

IMAGEN DEL MES

Signo de la cruz y AMS-C

Sign of the cross and AMS-C

F. Pérez Errazquin*, M.J. Gómez Heredia y P. Medialdea Nátera

Servicio de Neurología, Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España

Recibido el 9 de marzo de 2010; aceptado el 21 de diciembre de 2010

Accesible en línea el 26 de febrero de 2011

Presentamos el caso de un varón de 50 años que consultó en 2005 por dificultad para articular la palabra, torpeza en sus movimientos, inestabilidad en la marcha e impotencia coeundi. En los meses siguientes desarrolló de forma rápidamente progresiva una afectación de distintos sistemas neurológicos, donde destacaba un síndrome cerebeloso, parkinsonismo simétrico, alteraciones autonómicas y distonía. Se realizó un ensayo terapéutico con escasa respuesta a levodopa y agonistas dopaminérgicos. En la exploración destacaba: ausencia de alteración cognitiva; disartria severa; disfonía; hipomotilidad velopalatina. No parálisis oculomotora. Distonía cervical con anterocollis. Temblor mixto de reposo y cinético bilateral. Rigidez plástica con bradicinesia, moderada, simétrica. Respuesta cutaneoplantar extensora bilateral. Dismetría dedo-nariz y talón rodilla bilateral. Marcha atáxica y en flexión anterior, sin braceo. Test del empujón +. Presión arterial decúbito 120/80 mmHg y bipedestación 90/70 mmHg. En el estudio de pruebas complementarias: análisis general, incluida ceruloplasmina, Cu en sangre y orina, dentro de la normalidad. DATSCAN con marcada hipocaptación en ambos estriados. MIBG cardiaco normal. RM de cráneo con atrofia cerebelosa (fig. 1), signo de la cruz en protuberancia, ribete hiperintenso en T2 del borde lateral putaminal e hipotenuación de la señal en secuencias T1-T2 del putamen posterior (fig. 2).

Con estos datos y siguiendo los criterios del segundo consenso para el diagnóstico de la atrofia multisistémica (AMS) Neurology 2008¹, se ha diagnosticado de AMS-C (AMS forma cerebelosa).

En la actualidad, disponemos de toda una batería de pruebas complementarias de uso más o menos accesible en la práctica clínica, y con mayor o menor sensibilidad y especificidad, pero que indudablemente son útiles a la hora de perfilar el diagnóstico de los parkinsonismos atípicos, entre los que destacan: a) prueba de olfacción (alterado en las α -sinucleopatías); b) estudio polisomnográfico (trastornos de conducta REM en las α -sinucleopatías); c) ultrasonografía transcraneal (hiperrecogenicidad de la sustancia negra en la enfermedad de Parkinson [EP] e hiperrecogenicidad en putamen en la AMS); d) estudios con radioisótopos de la vía dopaminérgica estriatal, tanto pre-sináptica (DATSCAN) (diagnóstico diferencial del temblor, parkinsonismo farmacológico y vascular versus degenerativo) como post-sináptica (IBZM) (diferenciando EP de otros parkinsonismos degenerativos); e) MIBG cardiaco (alterado en α -sinucleopatías, y de forma precoz y severa en EP), y f) RM craneal.

Queremos destacar la importancia de la RM como arma diagnóstica en los parkinsonismos atípicos y en especial en la AMS. Schrag et al^{2,3} describieron su utilidad diagnóstica estableciendo una alta especificidad pero baja sensibilidad. Los signos característicos son: a) a nivel supratentorial: ribete o borde hiperintenso putaminal lateral en T2, hipointensidad en T1 y atrofia del putamen, y b) a nivel infratentorial: atrofia cerebelosa, protuberancial y del pedúnculo cerebeloso medio (PCM), e hiperintensidad en T2 cruciforme de

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: pacoerrazquin@hotmail.com
(F.P. Errazquin).

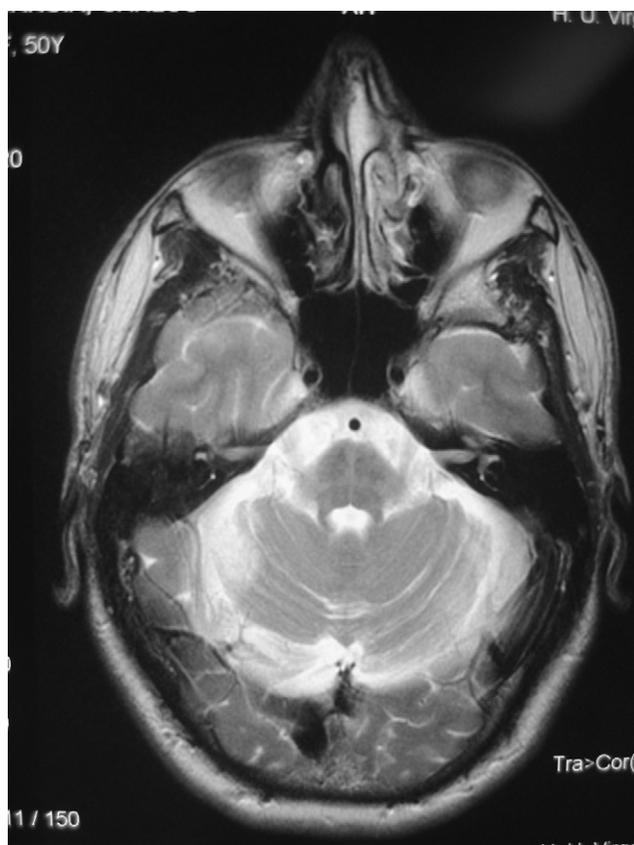


Figura 1 RM de cráneo. Secuencia T2, corte axial. Se aprecia signo de la cruz o *hot cross bun sign*, con hiperintensidad en cruz de la protuberancia. Atrofia cerebelosa.

la protuberancia, conocido como *hot cross bun sign* (por su similitud con un panecillo típico de Semana Santa en el mundo anglosajón). En una revisión reciente, Sitburana et al⁴ encuentra atrofia putaminal en el 100% de los casos de AMS, hipointensidad putaminal en el 60%, y ribete hiperintenso putaminal en el 36%. La frecuencia de aparición del signo de la cruz en la AMS no está bien definida, ya que no es tan frecuente como se creía en un principio. Por último, las nuevas técnicas de difusión con aumento del mapa ADC en putamen y PCM, y de volumetría con atrofia putaminal permiten diferenciar una AMS de la EP^{5,6}. El signo de la cruz o *hot cross bun sign* es muy característico de la AMS-C, aunque también se ha descrito de forma excepcional en ataxias espinocerebelosas y vasculitis de tronco. La imagen en cruz se debe a una preservación de la vía corticoespinal y los núcleos del tegmento protuberancial, con degeneración concomitante de las fibras pontocerebelosas. Aunque no es un signo patognomónico, si lo encontramos en el contexto de un parkinsonismo atípico, con disautonomía, ataxia, y escasa respuesta a levodopa es muy sugestivo de AMS-C.

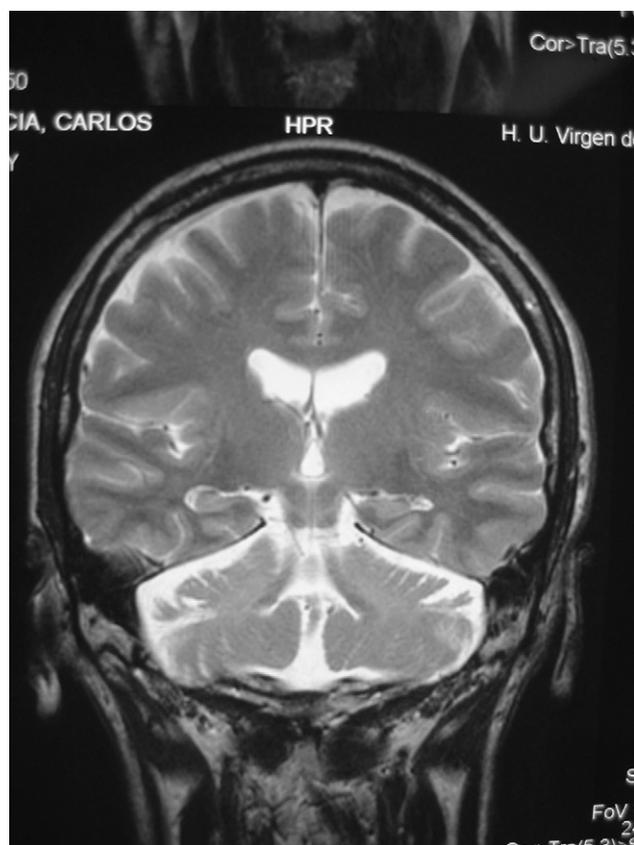


Figura 2 RM de cráneo. Secuencia T2, corte coronal. Signo de la cruz en visión coronal. Ribete o borde hiperintenso lateral putaminal, con hipointensidad y atrofia del putamen.

Bibliografía

1. Gilman S, Wenning GK, Low PA, Brooks DJ, Mathias CJ, Trojanowski JQ, et al. Second consensus statement on de diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology*. 2008;71:670–6.
2. Schrag A, Kingsley D, Phatouros C, Mathias CJ, Lees AJ, Daniel SE, et al. Clinical Usefulness of magnetic imaging in multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;65:65–71.
3. Schrag A, Good CD, Miszkiel K, Morris HR, Mathias CJ, Lees AJ, et al. Differentiation of atypical parkinsonian síndromes with routine MRI. *Neurology*. 2000;54:697–702.
4. Sitburana O, Ondo WG. Brain magnetic resonance imagin (MRI) in parkinsonian disorders. *Parkinsonism and related disorders*. 2009;15:165–74.
5. Seppi K, Poewe W. Brain magnetic resonance imaging techniques in the diagnosis of parkinsonian syndromes. *Neuroimaging Clin N Am*. 2010;20:29–55.
6. Hotter A, Estherhammer R, Schocke MF, Seppi K. Potential of advanced MR imaging techniques in the differential diagnosis of parkinsonism. *Mov Disord*. 2009;24 Suppl 2:S711–20.