

Hemicoreoatetosis por hemorragia talámica (síndrome de Dejérine-Roussy)

Hemichoreoatetosis due to thalamic hemorrhage (Dejérine-Roussy syndrome)

Néstor Ríos-Vigil¹

RESUMEN

Se trata de una paciente con antecedentes de hipertensión arterial que presentó súbitamente un déficit motor y sensitivo en el hemicuerpo izquierdo por lo que fue hospitalizada y se le halló una hemorragia en el tálamo derecho. Presentó movimientos coreoatetósicos en dicho hemicuerpo, trastornos del comportamiento y de la conducta así como ánimo depresivo. Un año más tarde, solo se consiguió alivio parcial de la coreoatetosis.

PALABRAS CLAVE. Hemicoreoatetosis, hemorragia talámica, síndrome de Dejérine-Roussy, síndrome talámico.

ABSTRACT

A woman patient with past history of arterial hypertension developed right hemihypoesthesia and hemiplegia. She was hospitalized and a thalamic hemorrhage was found. Then, she presented hemichoreoathetosis, behavior alterations and depressive mood. One year later, a partial amelioration of choreoathetosis was obtained.

KEY WORDS. Hemichoreoathetosis, thalamic hemorrhage, Dejérine-Roussy syndrome, thalamic syndrome.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos hiperkinéticos, como por ejemplo la corea, resultarían de una disminución de la inhibición de las neuronas premotoras talámicas debido a una falta de estimulación glutamérgica del núcleo subtalámico (NST) sobre el complejo globo pálido interno/sustancia nigra pars reticulata (GPi/SNr). En este último caso la hipoactividad del NST resultaría de una marcada inhibición del globo pálido interno (Gpe) sobre el

mismo debido a la degeneración de las subpoblaciones de neuronas estriatales que proyectan sobre la vía indirecta.⁽¹⁾

Existen dos teorías opuestas acerca del rumbo de la información cortical luego de su entrada en el circuito de los ganglios basales. Una en la cual la información permanece segregada en múltiples canales paralelos y luego de pasar por los ganglios basales retorna a las áreas corticales de origen,⁽²⁾ mientras que la otra teoría postularía una masiva convergencia de información dando origen a una salida única resultante de la convergencia.⁽³⁾

Se ha determinado por estudios anatómicos que la información cortical de acuerdo a su naturaleza sería dirigida hacia diferentes sectores del estriado.

- Estriado asociativo (gran parte del putamen rostral a la comisura anterior y la mayoría del cuerpo, cola y cabeza del núcleo caudado) que recibe gran parte de la información de la corteza asociativa parietal, frontal y temporal,
- Estriado sensorimotor (región dorsolateral del núcleo caudado poscomisural) que recibe fibras de la corteza motora primaria y somatosensitiva.

1. Médico neurólogo, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, Lima.

- Estriado límbico (núcleo accumbens, porción profunda del tubérculo olfatorio, caudado ventral y putamen ventral) que recibe información de amígdala, hipocampo, corteza límbica y paralímbica.

La división anatómica del estriado en tres compartimentos separados sería compatible con la división fisiológica postulada por el 'modelo actual' en la cual existen circuitos paralelos (motor, oculomotor, asociativo dorsofrontal, asociativo dorsolateral y el límbico cingular anterior).⁽⁴⁾

El hecho comprobado de subdivisiones estriatales no implicaría que la misma siga existiendo a lo largo del circuito excluyendo posterior procesamiento por convergencia.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente mujer de 40 años, natural de Lima, que un año antes de su ingreso presentó movimientos coreoatetósicos en el hemicuerpo izquierdo luego de presentar un accidente cerebrovascular hemorrágico (Figura 1), por lo que fue hospitalizada.

Debido a la persistencia de los movimientos coreoatetósicos, la paciente fue hospitalizada nuevamente y recibió: citicolina, 500 mg; fluoxetina, 20 mg; topiramato, 100 mg; lamotrigina, 25 mg; L-dopa, 25/100; risperidona, 2 mg; quetiapina, 25 mg; valproato de sodio, 500 mg; alprazolam, 0,25 mg y baclofeno, 20 mg, sin que se alcanzara controlar los movimientos extrapiramidales en su totalidad.

Tenía antecedentes de hipertensión tratada irregularmente y de que su padre falleció con enfermedad de Parkinson y un tío paterno tenía la misma enfermedad.

En el examen clínico se le halló con ánimo depresivo. Hemiparesia izquierda fascio-braquio-crural; movimientos coreoatetósicos en hemicuerpo izquierdo; hemihiperestesia izquierda directa, incluidos la mano y el pie ipsilaterales; marcha dificultosa, habla temblorosa, imposibilidad para la prensión y escritura con esa mano; rigidez extrapiramidal ipsilateral.

La paciente recibió en su evolución: olanzapina, 10 mg; duloxetina, 30 mg; lamotrigina, 25 mg; prednisona, 20 mg; clonazepan, 0,25 mg y donepezil, 5 mg, como dosis diarias, mejorando los movimientos coreoatetósicos con el uso de antipsicóticos atípicos, y se le hizo una interconsulta a neuropsicología.

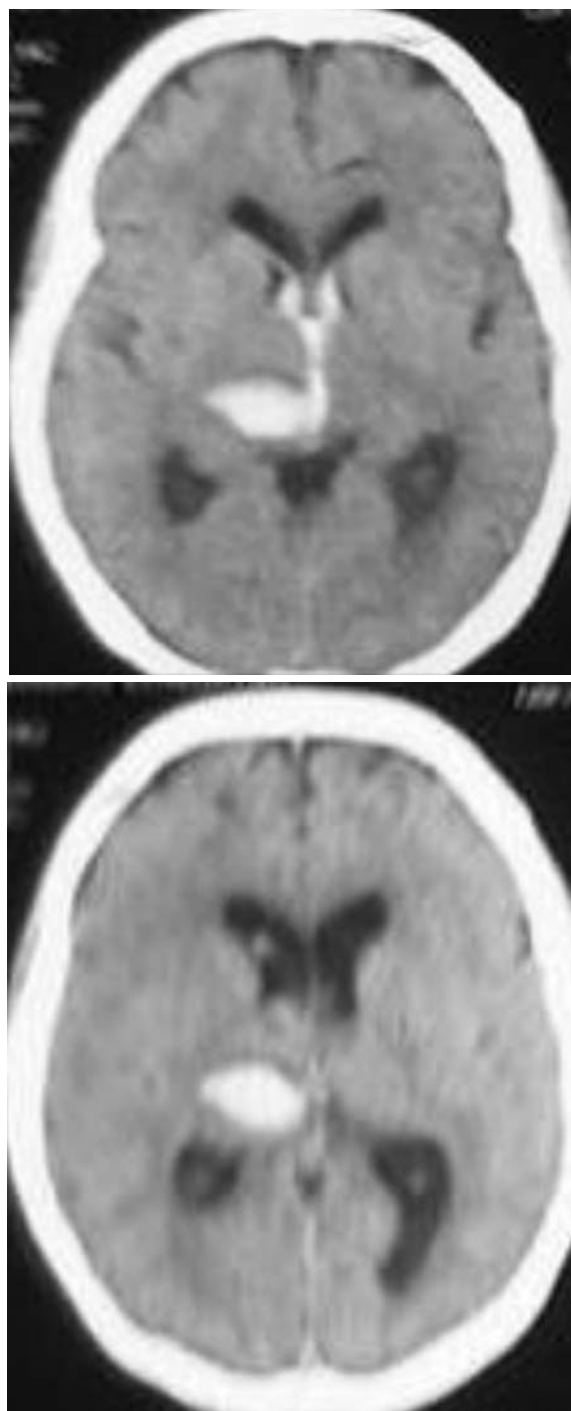


Figura 1. TEM cerebral: Imagen hiperdensa en tálamo y putamen derechos.

La paciente también desarrolló el síndrome del *pusher* (empujador), heminegligencia y alteración del control postural.



DISCUSIÓN

El síndrome de Déjérine-Roussy es un síndrome talámico raro caracterizado por una perturbación de la sensación cortical o por una hemiparesia transitoria asociada a una hiperestesia y de dolores marcados. Las sensaciones y los sentimientos tanto agradables como desagradables son exagerados. Puede cursar con trastornos sensitivos, hemiparesia, hemiataxia, síndrome de Parinaud, alteraciones cognitivas, movimientos involuntarios, aunque la mayoría de los pacientes no desarrolla la totalidad del conjunto sintomático; y, cuando hay lesión bilateral puede aparecer demencia y otros trastornos como el síndrome del robot donde el enfermo muestra gran inercia motora y mental, diferenciándose del mutismo acinético pues en este último el paciente no responde al ser estimulado a diferencia del primero. Se han reportado casos de ptosis ipsilateral por infarto anterior del tálamo así como alteraciones del equilibrio y la postura por hemorragias de tálamo posterior.

Los accidentes vasculares son la causa más frecuente, junto a los tumores, de patologías del tálamo y los movimientos involuntarios aparecen en aproximadamente 18% de los infartos talámicos laterales.⁽⁵⁾ Cuando la causa es vascular, puede ser originado, según investigaciones con angiografía por resonancia magnética (RM), tanto por oclusión arterial como por trombosis venosa. Estudios con RM han mostrado la relación entre hipertensión arterial e infartos cerebrales multifocales, donde pueden aparecer lesiones en cerebelo y tálamo. Los infartos talámicos y de los ganglios basales están relacionados con el compromiso de las arterias perforantes que incluyen a las arterias estriadas, talámicas y coroidales; las arterias de Percheron están vinculadas a los infartos mediales y bilaterales del tálamo.

El arribo de los axones corticales en racimos da lugar a la formación en el estriado de agrupaciones celulares o islotes intraestriatales 'estriosomas y matrices extraestriosomas'. Los estriosomas reciben aferencias desde la corteza prefrontal y límbica, mientras que los extraestriosomas reciben aferencias sensorimotoras desde la corteza frontal, parietal y occipital. Estas estructuras son una pieza clave en el procesamiento de la información dentro de los ganglios basales.⁽⁶⁾ Los matriosomas proyectan información combinada de diferentes matrices formadas a partir de axones provenientes de la corteza sensorimotora, o de los diferentes estriosomas formados por axones de corteza prefrontal y límbica sobre el complejo Gpi/SNr, Gpe o

SNc, constituyen otro sistema más de convergencia y procesamiento de información.

Más de 95% de la población neuronal del estriado está formada por las neuronas espinosas medianas que son el blanco de la mayoría de las aferencias extrínsecas e intrínsecas del mismo y que constituyen el centro integrador de la información debido a sus arborizaciones que ejercen simultáneamente sinapsis con aferencias extrínsecas como así también intrínsecas.⁽⁷⁾ Estudios electrofisiológicos han demostrado que fibras nigroestriatales tirosina hidroxilasa positivas (dopaminérgicas) hacen sinapsis colaterales con las mismas neuronas espinosas medianas que reciben axones glutamérgicos desde la corteza cerebral modulando la llegada excitatoria de la corteza cerebral.⁽⁸⁾ La interacción entre el sistema dopaminérgico y acetilcolinérgico estriatal es crítica para el funcionamiento equilibrado del núcleo, y otra vez el balance de acción de ambos sistemas parece estar centrado en las neuronas espinosas medianas por intermedio de las cuales la acetilcolina ejerce un efecto facilitatorio de las aferencias corticales mientras que la dopamina como se remarcó anteriormente ejerce un efecto inhibitorio.⁽⁹⁾ También la dopamina tendría efecto sobre la regulación de los péptidos estriatales.

La degeneración de la vía nigroestriada da lugar a un incremento de los niveles de ARNm codificador de encefalina (efecto D₂) y decremento del ARNm codificador de sustancia p (efecto D₁). Estos últimos cambios observados tal vez sean los responsables del efecto dopaminérgico diferencial ya sea facilitador de la postulada vía directa (D₁) o indirecta (D₂), las cuales ejercen sobre los núcleos de salida de los ganglios basales efectos diferenciales. Las aferencias dopaminérgicas ocupan un rol crucial como moduladoras de las aferencias glutamérgicas corticales y talámicas. La eferencia del estriado hacia el complejo Gpi/SNr se realiza a través de los axones de las neuronas espinosas medianas, que contienen GABA u otros neuropéptidos que actúan como cotransmisores. Dado que el efecto gabaérgico se manifiesta por hiperpolarización neuronal, es que su descarga tiene una influencia inhibitoria sobre la actividad tónica de alta frecuencia de las neuronas del Gpi/SNr (vía directa). Las eferencias inhibitorias gabaérgicas del estriado sobre el Gpe, y de este último sobre el NST junto a una final eferencia excitatoria glutamérgica sobre el complejo Gpi/SNr darían lugar, por otro lado, a la formación de la vía indirecta.

Como se explicó anteriormente los sistemas de proyección sobre el estriado se encuentran segregados en racimos de estriosomas y matrices extraestriosomas. Si bien la información de los primeros está dirigida hacia la pars compacta de la SNr, los últimos proyectan sobre Gpe, y el complejo Gpi/SNr por intermedio de agrupamientos de axones que surgen de diferentes matrices y que toman el nombre de matrisomas. Estos matrisomas que constituyen tanto la vía directa como la primer parte de la indirecta serían una pieza clave en el procesamiento de la información a este nivel. (10) Las eferencias del Gpe contactan aquellas regiones del NST que se proyectan sobre el complejo GPi/SNr. Al igual que el estriado este último mantiene la división de asociativo, límbico y sensorimotor. El análisis anatómico de estas conexiones da lugar a la existencia de dos diferentes vías indirectas. Una vía indirecta cerrada en la cual la información de una de las subdivisiones estriatales termina en la misma subdivisión de los núcleos de salida, siendo por lo tanto su función la de transmisión de información; y, una vía indirecta abierta en la cual la información de un área del estriado no termina en el área correspondiente de los núcleos de salida, siendo su función la de procesamiento de información. No obstante, futuros estudios deberían confirmar este concepto.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Takahashi S, Suzuki M, Matsumoto K, Ishii K, Higano S, Fukasawa H, et al. Extent and location of cerebral infarcts on multiplanar MR images: correlation with distribution on perforating arteries on cerebral angiograms and cadaveric microangiograms. *Am J Roentgenol.* 1994;163(6):1216-22.
2. Chan S, Kartha K, Yoon SS, Desmond DW, Hilal SK. Multifocal hypointense cerebral lesion on gradient-echo MR are associated with chronic hypertension. *Am J Neuroradiol.* 1996;17(10):1821-7.
3. Bell DA, Davis WL, Osborn AG, Harnsberger HR. Bithalamic hyperintensity on T2-weighted MR: vascular causes and evaluation with MR angiography. *Am J Neuroradiol.* 1994;16(5):893-9.
4. Brami F, Méary E, Oppenheim C, Gobin MP, Delvat D, de Montauzan I et al. Abnormalities of the basal ganglia and thalami in adult. *J Radiologie.* 2005;86(3):281-93.
5. Kim EJ, Lee DK, Kang DH, Ku BD, Kim JS, Na DL, et al. Ipsilateral ptosis associated with anterior thalamic infarction. *Cerebrovasc Dis.* 2005;20(5):410-1.
6. Blackburn ME, Gibbs JL, Dickinson DF. Chorea after cardiopulmonary bypass: exacerbation by captopril. *Int J Cardiol.* 1991;30(2):236-7.
7. Milandre L, Brosset C, Khalil R. Infarctus thalamiques latéraux. 22 observations. *Presse Med.* 1993;22(37):1866-9.
8. Reilly M, Connolly S, Snack J, Martin EA, Hutchinson M. Bilateral paramedian thalamic infarction: a distinct but poorly recognized stroke syndrome. *Q J Med.* 1992;82(297):63-70.
9. Karnath HO, Johannsen L, Broetz D, Kuker W. Posterior thalamic hemorrhage induces "pusher syndrome". *Neurology.* 2005;64(6):1014-9.
10. Sener RN, Alper H, Yuntun N, Dundar O. Bilateral acute thalamic infarcts causing thalamic dementia. *Am J Roentgenol.* 1993;161(3):678-9.

Correspondencia a: Dr. Néstor Ríos Vigil,
e-mail: nrivosvigil@yahoo.com

Fecha de recepción: 07-07-2011.
Fecha de aceptación: 25-07-2011.