (B) sin representación en DWI (C) y en mapa ADC (D). Hallazgos que sugieren lesión isquémica en fase establecida (crónica) en territorio dependiente de la arteria de Percherón.



Fig. 3: Paciente de 88 años con antecedente de HTA mal controlada. Traída a urgencias por alteración del estado de conciencia sin respuesta a estímulos. Al ingreso TC (no presentado) sin signos de sangrado intra o extraxial, hipodensidades, ni signos indirectos de isquemia aguda. En TC craneal sin administración de CIV (cuarto día de ingreso hospitalario): Hipodensidad talámica bilateral de localización paramedial en relación con isquemia en fase establecida (flechas rojas). Afectación de la sustancia blanca periventricular sugestiva de leucoencefalopatía isquémica de pequeño vaso. (flechas azules)

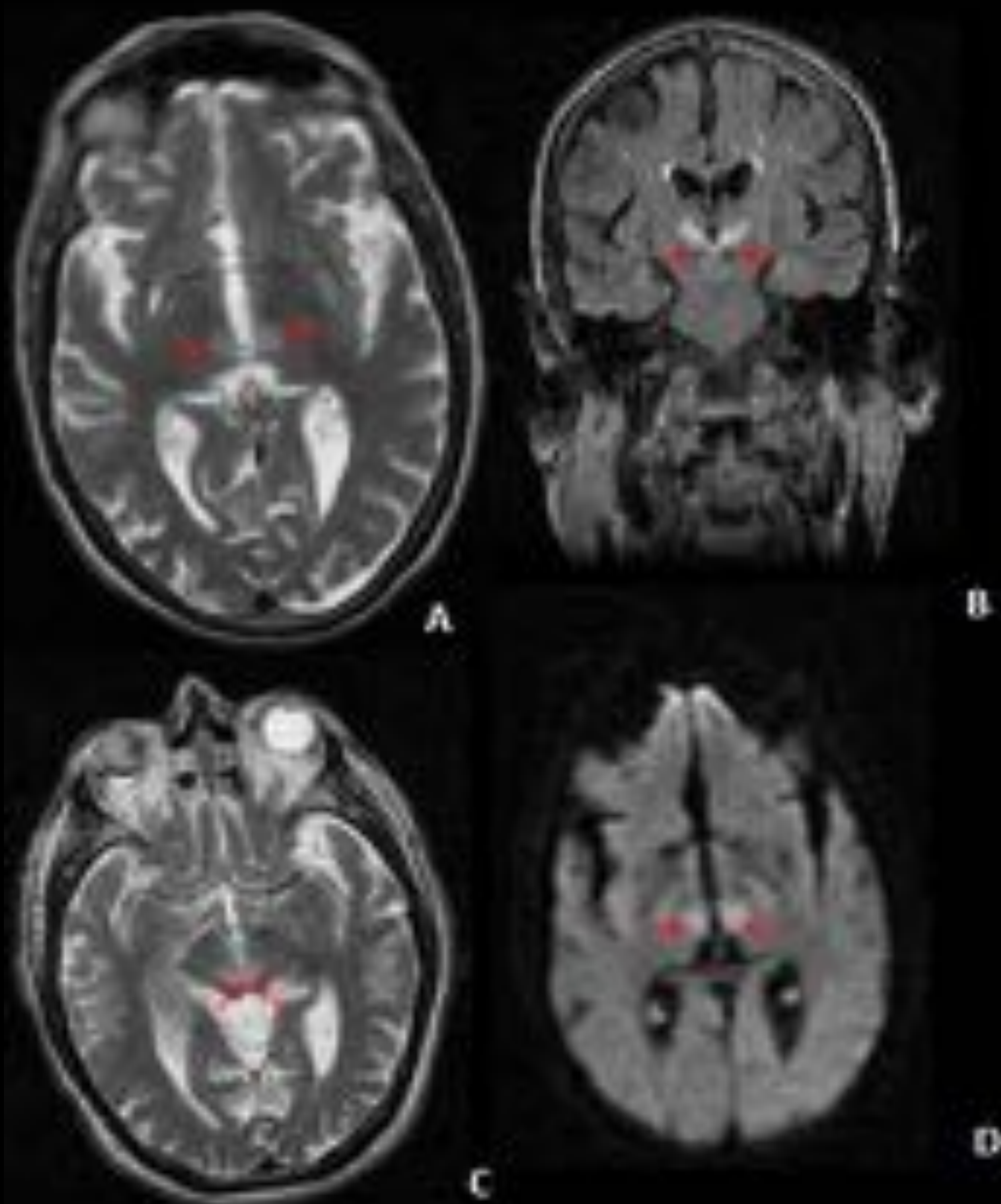


Fig. 4: Paciente de 83 años de edad con antecedentes de HTA, FA permanente y valvulopatía aórtica con prótesis mecánica. Traído a urgencias por alteración del estado de conciencia. Se realiza TC craneal urgente (no presentado) en el ingreso a urgencias sin hallazgos radiológicos significativos. Por sospecha de ICTUS de territorio posterior se realiza RM cerebral: (A) Axial T2 Y (B) coronal FLAIR en donde se aprecian áreas hiperintensas (flechas rojas) talámicas paramediales bilaterales con restricción heterogénea en DWI (D). Axial T2 (C) hiperseñal en forma de V a lo largo de la superficie pial del mesencéfalo adyacente a fosa interpeduncular (signo de la V). Hallazgos correspondientes a lesión isquémica en fase establecida (subaguda) en territorio dependiente de la arteria de Percherón con compromiso talámico y mesencéfalo.

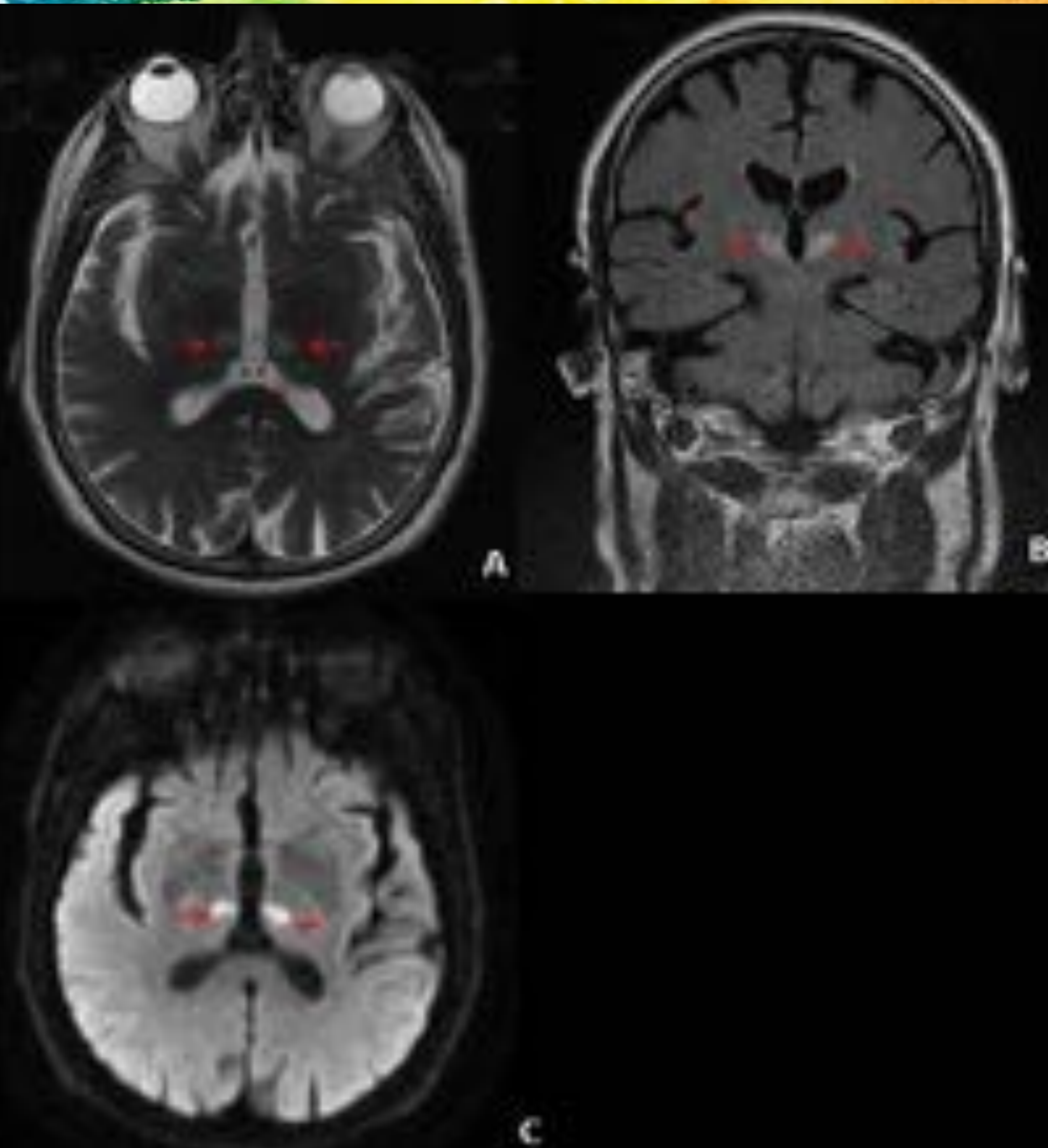


Fig. 5: Paciente de 76 años con ataxia de inicio súbito que coincidió con bajo nivel de conciencia- coma y tetraparesia que recuperó posteriormente. Persistiendo parálisis de la mirada vertical. En estudio de RM, lesiones hiperintensas (flechas rojas) talámicas bilaterales simétricas y de localización paramedial, en Axial T2 (A), coronal FLAIR (B) DWI (C) Hallazgos que sugieren lesión isquémica en fase establecida en territorio dependiente de la arteria de Percherón.

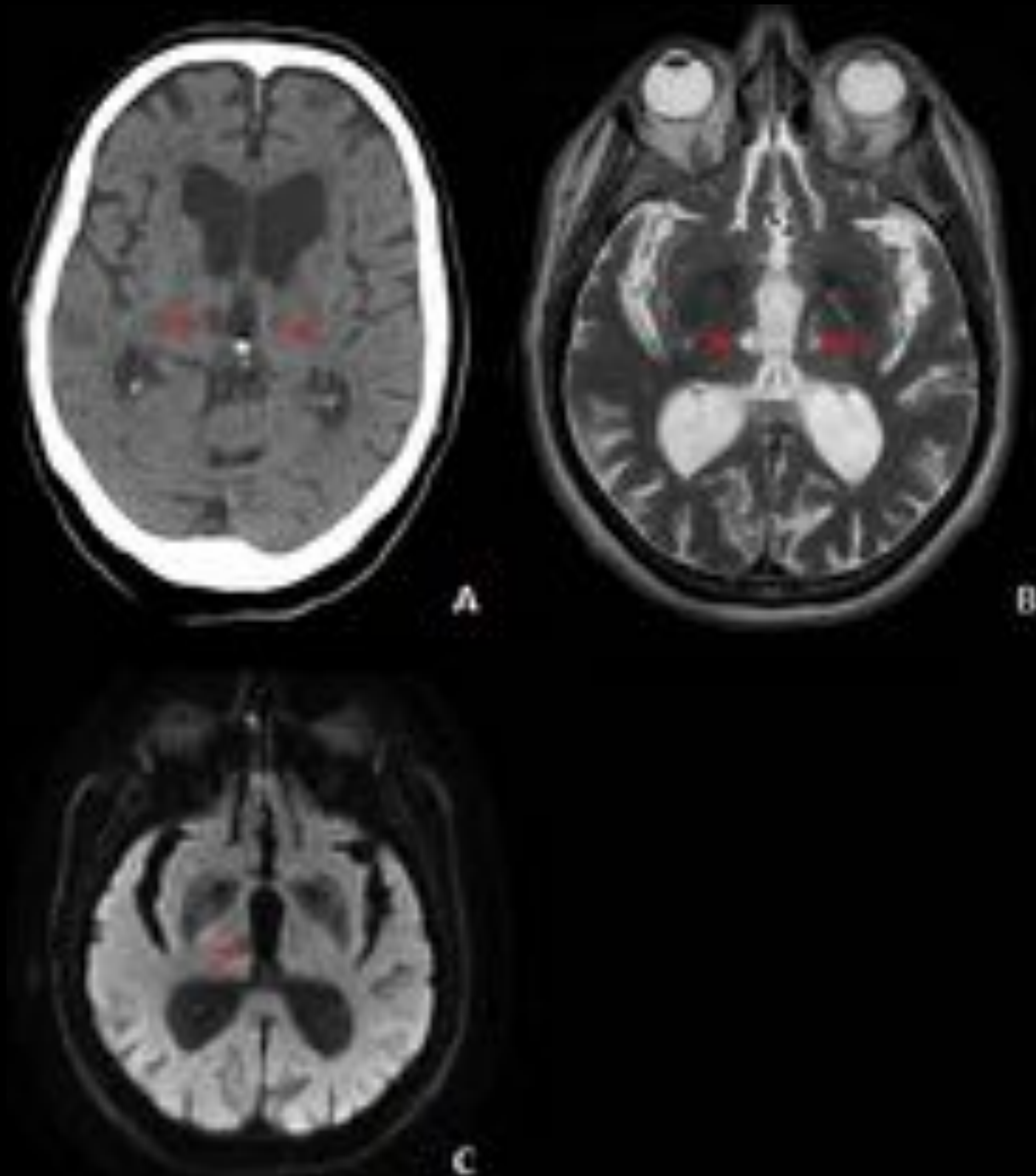


Fig. 6: Paciente de 84 años múltiples factores de riesgo cardiovasculares, en estudio por alteraciones conductuales y de la memoria. En estudio de TC (A) dilatación del sistema ventricular. Lesiones hipodensas talámicas bilaterales, de predominio en el lado derecho. En estudio de RM lesiones hiperintensas (flechas rojas) talámicas bilaterales asimétricas paramediales en Axial T2 (B), hipointensas en DWI (C). Hallazgos que sugieren infartos lacunares crónicos en territorio dependiente de la arteria de Percherón.

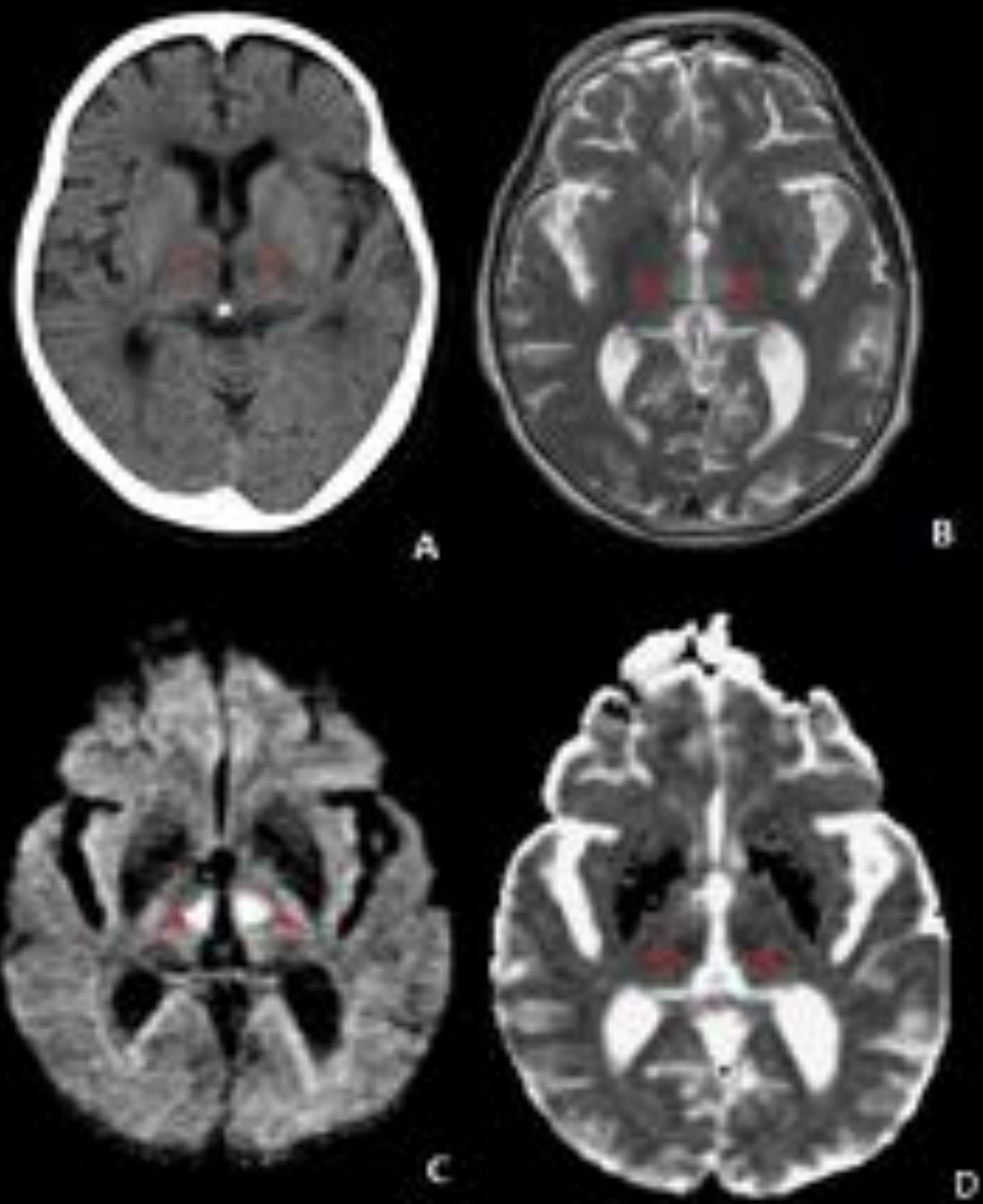


Fig. 7: Paciente de 86 años con antecedente de FA, traída a urgencias por deterioro del estado de conciencia. En estudio de TC sin contraste intravenoso (A) Lesiones hipodensas talámicas bilaterales (flechas rojas) más prominentes en el lado izquierdo. En estudio de RM lesiones hiperintensas (flechas rojas) talámicas simétricas bilaterales paramediales en Axial T2 (B), DWI (C) e hipointensas en mapa ADC (D) Hallazgo en relación con infarto establecido en fase aguda-subaguda en territorio dependiente de la arteria de Percherón.

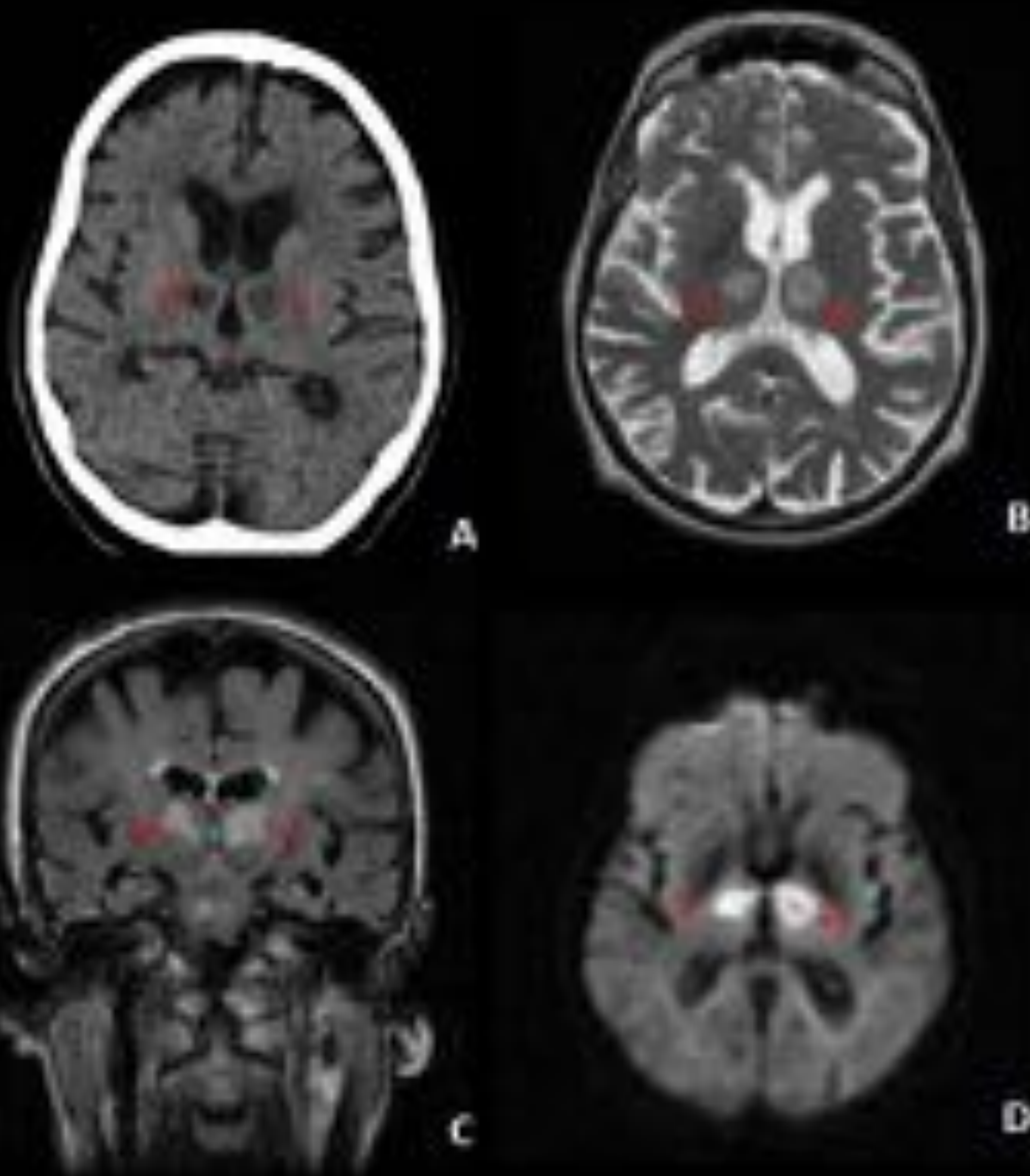


Fig. 8: Paciente de 77 años encontrada en su domicilio inconsciente. Antecedentes de HTA y DM II. En estudio de TC sin contraste intravenoso (A) Lesiones hipodensas talámicas bilaterales. En estudio de RM lesiones hiperintensas (flechas rojas) talámicas bilaterales en Axial T2 (B), coronal FLAIR (C) y en DWI (D) Hallazgos en relación con infarto establecido territorio de la arteria de Percherón.

Conclusiones

- Dada su baja frecuencia y espectro clínico variable, el adecuado reconocimiento de la anatomía vascular y los hallazgos neurorradiológicos típicos, son fundamentales en la adecuada caracterización de este síndrome.

Bibliografía

- 1.Artery of Percheron: basic knowledge and tips on how to diagnose an ischemic infarction of this usually overlooked neurovascular variant in emergency settings. U. Lamot, K. Surlan Popovic, I. Ribari, M. Vrabec, D. Lovric. European Congress of Radiology. European Society of Radiology. Viena 2014. Poster C-0280.
2. Differential Diagnosis for Bilateral Abnormalities of the Basal Ganglia and Thalamus. Hegde A, Mohan S, Lath N, Lim T. RadioGraphics 2011; 31:5–30.
- 3.Complex neurological symptoms in bilateral thalamic stroke due to Percheron artery occlusion. Caruso P, Manganotti P, Moretti R. Vascular Health and Risk Management 2017:13 11–14.
- 4.Imaging of acute bilateral paramedian thalamic and mesencephalic infarcts. Matheus MG, Castillo M. AJNR Am J Neuroradiol 2003; 24:2005–2008.
- 5.Artery of Percheron Infarction: Imaging Patterns and Clinical Spectrum. N.A. Lazzaro , B. Wright, M Castillo, N.J Fischbein , C.M Glastonbury, P.G, Hildenbrand, et al. AJNR Am J Neuroradiol 31:1283– 89