



COMUNICACIÓN BREVE

Degeneración walleriana bilateral de las fibras pontocerebelosas secundaria a ictus pontinos: presentación de 4 casos

R. Bermejo Garcés*, T. Cabada Giadas, M.C. Bacaicoa Saralegui, M. Ciriza Esandi y S. Solchaga Álvarez

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital de Navarra, Pamplona, España

Recibido el 26 de mayo de 2009; aceptado el 30 de septiembre de 2009

Disponible en Internet el 25 de noviembre de 2009

PALABRAS CLAVE

Degeneración walleriana;
Haces pontocerebelosos;
Pedúnculos cerebelosos medios;
Resonancia magnética

KEYWORDS

Wallerian degeneration;
Pontocerebellar fibers;
Cerebellar peduncles;
Magnetic resonance imaging

Resumen

La degeneración walleriana es una desmielinización de los axones neuronales distales por una lesión proximal de cualquier etiología.

Se presentan los hallazgos de resonancia magnética en 4 pacientes con ictus de tronco y signos de degeneración walleriana de los haces pontocerebelosos. Para ello se revisan las resonancias magnéticas de 4 pacientes con lesiones pontinas en fase subaguda o crónica, y las alteraciones de señal en los pedúnculos cerebelosos medios. Los hallazgos en las secuencias potenciadas en T2 y en difusión se relacionan con el tiempo de evolución y la etiología del ictus.

© 2009 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Bilateral wallerian degeneration of the pontocerebellar fibers secondary to pontine stroke: a report of 4 cases

Abstract

Wallerian degeneration occurs after demyelination of the distal neuronal axons due to proximal damage of any type.

We present the magnetic resonance findings in four patients with brainstem stroke and signs of Wallerian degeneration in the pontocerebellar tracts.

We reviewed the magnetic resonance studies in four patients with subacute or chronic stage pontine lesions and the signal alterations at the level of the medial cerebellar peduncles. We correlated the findings in T2-weighted sequences and diffusion-weighted sequences with the time of evolution and etiology of the stroke.

© 2009 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rebermej@hotmail.com (R. Bermejo Garcés).

Introducción

La degeneración walleriana (DW) es un proceso de desmielinización progresiva del extremo distal del axón tras un daño proximal de cualquier etiología.

En el sistema nervioso central la DW se ha descrito, sobre todo, en la vía piramidal, aunque también hay referencias bibliográficas de degeneración en la vía óptica, el cuerpo calloso y las fibras pontocerebelosas¹.

El haz corticopontocerebeloso es la vía más importante por la que la corteza cerebral actúa en la corteza cerebelosa contralateral para la preparación, iniciación y ejecución del movimiento. Para entender los hallazgos en resonancia magnética (RM) de la DW de los haces pontocerebelosos es necesario realizar un recuerdo anatómico de estas fibras (fig. 1). Los tractos corticopontinos sinaptan en los núcleos del puente, localizados ventralmente en la protuberancia, y dan lugar a las fibras pontocerebelosas, que continúan como fibras transversas del puente y se decusan para dirigirse al cerebelo contralateral a través de los pedúnculos cerebelosos medios. Por ello, una lesión pontina unilateral puede afectar al haz pontocerebeloso ipsilateral (fibras decusadas) y al contralateral. Esto explicaría la presencia de una DW bilateral, manifestada como hiperintensidades simétricas en las secuencias ponderadas en T2 en ambos pedúnculos cerebelosos medios.

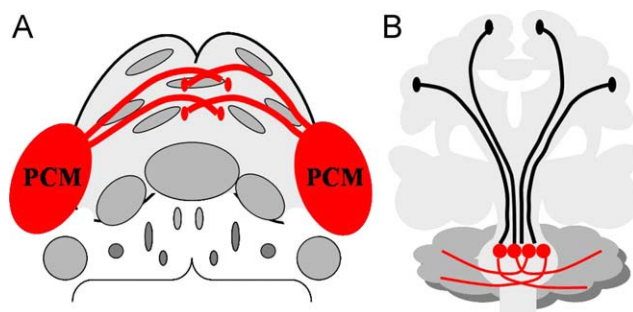


Figura 1 A y B) Esquema ilustrativo de las fibras corticopontinas y su sinapsis en los núcleos del puente dando origen a las fibras pontocerebelosas que se dirigen al cerebelo contralateral.

La causa más frecuente de la DW de las fibras pontocerebelosas es la enfermedad cerebrovascular (infarto y hemorragia). Sin embargo, la hiperintensidad bilateral de los pedúnculos cerebelosos medios también se ha descrito en enfermedades neurodegenerativas (atrofia olivopontocerebelosa, síndrome de Shy-Drager, ataxia espinocerebelosa), metabólicas (adrenoleucodistrofia, enfermedad de Wilson, cirrosis hepática), inflamatorias (esclerosis múltiple, enfermedad de Behçet, encefalomiелitis aguda diseminada), neoplásicas (glioma, linfoma, carcinomatosis meníngea) y algún caso aislado de abuso de tolueno²⁻⁴.

El objetivo de este trabajo es describir los hallazgos en RM en 4 pacientes con ictus de tronco y signos de DW de las fibras pontocerebelosas y su relación con los datos clínicos.

Presentación de los casos

Caso 1

Varón de 66 años, hipertenso encontrado inconsciente en la cama. A su llegada al servicio de urgencias del hospital presentaba una puntuación en la escala Glasgow de 3 puntos y pupilas puntiformes arreactivas. En la tomografía computarizada (TC) urgente se identificó una hemorragia aguda en la mitad posterior del puente cerebral.

En la RM, 27 días después, se evidenció un hematoma subagudo centrado en la protuberancia. Además, en ambos pedúnculos cerebelosos medios, se observó una hiperseñal mal definida en las secuencias T2 con alteración en el estudio de difusión. Este hallazgo se interpretó como una DW subaguda de los tractos pontocerebelosos (fig. 2).

Caso 2

Varón de 66 años, con antecedente de un infarto pontino 2 meses antes que se inició con vómitos y, posteriormente, sensación de inestabilidad y mareo, y un cuadro de debilidad en las extremidades izquierdas, disartria y disminución de conciencia.

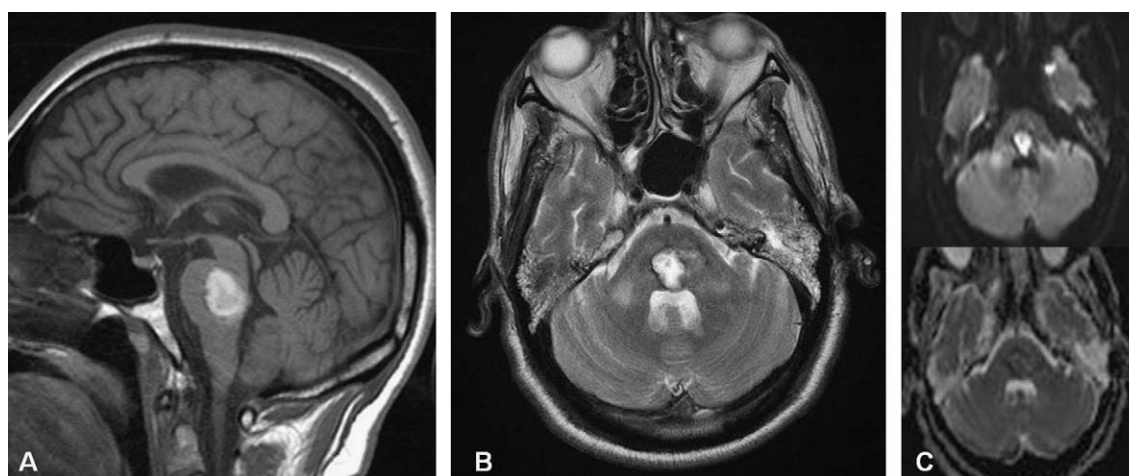


Figura 2 A) Imagen sagital T1 (TR 500/TE 7.8). B) Imagen axial T2 (TR 4000/TE 98). C) Difusión (b=1.000). D) Coeficiente de difusión aparente. Hemorragia pontina subaguda hiperintensa en secuencias T1 y T2 con halo hipointenso (A y B), con hiperintensidad de los pedúnculos cerebelosos medios en secuencia T2 (B) y con una alteración en el estudio de difusión (C).

La exploración física puso de manifiesto una disartria grave, paresia de la abducción del ojo derecho, paresia facial central izquierda, hemiplejía izquierda y un Babinski bilateral.

Dos días después de su ingreso, la RM mostró un infarto agudo protuberancial paramedial derecho y otro infarto de características crónicas en la mitad izquierda. Se apreciaba también una hiperintensidad en ambos pedúnculos cerebelosos medios, sin alteraciones en la secuencia de difusión, compatible con una DW en fase crónica (fig. 3).

Caso 3

Varón de 29 años, sin antecedente de interés que acudió al servicio de urgencias del hospital con un cuadro brusco de mareos, debilidad, hemiparesia y parestesias izquierdas. Posteriormente, presentó disminución del nivel de conciencia que motivó su ingreso en la unidad de cuidados intensivos.

Veinte días después, la RM mostró un infarto subagudo tardío multifocal con afectación bilateral del tronco cerebral y la región occipital izquierda. El estudio de angio-RM demostró una estenosis del tronco basilar.

En la RM de control, 5 meses más tarde, se objetivaron lesiones bilaterales de características crónicas en la región anterior de la protuberancia y mesencéfalo y en el lóbulo occipital izquierdo. Además, se identificó una hiperintensidad en la sustancia blanca de ambos pedúnculos cerebelosos medios compatible con una DW en fase crónica (fig. 4).

Caso 4

Mujer de 53 años, con factores de riesgo vascular y un antecedente de infarto pontino 6 meses antes, que acudió a urgencias por sensación de hormigueo en las extremidades izquierdas. En la TC de urgencias se observaron 2 imágenes hipodensas en la protuberancia sugestivas de infartos lacunares crónicos.

En las imágenes de RM se observó un infarto lacunar agudo en el dorso derecho de la protuberancia. Adyacente a ella se objetivó otra lesión de aspecto crónico, así como 2 lesiones más en el lado izquierdo de la protuberancia de características similares, todas ellas compatibles con infartos crónicos. Además se identificó una alteración de señal en ambos pedúnculos cerebelosos medios compatible con una DW de los tractos pontocerebelosos (fig. 5).

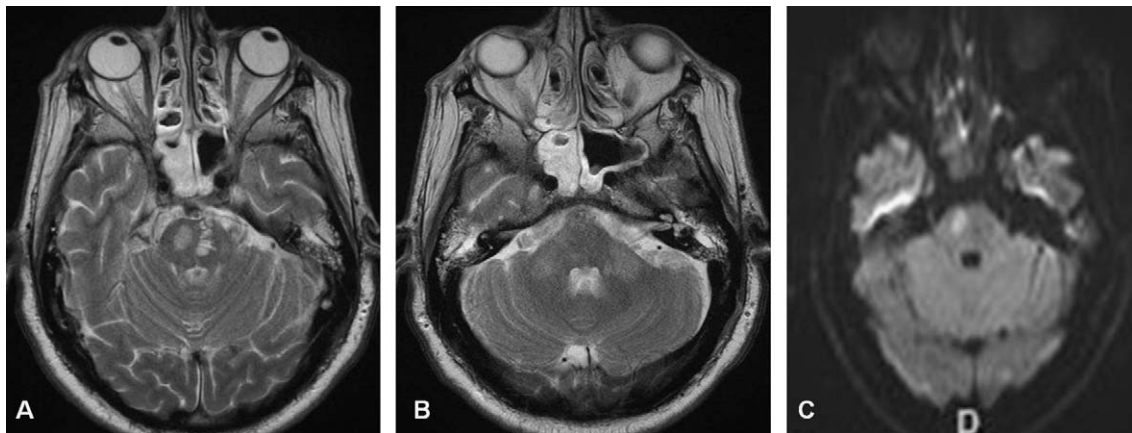


Figura 3 A y B) Planos axiales ponderados en T2 (TR 4000/TE 98). C) Secuencia de difusión (b=1.000). Infarto agudo hiperintenso en T2 y difusión (A y C). Infarto crónico pontino izquierdo hiperintenso en T2 sin alteración en difusión. Hiperintensidad de los pedúnculos cerebelosos medios en T2 (B) sin alteración en el estudio de difusión (C).

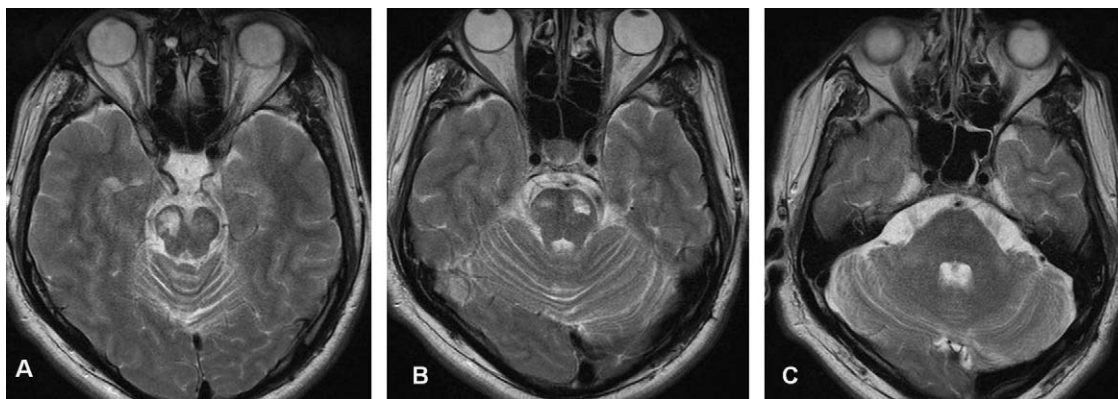


Figura 4 A–C) Imágenes axiales ponderadas en T2 (TR4000/TE 98). Hiperintensidad de los pedúnculos cerebelosos medios mal definida (C) y 2 infartos pontomesencefálicos bilaterales.

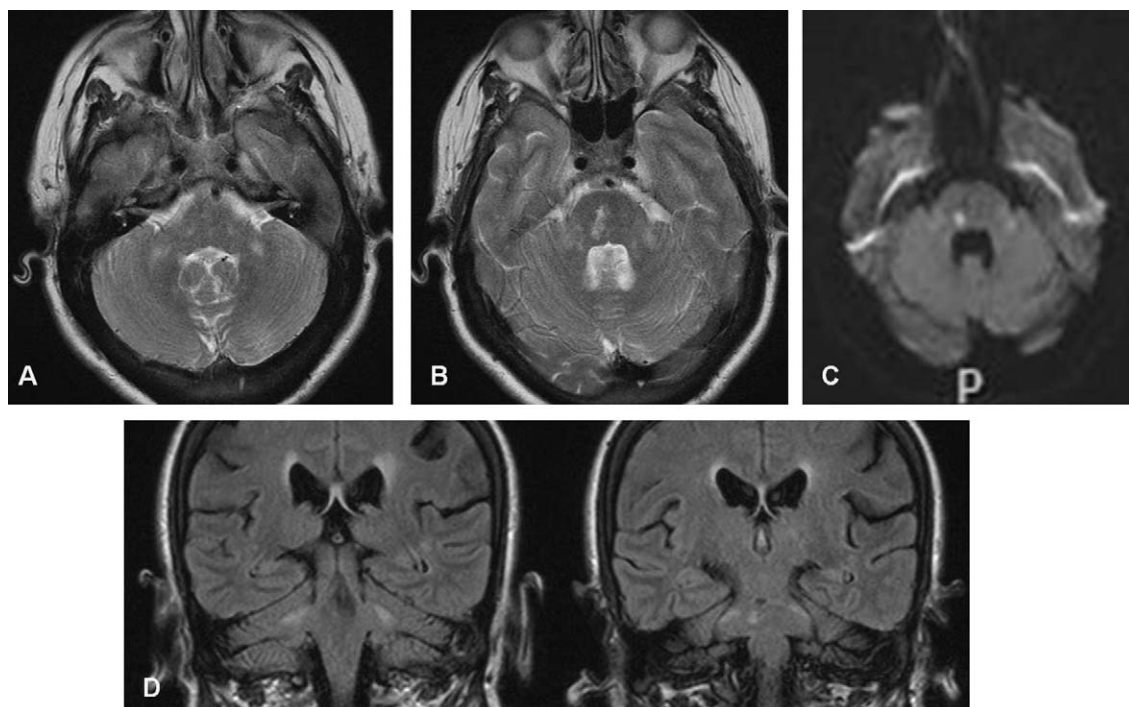


Figura 5 A y B) Secuencia T2 axial (TR 4000/TE 98). C) Secuencia de difusión (b=1.000). D) Secuencia FLAIR T2 (TR9000/TE109/TI 2500) en plano coronal. Infarto agudo hiperintenso en T2 y difusión (A y B). Infartos lacunares crónicos bilaterales (A). Hiperintensidad de los pedúnculos cerebelosos medios en secuencias T2 (C–D).

Discusión

La DW de los tractos pontocerebelosos que forman los pedúnculos cerebelosos medios se manifiesta como una hiperintensidad en las secuencias ponderadas en T2. Las lesiones que afectan a la región ventromedial del puente, uni o bilaterales, pueden tener como manifestación secundaria una DW bilateral de los axones distales.

La DW es un proceso estudiado clásicamente en la vía piramidal, donde se clasifica en diferentes estadios atendiendo a los hallazgos radiológicos y su relación anatomo-patológica^{5,6}. Se describen 4 estadios ordenados cronológicamente.

En una primera fase (1–4 semanas) se desintegran los axones y las vainas de mielina formando elipsoides y esferas. La RM muestra una restricción de la difusibilidad sin alteraciones en las secuencias ponderadas en T2.

En la segunda fase (4–14 semanas) se fragmenta la mielina en lípidos simples y grasas neutras, disminuye la razón proteínas/lípidos y también la señal T2.

En un tercer estadio (meses) el edema que coexiste con una mayor fragmentación de lípidos y gliosis produce una hiperintensidad en las secuencias T2.

En el último estadio, años después, los axones se atrofian existiendo una pérdida de volumen secundaria; puede persistir una hiperseñal en T2.

Estudios de imagen de tensor de difusión han demostrado una disminución progresiva de la anisotropía fraccionada en el tracto piramidal sólo unos pocos días después del episodio isquémico, lo que refleja la desintegración progresiva de las fibras nerviosas en la DW⁷.

Las series publicadas de casos con signos de DW de los pedúnculos cerebelosos medios son muy pocas, y en ninguna se describen las alteraciones en la secuencia de difusión en la fase subaguda.

La DW se han descrito en hemorragias⁸ e infartos aterotrombóticos extensos^{1,2,9,10}. Las causas en nuestros casos fueron una hemorragia, infartos aterotrombóticos e infartos lacunares. El caso del infarto lacunar indica que un infarto pequeño estratégicamente localizado también puede producir DW.

Uchino et al¹⁰ presentaron 4 casos de DW de los haces pontocerebelosos; la RM de uno de los pacientes, 45 días después del ictus, mostraba una hiperintensidad de los pedúnculos cerebelosos medios. Dado el patrón evolutivo descrito en la DW de la vía piramidal, se planteó la posibilidad de que las alteraciones en T2 pudieran verse antes en las vías pontocerebelosas. Nuestros hallazgos en el caso 1 apoyarían esta hipótesis. En ese mismo artículo, los autores resaltaron que, a pesar de que los haces pontocerebelosos se extienden por todo el grosor de los pedúnculos cerebelosos medios, únicamente es en la porción central donde se detectan las lesiones en RM. Una explicación que plantearon es que en esta localización se concentran mayor número de haces, lo que permitiría detectar la alteración de señal.

La principal limitación de este trabajo, además del pequeño número de pacientes, es que se trata de una descripción de casos diagnosticados de forma casual y en distintas fases evolutivas. Serían necesarios más estudios, especialmente prospectivos, para poder determinar la frecuencia de este fenómeno y su secuencia cronológica.

En conclusión, la DW bilateral de los haces pontocerebelosos puede producirse en lesiones que afectan a la región ventral pontina de diversas etiologías. La alteración en las secuencias de difusión se puede ver en las fases iniciales.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

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. De Simone T, Regna-Gladin C, Carriero MR, Farina L, Savoiardo M. Wallerian degeneration of the pontocerebellar fibers. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2005;26:1062–5.
3. 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.
4. Uchino A, Sawada A, Takase Y, Kudo S. Symmetrical lesions of the middle cerebellar peduncle MRI and differential diagnosis. *Magn Reson Med Sci*. 2004;3:133–40.
5. Kuhn MJ, Mikulis DJ, Ayoub DM, Kosofsky BE, Davis KR, Taveras JM. Wallerian degeneration after cerebral infarction: evaluation with sequential MR imaging. *Radiology*. 1989;172:179–182.
6. Matsusue E, Sugihara S, Fujii S, Kinoshita T, Ohama E, Ogawa T. Wallerian degeneration of the corticospinal tracts: post-mortem MR-pathologic correlations. *Acta Radiol*. 2007;48:690–4.
7. Thomalla G, Glauche V, Weiller C, Röther J. Time course of wallerian degeneration after ischaemic stroke revealed by diffusion tensor imaging. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2005;76:159–60.
8. O'Uchi. T. Wallerian degeneration of the pontocerebellar tracts after pontine hemorrhage. *Int J Neurol*. 1998;4:171–7.
9. Fitzek C, Fitzek S, Stoeter P. Bilateral wallerian degeneration of the medial cerebellar peduncles after pontomesencephalic infarction. *Eur J Radiol*. 2004;49:198–203.
10. Uchino A, Sawada A, Takase Y, Nojiri J, Kudo S. Wallerian degeneration of the middle cerebellar peduncle after pontine infarction: MR imaging. *Radiat Med*. 2004;22:37–41.