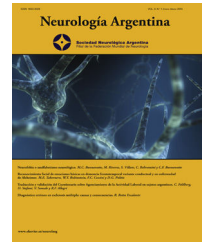




Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Caso clínico

Desafío de la teoría anatómica: un inesperado caso de no decusación del tracto corticoespinal en paciente con ACV



Andrea Martínez^{a,*}, Silvia Soler^a, Mario Velasco^a, Oscar Bris^b y Juliana Coral^c

^a Residente de Neurología, Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá D.C., Colombia

^b Estudiante XII semestre de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá D.C., Colombia

^c Neuróloga vascular, Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá D.C., Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 24 de octubre de 2021

Aceptado el 12 de abril de 2022

On-line el 28 de mayo de 2022

Palabras clave:

Tracto piramidal

Tracto corticoespinal

Anormalidades

Crecimiento y desarrollo.

R E S U M E N

Las alteraciones en la decusación del tracto corticoespinal usualmente están relacionadas con malformaciones del desarrollo neuronal embrionario, con diferentes moléculas están involucradas en la regulación de la interacción y ordenamiento axón-axón, que son necesarias para la adecuada decusación. Es llamativa la presencia de esta disposición aberrante de la vía en pacientes sin enfermedades ni síndromes asociados, aunque se presume que muchas de estas anomalías sean congénitas y que estos pacientes puedan cursar con otras alteraciones cerebrales clínicamente no manifestadas. En la literatura científica, se han reportado muy pocos casos de hemiparesia ipsilateral secundaria a un ACV supratentorial. Presentamos el caso de una paciente que inició con ACV isquémico agudo ipsilateral al déficit, en quien se documentó ausencia de decusación del tracto corticoespinal.

© 2022 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

A B S T R A C T

Keywords:

Pyramidal tracts

Corticospinal tract

Abnormalities

Growth and development

Anomalies in the decussation of the corticospinal tract are usually related to malformations of embryonic neuronal development. Different molecules are involved in the regulation of axon-axon interaction and ordering and they are necessary for proper decussation. The presence of aberrant pathway arrangement is rare in patients without associated pathologies or syndromes, but it is presumed that these abnormalities are congenital and patients may present with other clinically non-manifest brain abnormalities. Few cases of ipsilateral hemiparesis secondary to supratentorial stroke have been reported in the scientific

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: amartinez-r@javeriana.edu.co (A. Martínez).

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2022.04.001>

1853-0028/© 2022 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

literature. This article presents the case of a patient who presented with acute ischemic stroke in whom the absence of decussation of the corticospinal tract was documented.

© 2022 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Desde los tiempos de Hipócrates se ha hecho alusión a los síntomas contralaterales a la lesión cerebral, en sus escritos menciona: «Quien tenga una herida en su templo tendrá un espasmo en el lado opuesto de su cuerpo»¹. Actualmente persiste el concepto de que el tracto corticoespinal (TCE) en un 90% se decusa formando el TCE lateral y el otro 10% continúa ipsolateral formando el TCE ventral². Igualmente, durante años se han descrito diferentes casos y enfermedades que están asociadas a una disposición aberrante de las fibras del TCE, tal como la presencia de una distribución bilateral de las fibras corticoespinales en espejo, lo que puede generar el síndrome congénito de movimientos en espejo, visto en el síndrome de Klippel-Feil, el síndrome de Kallman y anomalías vertebro-cráneo-cervicales. También se cuenta con casos donde existe ausencia de decusación de la vía piramidal observándose en el síndrome de Apert, Dandy Walker y encefalocele. Sin embargo, la ausencia de decusación sin enfermedades adyacentes es inusual³. El presente caso presenta a una mujer sin antecedentes con ausencia de decusación del TCE.

Presentación de caso

Mujer de 48 años. sin antecedentes patológicos, familiares o perinatales de importancia, ingresa por cuadro de 3 h de evolución de dificultad para articular el lenguaje y debilidad de hemicuerpo derecho. En la valoración se encontró alerta, desorientada, con disartria flácida moderada, hemiparesia y hemihipoestesia derechas, con National Institute of Health Stroke Scale (NIHSS, por sus siglas en inglés) de 11 puntos. La tomografía de cráneo simple descartó accidente cerebrovascular (ACV) hemorrágico y puntuó un Alberta Stroke Programme Early CT Score (ASPECTS, por sus siglas en inglés) de 10 puntos. Se consideró inicialmente curso de ACV en territorio de arteria cerebral media izquierda porción M3, en ventana terapéutica para trombólisis y sin contraindicaciones para la misma. A las 4 h de inicio de los síntomas se realizó una trombólisis intravenosa con alteplasa como activador tisular del plasminógeno, a dosis de 0,9 mg/kg, sin complicaciones, logrando NIHSS de 4 puntos posttrombólisis.

A las 24 h se realizó una resonancia magnética cerebral con evidencia de infarto isquémico talámico medial derecho y microinfarto en la pared posterior del atrio ventricular ipsolateral, que no concordaba con lateralidad del déficit, y sin evidencia de lesiones nuevas o antiguas a otro nivel consistentes con hallazgos al examen neurológico o que sugirieran lesión reperfundida en territorio vascular contralateral (fig. 1). Con el fin de identificar las vías aberrantes del TCE que aclararan síntomas ipsolaterales, se solicitó una tractografía con tensor de difusión, en la cual se evidenció ausencia de

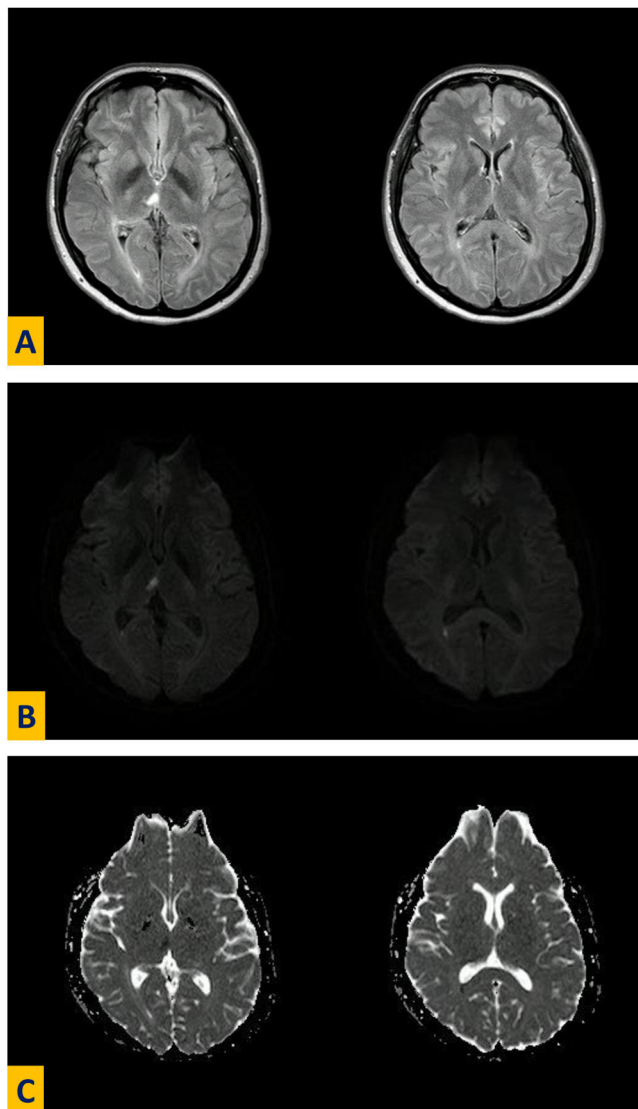


Figura 1 – Resonancia cerebral magnética, corte axial en secuencia FLAIR (A), DWI (B) y mapa de ADC (C) que muestra infarto isquémico talámico medial derecho y de la pared posterior del atrio ventricular ipsolateral.

decusación del TCE como variación anatómica (fig. 2), lo que explica la presencia de síntomas ipsolaterales.

Dentro de estudios de factores de riesgo cardiovascular, se obtuvo RPR no reactivo, LDL en 131,74 mg/dl, hemoglobina glucosilada en el 5,1%, estudio de panangiografía sin evidencia de estenosis hemodinámicamente significativas, ecocardiograma transesofágico con septum interauricular e interventricular íntegros, sin paso de contraste con solución

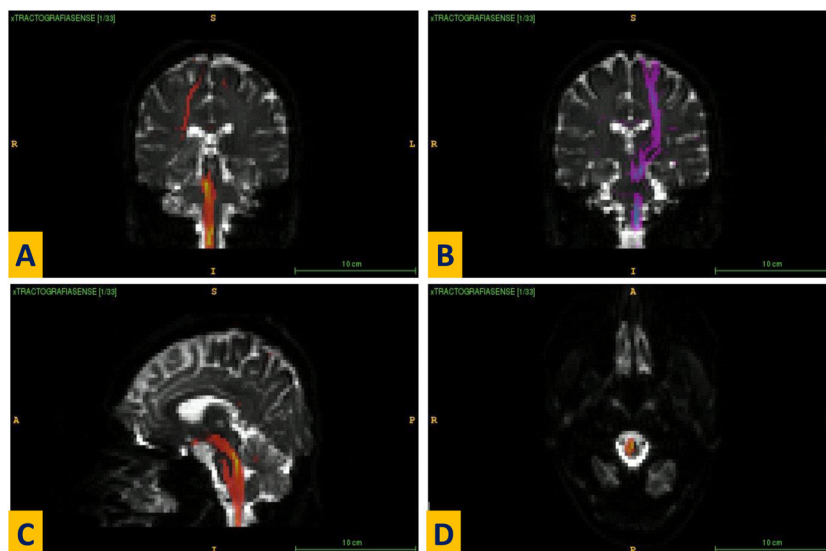


Figura 2 – Tractografía del TCE, cortes coronal derecho (A), coronal izquierdo (B), sagital derecho (C) y axial derecho (D) en los que no se evidencia decusación piramidal.

salina agitada, ni evidencia de otras fuentes mayores de cardioembolia, y electrocardiograma Holter de 24 h sin trastornos de repolarización, con extrasístoles supraventriculares ocasionales. Con estos resultados se clasificó para un subtipo de ACV isquémico Trial of Org 10172 in Acute Stroke Treatment (TOAST, por sus siglas en inglés) de 3: por oclusión de pequeño vaso. La paciente egresa del hospital con manejo ambulatorio con estatina y antiagregante plaquetario como prevención secundaria.

Discusión

El caso que presentamos pone a prueba conocimientos básicos de neuroanatomía e ilustra una extraña condición de no decusación de la vía piramidal en una paciente por lo demás sin alteraciones anatómicas conocidas ni antecedentes perinatales de importancia. Clasificar este fenómeno como una variante anatómica o una anomalía es discutible dado la escasez de los casos reportados en población sana en la literatura científica. Se ha documentado no decusación del TCE con mayor frecuencia en población pediátrica con malformaciones congénitas severas, algunas de las cuales son incompatibles con la vida como en la trisomía 18, y nuestro caso abre un debate respecto a la prevalencia de esta condición en la población general y nos anima a realizar una revisión de la neuroanatomía tradicional y explorar con detalle la neurogenética del proceso de decusación del TCE para entender y ahondar mejor en las implicaciones que puede llegar a tener esta condición.

Sabemos que el TCE es el tracto nervioso primario en el sistema nervioso central de mamíferos requerido para la ejecución del movimiento⁴. Inicia en la corteza motora, premotora y motora suplementaria, y sigue su trayecto descendiendo por la corona radiada, pasando por el brazo posterior de la cápsula interna, se introduce en el tallo cerebral a nivel de la porción más ventral del mesencéfalo a través

de los pedúnculos cerebrales que se fusionan formando la basis pontis y continúa en la porción más caudal de la médula oblonga, donde se divide para formar las pirámides; allí el 90% de las fibras se decusan al lado contralateral y el otro 10% continúa ipsolateral².

Durante el desarrollo embrionario el TCE alcanza el nivel de la decusación piramidal al final de la octava semana después de la fecundación; su desarrollo posterior es bastante lento y su mielinización se completa hasta los 2 a 3 años de edad. Debido a este lento desarrollo, pueden ocurrir malformaciones del tracto piramidal durante casi todo el período prenatal^{4,5}. Anomalías del TCE pueden encontrarse en malformaciones debidas a defectos en la inducción, proliferación celular, migración neuronal, mecanismos involucrados en la guía axonal, lesiones secundarias adquiridas que conducen a lesiones destructivas y en malformaciones que conducen a anomalías de la decusación^{4,5}.

Desde el siglo XIX el neuroanatomista y neuropatólogo Paul Flechsig sugería que gran parte de la variabilidad del TCE en seres humanos ocurría por defectos en la decusación piramidal⁵. Con el desarrollo de la ciencia se han descubierto varios mecanismos involucrados en la correcta decusación del TCE⁵. Dentro de las moléculas que participan en el crecimiento y el ordenamiento específico de los axones durante el desarrollo embrionario, las moléculas de adhesión celular de la superfamilia de las inmunoglobulinas, específicamente la L1-CAM, están involucradas en la regulación de interacción axón-axón, y son necesarias para la decusación del TCE en el bulbo raquídeo. La función L1-CAM es fundamental para la guía de los axones corticoespinales a través de la decusación piramidal y esto se ha demostrado en estudios experimentales en modelos animales, donde ratones que no expresan L1-CAM tuvieron defectos en la guía de los axones del TCE y, aunque el trayecto a la médula caudal parecía normal, una proporción sustancial de los axones no cruzaron la línea media a la columna dorsal opuesta como es usual y esto resultó en una

decusación reducida y en un gran número de axones que se proyectaron de forma ipsolateral⁶.

Por otro lado, también se ha descrito el papel de la efrina y sus receptores, cuya señalización regula una variedad de procesos biológicos durante el desarrollo embrionario, incluidas la guía de crecimiento de axones, la formación de límites tisulares, la migración celular y la segmentación⁷. La efrina-B3 y A4 pueden funcionar como un repelente anclado en la línea media que evita que las fibras del TCE vuelvan a cruzar hacia el lado ipsolateral y tiene un patrón de expresión restringido a lo largo de la línea media en el tubo neural⁵.

Otras proteínas expresadas durante el desarrollo embrionario, como la netrina-1 y la Slit-1, se expresan en la zona ventricular de las eminencias ganglionares y sirven para guiar a los axones del TCE en la corteza. Las netrinas son proteínas secretadas y bifuncionales con efectos tanto atrayentes como repelentes; así en presencia del receptor deleted in colorectal cancer (DCC, por sus siglas en inglés), el efecto es atrayente, pero si interacciona con el receptor Unc 5 con el heterodímero DCC-Unc5 el efecto es repelente, mientras que las proteínas Slit son exclusivamente de efecto repelente⁴. Se cree que DCC y Unc5h3, que se expresan por axones TCE, interactúan con netrina-1 expresada en la línea media para regular la decusación piramidal, y las neuronas piramidales de capa v expresan los receptores netrina-1, Dcc y Unc5h3 en el momento de la decusación piramidal⁴.

Las malformaciones del TCE pueden ocurrir en diversas etapas de desarrollo y, en general, son parte de malformaciones extensas del cerebro, como lo son la trisomía 18, el síndrome de Joubert y la malformación de Dandy Walker⁴. Es extremadamente raro que la no decusación piramidal se presente como única malformación anatómica y es llamativa la presencia de esta disposición del TCE en pacientes sin enfermedades ni síndromes asociados. Se presume que muchas de estas anomalías sean congénitas y que estos pacientes puedan cursar con otras alteraciones cerebrales clínicamente no manifestadas⁶.

En el 2018, investigadores de la universidad de Delhi, en India, reunieron a pacientes con ACV supratentorial sin otras malformaciones cerebrales conocidas que iniciaron a partir de una hemiparesia ipsolateral en infartos supratentoriales. En sus resultados encontraron que algunos de estos casos tenían variabilidad en la decusación, incluso con presentación clínica mixta, como paresia ipsolateral del miembro superior y contralateral del miembro inferior⁸. Se ha planteado que la variabilidad en la presentación pueda ser explicada por el porcentaje de fibras decusadas⁹.

Al realizar una búsqueda de los casos reportados en la literatura científica, encontramos que se han reportado hasta ahora 16 casos de no decusación del TCE en pacientes adultos. Kang, en 2012, reportó a un paciente que presentó hemiparesia ipsolateral y nistagmo espontáneo horizontal posterior a infarto en el territorio de la arteria cerebral media derecha. Es interesante que en este paciente se documentó otra anomalía del neurodesarrollo por presencia de agenesia de cuerpo calloso¹⁰. Saada y Antonios, en 2014, también reportaron 2 casos de no decusación del TCE. El primero en un paciente con hemiparesia izquierda, asociado a un infarto córtico-subcortical en los lóbulos parietal superior y frontal

izquierdos. El segundo caso, más paradójico, se trataba de un paciente con infarto lacunar previo derecho y hemiparesia izquierda residual que después presentó hemiparesia derecha a causa de un infarto ipsolateral en el territorio de la arteria cerebral media derecha¹¹.

No existen estudios de prevalencia de no decusación del TCE en la población general y es posible que exista un subregistro del tópic. Sin embargo, Inatomi et al. realizaron un estudio prospectivo que analizó a pacientes admitidos por ACV isquémico en un período de 11 años en un hospital de Japón, con una población estudio de 8.360 pacientes. Se encontró hemiparesia ipsolateral al infarto en 14 pacientes, con una media de 0,17%. De estos 14 pacientes, 12 tenían antecedente de infarto previo contralateral con déficit motor residual ipsolateral a la hemiparesia por el nuevo infarto, solo 2 pacientes no tenían antecedente de infarto. Se cree que hay una contribución de fibras no decusadas del TCE contralateral en las lesiones isquémicas como un mecanismo de compensación motor posterior al ACV y que esto explique la representación ipsolateral¹².

Con esta revisión podemos concluir que, si bien la no decusación del TCE a menudo se ha informado con otras malformaciones cerebrales asociadas, el caso que presentamos y otros casos reportados en la literatura demuestran que esta condición también puede encontrarse en sujetos aparentemente sanos y el neurólogo debe estar familiarizado con esta disposición anatómica aberrante en su práctica clínica. Aún queda por esclarecer mejor el papel de vías aberrantes del TCE en los casos de isquemias previas, aunque esto no explica del todo los casos de ACV ipsolaterales en aquellos pacientes sin antecedentes previos ni hallazgos en las neuroimágenes de infartos antiguos. Por otro lado, se resalta la importancia de desarrollar estudios futuros que evalúen las implicaciones clínicas en estos pacientes y se destaca el papel de la tractografía como herramienta útil para la adecuada caracterización anatómica.

Financiación

Autores.

Conflicto de intereses

Ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Šimon F. On the origin of the term decussatio pyramidum. *Jhist Neurosci* [Internet]. 2018;27:101-5.
2. Brazis PW, Masdeu JC, Biller J. *Localization in clinical neurology*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2007.
3. Miyata H, Miyata M, Ohama E. Pyramidal tract abnormalities in the human fetus and infant with trisomy 18 syndrome. *Neuropathology*. 2014;34:219-26.
4. Izzi L, Charron F. Midline axon guidance and human genetic disorders. *Clin Genet*. 2011;80:226-34.
5. Welniarz Q, Dusart I, Roze E. The corticospinal tract: Evolution, development, and human disorders. *Dev Neurobiol*. 2017;77:810-29.

6. Cohen NR, Taylor JSH, Scott LB, Guillery RW, Soriano P, Furley AJW. Errors in corticospinal axon guidance in mice lacking the neural cell adhesion molecule L1. *Curr Biol.* 1998;8:26-33.
7. Martínez A, Ota R. Efrinas, desarrollo neuronal y plasticidad. *Rev Neurol.* 2004;38:647-55.
8. Arya KN, Pandian S. Interlimb neural coupling: Implications for poststroke hemiparesis. *Ann Phys Rehabil Med.* 2014;57(9-10):696-713.
9. Xu Y, Liu L. Ipsilateral hemiparesis and contralateral lower limb paresis caused by anterior cerebral artery territory infarct. *Neurosciences (Riyadh).* 2016;21:256-9.
10. Kang K, Choi N-C. Ipsilateral hemiparesis and spontaneous horizontal nystagmus caused by middle cerebral artery territory infarct in a patient with agenesis of the corpus callosum. *Neurol Sci Off J Ital Neurol Soc Ital Soc Clin Neurophysiol.* 2012;33:1165-8.
11. Saada F, Antonios N. Existence of ipsilateral hemiparesis in ischemic and hemorrhagic stroke: Two case reports and review of the literature. *Eur Neurol.* 2014;71(1-2):25-31.
12. Inatamai Y, Nakajima M, Yonehara T, Ando Y. Ipsilateral hemiparesis in ischemic stroke patients. *Acta Neurol Scand.* 2017;136:31-40.