

REPORTE DE CASOS CLÍNICOS

Síndrome de Déjerine - Roussy en un Paciente con Prolapso Valvular Mitral de Reciente Diagnóstico

Dr. Edison Vásquez González.1 Dra. Gabriela Acuña Chong.2

1 Neurólogo Hospital Clínica Alcívar, Guayaquil-Ecuador.

2 Postgradista de Neurología.

Resumen

Introducción. Déjerine y Roussy describieron un trastorno doloroso (espontáneo, persistente y en ocasiones punzante) como resultado de lesión vascular de los núcleos ventral posterolateral (VPL) y ventral posteromedial del tálamo; este trastorno doloroso se acompaña de hemicoatetosis, hemiataxia, hemianopsia homónima y hemihipoestesia. Presentamos el caso de un varón con prolapso valvular mitral y síndrome de Déjerine-Roussy.

Palabras clave: Síndrome talámico, prolapso valvular mitral

Summary

Introduction. Déjerine and Roussy described a painful state (spontaneous, persistent and sometimes sharpening) as a result of thalamic nuclei vascular lesion (ventro-posterolateral and ventro-posteromedial); other features of this syndrome are hemicoatetosis, hemiataxia, homonymous hemianopia and sensitive disorders. We report a clinical case of a male who was diagnosed with this syndrome.

Key words: Thalamic syndrome, mitral valve prolapse.

Introducción

El Síndrome de Déjerine-Roussy (SDR), descrito por estos dos autores a inicios del siglo XX, o síndrome talámico, se caracteriza por hemiparesia, hemihipoestesia que evoluciona luego a un cuadro de hemiparestesias dolorosas (hiperpatía talámica), puede presentarse además hemianopsia homónima, hemicoatetosis y hemiataxia; se produce como consecuencia de lesión -por lo general de causa vascular- de los núcleos talámicos de relevo.1-3

Las lesiones vasculares que producen este síndrome doloroso talámico comprenden apoplejía isquémica y hemorragia hipertensiva. Las neoplasias talámicas, malformaciones arteriovenosas y lesiones quirúrgicas también podrían causar el dolor talámico característico.2

El síndrome parestésico doloroso puede persistir durante años y el tratamiento del mismo es de difícil resolución. 2

Presentamos a continuación un caso de un varón de 38 años de edad con infarto talámico derecho secundario a prolapso valvular mitral (PVM). El objetivo del presente trabajo es enfatizar la importancia de la correlación entre la semiología y clínica neurológica con los estudios auxiliares diagnósticos.

Caso Clínico

Paciente masculino de 38 años de edad, profesional, previamente sano y sin antecedentes patológicos personales relevantes, quien en forma súbita presentó disminución de la fuerza muscular (que permitía la marcha) y de la sensibilidad en hemicuerpo izquierdo. Al examen físico general es un paciente de raza mestiza, normolíneo, signos vitales estables y colaborador con interrogatorio.

En el examen neurológico se destacó hemianopsia homónima, hemiparesia derecha 4/5, hemihipoestesia superficial y profunda, ipsilaterales.

Durante la hospitalización se realizaron pruebas para descartar alteraciones de la coagulación (TP, TPT, plaquetas, fibrinógeno, factor V al XIII y factor de Von Willebrand), de riesgo trombótico (Dímero D, antitrombina III, anticoagulante lúpico, proteínas C y S, resistencia a la proteína C activada, ac. antifosfolípidos, beta 2 glicoproteína I Ig G, cardiolipina ac. Ig A, Ig G, Ig M), tóxicos en sangre y orina, frotis de sangre periférica y VSG. Todos resultaron dentro de límites normales.

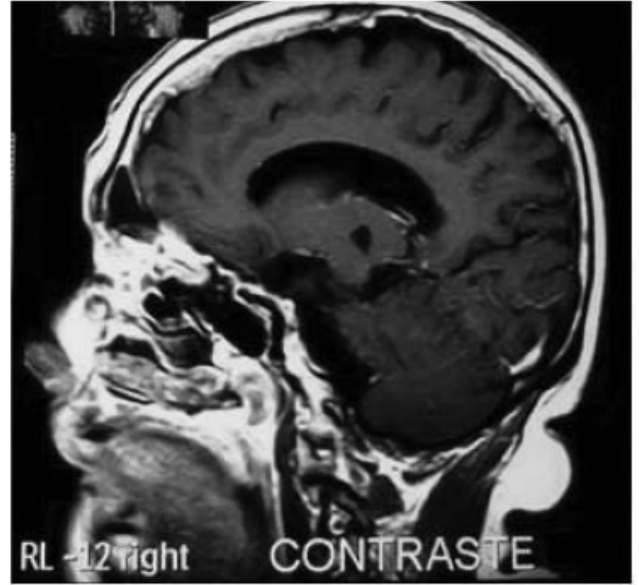
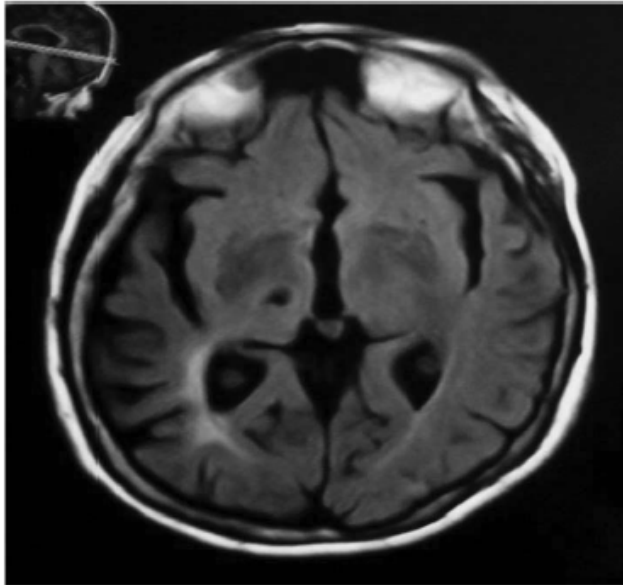


Gráfico 1. Resonancia Magnética Nuclear. A) IRM- secuencia T1 proyección axial: Infarto talámico derecho, de aproximadamente 1 cm; B) IRM – secuencia T1 proyección sagital: la misma lesión descrita en A, sin cambios, posterior a administración de medio de contraste.

La tomografía de cerebro realizada al ingreso (24 horas después del déficit neurológico) no mostró lesión. El eco doppler del sistema carotídeo y vertebrobasilar fue normal, tampoco se detectaron arritmias en el monitoreo holter-ekg. En el ecocardiograma transtorácico se evidenció prolapso moderado-severo de la válvula mitral (Figura 2).

Varios días después se realizó resonancia y angiorenancia magnética de cerebro (RM-ARM) en donde se observó un infarto lacunar talámico derecho (Figura 1), la ARM no mostró lesión.

Aproximadamente dos semanas después del inicio de la enfermedad y habiendo recuperado la sensibilidad en aprox 50 %, el paciente refirió dolor tipo correntazo unas ocasiones y otras quemante de gran intensidad; se estableció diagnóstico de hiperpatía talámica que respondió favorablemente a la combinación amitriptilina (50 mg-día) y gabapentina (1200 mg-día).

Discusión

Empezaremos la discusión con un breve recuento anatómico, recordando que todos los impulsos sensoriales, excepto los olfatorios, terminan en los núcleos grises del tálamo, proyectándose luego a zonas específicas de la corteza cerebral como radiaciones tálamocorticales, formando los pedúnculos talámicos.⁴

El tálamo está organizado en grupos nucleares, las divisiones del núcleo ventral posterior en medial (VPM) y lateral (VPL) se proyectan hacia la corteza de la circunvolución postcentral, y están organizados de manera somatotópica, esta zona de la corteza cerebral se denomina área somatestésica primaria (SI); la representación sensorial del cuerpo en SI está duplicada en el área somática sensorial secundaria (SS II) que se halla oculta a lo largo del borde superior de la cisura lateral.⁴

El compromiso de los núcleos VPL y VPM, de ordinario causado por una lesión de tipo vascular (ramas tálamogenuculadas) y en menor porcentaje por una lesión ocupativa, da como resultado la disminución o pérdida de todas las formas de sensación en el lado contralateral a ella, acompañado de hemiparesia leve y transitoria. El sentido de la posición se afecta con mayor frecuencia que cualquier otra función sensorial y por lo general en forma más densa que la percepción al taco o al piquete del alfiler.⁵⁻⁷

En cierto casos, al producirse la recuperación parcial sensitiva, puede aparecer dolor espontaneo conocido como dolor talámico, siendo en ocasiones exasperante, difuso y desagradablemente persistente. Los estímulos térmicos (fríos especialmente), sonidos fuertes, ciertos tipos de música e incluso trastornos emocionales pueden exacerbar el estado doloroso.⁶

Una característica peculiar es que el paciente puede experimentar un umbral elevado del dolor, es decir se requiere un estímulo mayor al habitual para inducir la sensación dolorosa fenómeno conocido como hipoalgesia con hiperpatía.⁶

El síndrome de hiperpatía talámica fue descrito por primera ocasión en el siglo pasado por Dejérine y Roussy, cuya sintomatología comprendía principalmente hemiparesia leve y pasajera acompañada de disminución de la sensibilidad en todas sus formas en el hemicuerpo contralateral que podía presentar también hemicoreoatetosis con hemiataxia.⁸⁻¹⁰

Caplan et al, describieron en una serie de 28 casos de infartos talámicos la presencia de hemiparesia transitoria contralateral, acompañado bien de disminución severa o abolición de la sensibilidad. De este grupo, 6 pacientes presentaron además hemianopsia homónima y 4 de ellos manifestaron dolor e hiperpatía habiendo recuperado la sensibilidad en porcentaje importante.¹¹

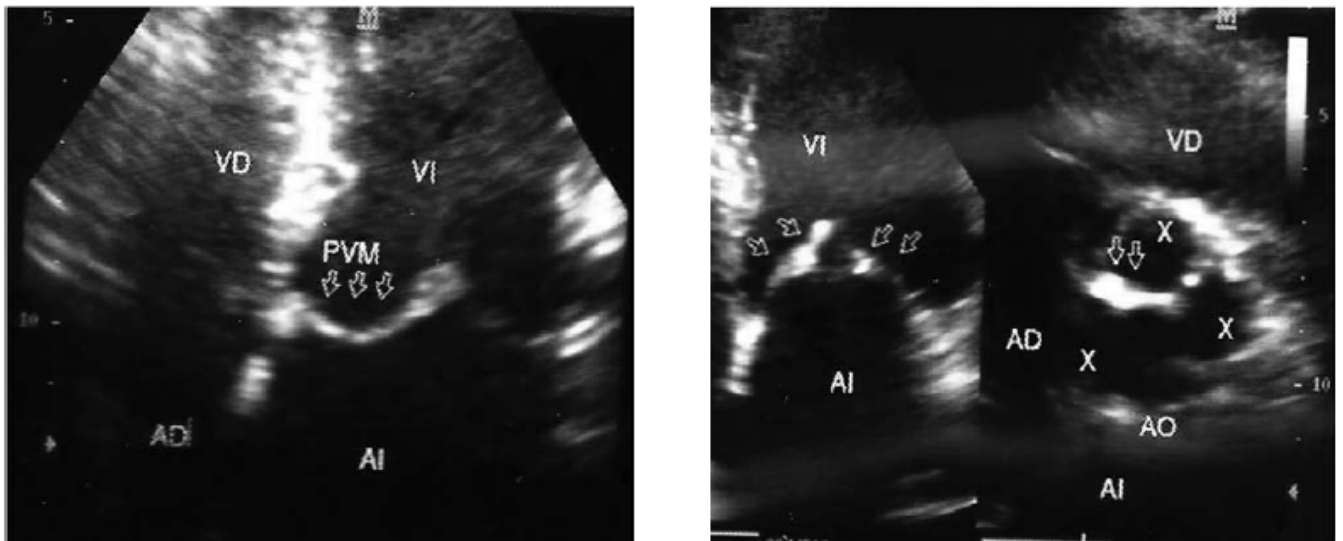


Gráfico 2. Estudio Ecocardiográfico doppler color: A) Válvula mitral esclerocalcificada, con vértices engrosados (flechas). B) Alargamiento del velo septal con desplazamiento sistólico del mismo hacia la aurícula izquierda, vértices engrosados calcificados y restricción de apertura en sus velos valvulares. Al estudio doppler se observa flujo de escape valvular ligero (flechas).

Ante la normalidad de las pruebas para alteraciones de la coagulación, autoinmunes, del ritmo cardiaco realizadas y atendiendo al patrón clínico-radiológico, nos permitimos sugerir el mecanismo embólico del ictus, ya que el prolapso valvular mitral ha sido considerado como un factor de riesgo de enfermedad vascular cerebral de etiología embólica sobretodo en pacientes jóvenes.¹²

Conclusión

La embolia de etiología cardiaca es la responsable del 15-20% de todos los eventos vasculares cerebrales de tipo isquémico.¹²

El PVM es considerado factor de riesgo para enfermedad vascular cerebral embólica sobre todo en personas jóvenes con una prevalencia de 2,4 %,13-15 y aquellos pacientes con PVM y válvulas redundantes tendrían mayor riesgo.¹⁶

Las características evolutivas desde el punto de vista clínico acompañadas del patrón radiológico permitieron sugerir la etiología de infarto embólico secundario a prolapso valvular mitral, sin haberse podido demostrar la existencia de otro factor de riesgo.

Bibliografía

- Déjerine J, Roussy G. Le syndrome thalamique. Rev Neurol (Paris) 1906; 14: 521-32.
- Pearce JM. The thalamic syndrome of Dejerine and Roussy. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988; 51: 676.
- Alonso de Lecifiana-Cases M, Pérez-R. GE, Díez- Tejedor E, Sociedad Iberoamericana de Enfermedad Cerebrovascular (SIECV). Recomendaciones para el tratamiento y prevención del ictus, 2004. Rev Neurol 2004; 39: 465-86.
- Carpenter MB. Neuroanatomía fundamentos. 4a Ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 1994.p 248-261.
- Sacco RL, Adams R, Albers G, Alberts MJ, Benavente O, Furie K, et al; American Heart Association; American Stroke Association Council on Stroke; Council on Cardiovascular Radiology and Intervention; American Academy of Neurology. Guidelines for prevention of stroke in patients with ischemic stroke or transient ischemic attack: a statement for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association Council on Stroke: co-sponsored by the Council on Cardiovascular Radiology and Intervention: the American Academy of Neurology affirms the value of this guideline. Stroke 2006; 37: 577-617.
- Fogelholm R, Aho K: Ischaemic cerebrovascular disease in young adults. Acta Neurol Scand 49: 415 & 228, 1973.
- Hart RJ, Miller VT: Cerebral Infarction in young adults: a practical approach. Stroke 14. 110, 1983.
- Kapelle JL, Adams HP Jr, Heffner ML, et al: Prognosis of young adults with ischaemic stroke. A long term follow up study assessing recurrent vascular events in the Iowa Registry of stroke in young adults. Stroke 25:1360, 1994.
- Marshall J The cause and prognosis of stroke in people under 50 years. J Neurol Sci 53:473, 1982.
- Mettinger KL, Söderstrom CE, Allander E: Epidemiology of acute cerebrovascular disease before the age of 55 in the Stockholm county 1973-1977. Incidence and mortality rates. Stroke: 15:795, 1984.
- Vanderberg B, Biller J: Cardiac investigations after acute stroke. Cerebrovasc Dis: supp 1 73, 1991.
- Hinchey J, Furlan A, Barnett H: Cardiogenic brain embolism: Incidence: varieties and treatment. In Barnett HJM, Mohr JP, Stein B, Yatsu FM (eds): Stroke, Pathophysiology, Diagnosis and Management, ed 3. Philadelphia Churchill-Livingstone, 1998, p 1089.
- Barnett H, Boughner D, Taylor D, et al: Further evidence relating mitral valve prolapsed to cerebral ischemic events. N Engl J Med 302: 139-144, 1980.
- Freed L, Levy D, Levine, et al: Prevalence and clinical outcome of mitral valve prolapsed. N Engl J Med 341: 1-7, 1999.
- Nishimura R, McGoon M, Shub C, et al: Echocardiography documented mitral valve prolapsed. Long term follow-up of 237 patients. N Engl J Med 313: 1305-1309, 1985.
- Orencia A, Petty G, Khandheria B, et al: Risk of stroke with mitral valve prolapsed in populationbased cohort study. Stroke 26:7-13, 1995.