

SINDROME DE PERCHERÓN EN PACIENTE CON ANTECEDENTE DE STIFF-PERSON, A PROPÓSITO DE UN CASO

FELDMAN GARAY, M Valentina; HOFFMANN, Camila; CORTES PEÑA, C Javier; ARRIETA GOMEZ, Libardo J
Hospital El Cruce – Florencio Varela, Buenos Aires, Argentina
Los autores no declaran conflictos de interés.

Presentación del caso: Mujer de 55 años de edad con antecedente de hipertensión arterial, diabetes y síndrome de stiff-person de 5 años de evolución. Ingresa a nuestro nosocomio por diplopía, seguido de midriasis y deterioro agudo del sensorio, por lo que se solicita una Tomografía Computada (TC) de encéfalo y debido a sus hallazgos se decide realizar una Resonancia Magnética (RM) con AngioResonancia para mejor caracterización de los mismos.



TC: Imágenes hipodensas redondeadas en ambos tálamos (Flechas amarillas)

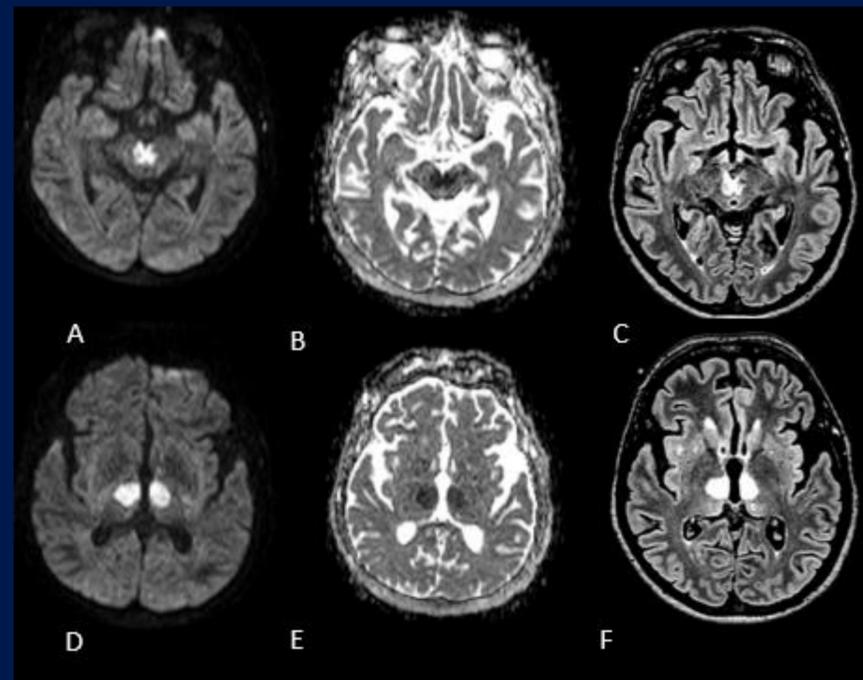
Hallazgos imagenológicos: El examen tomográfico muestra hipodensidades en ambos tálamos, con predominio volumétrico izquierdo; coexiste área hipodensa mesencefálica central y periventricular bifrontal.

En la RM se identifican imágenes restrictivas a nivel bitalámico en su sector medial, asimétricas, como así también en mesencéfalo, las cuales poseen representación en FLAIR, interpretadas como evento isquémico agudo-subagudo. No se evidenciaron hallazgos patológicos en la angioRM.

Discusión: El síndrome de stiff-person o persona rígida se caracteriza por episodios de rigidez y espasmos musculares generalizados, pudiendo estar desencadenados por sensibilidad al ruido, tacto, etc.

Su origen podría ser autoinmune; la mayoría de los pacientes presentan anticuerpos de descarboxilasa de ácido glutámico. El síndrome de Percherón es ocasionado por la obstrucción de la arteria paramediana talámica variante anatómica de Percherón, en la cual una única arteria tálamo-perforante irriga a ambos tálamos, pudiendo suplir o no al mesencéfalo. Su oclusión origina infartos talámicos produciendo sintomatología diversa, siendo la alteración del nivel de conciencia, trastornos oculomotores y cognitivo-conductuales la tríada típica de presentación.

Los criterios para su diagnóstico son principalmente imagenológicos, visualizándose marcada restricción a la difusión en ambos tálamos con o sin afectación mesencefálica.



A y D: DWI, B y E: ADC, C y F: FLAIR
Lesiones bitalámicas (A-C) y mesencefálicas (D-F)
hiperintensas en FLAIR y DWI, hipointensas en mapa de ADC (restricción a la difusión)

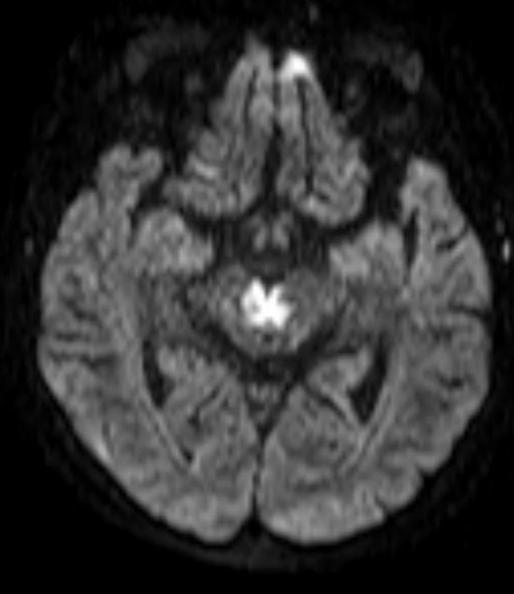
Conclusión:

Resulta de suma importancia conocer esta variante a fin de plantearlo como posible diagnóstico frente a un paciente con eventos isquémicos bitalámicos simultáneos.

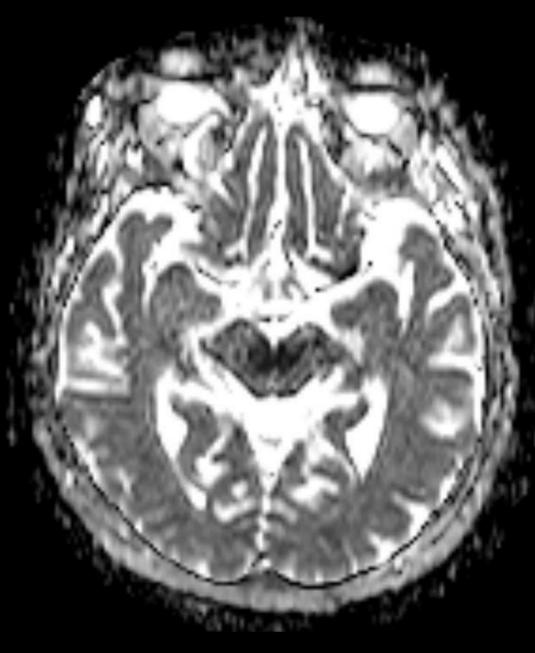
No hay evidencia científica que pruebe asociación entre éstos síndromes.

Bibliografía:

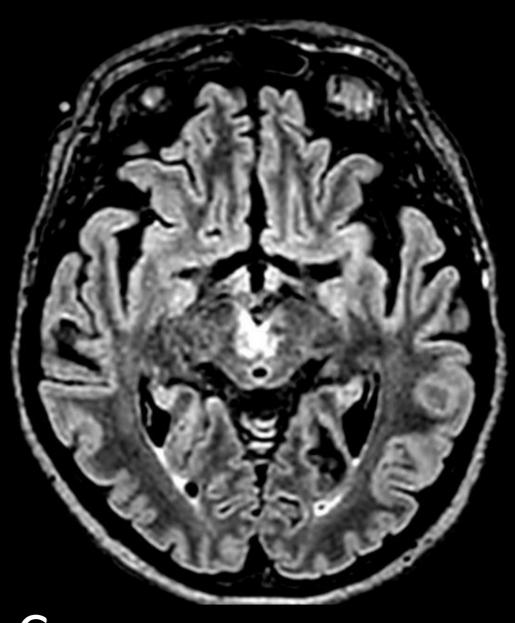
- Kichloo, A., Jamal, S. M., Zain, E.-A., Wani, F., & Vipparala, N. (2019). Artery of Percheron Infarction: A Short Review. *Journal of Investigative Medicine High Impact Case Reports*, 7, 2324709619867355. <https://doi.org/10.1177/2324709619867355>
- Zhang, B., Wang, X., Gang, C., & Wang, J. (2022). Acute percheron infarction: a precision learning. *BMC Neurology*, 22(1), 207. <https://doi.org/10.1186/s12883-022-02735-w>
- Chiang, Y.-K., Ling, Y.-H., Chang, F.-C., & Fuh, J.-L. (2022). A clinical study of artery of Percheron infarction. *Journal of the Chinese Medical Association*, 85(11), 1098-1100. <https://doi.org/10.1097/JCMA.0000000000000769>.



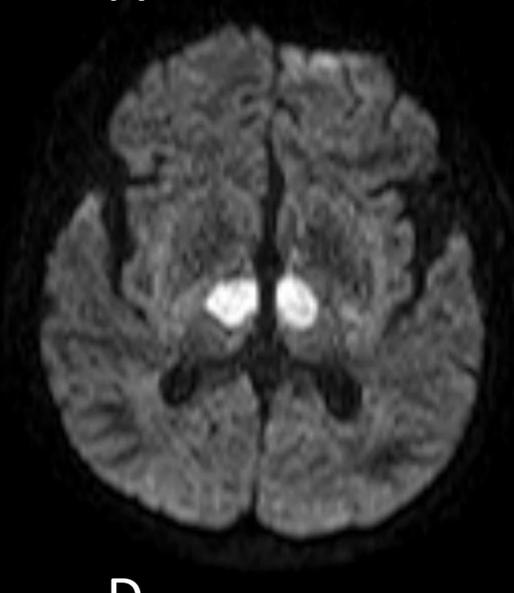
A



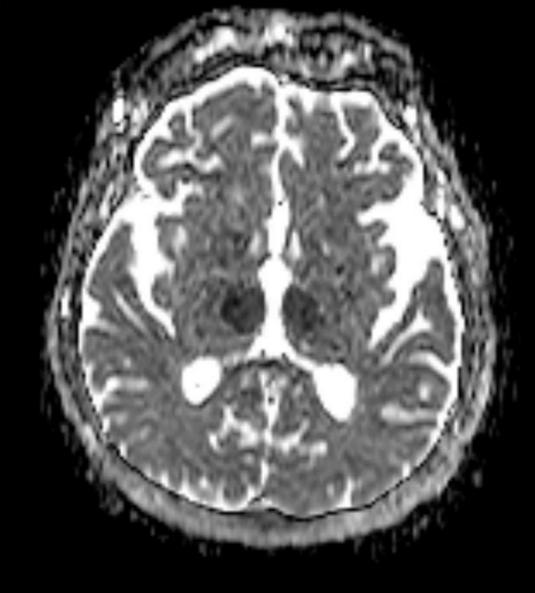
B



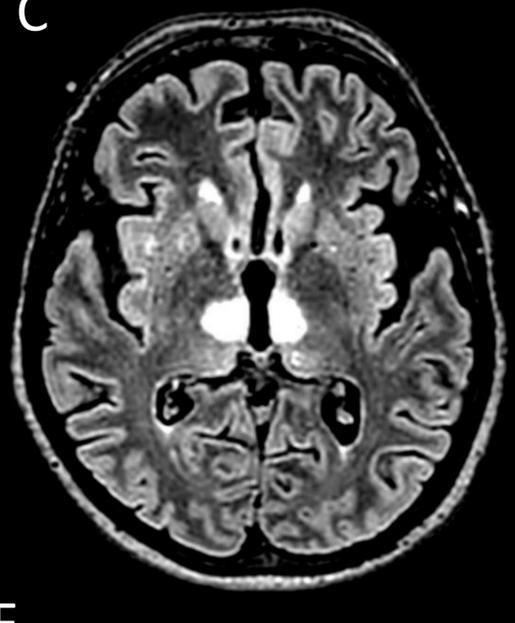
C



D



E



F

