

2. Miller NR. Diagnosis and management of dural carotid-cavernous sinus fistulas. *Neurosurg Focus*. 2007;23:E13.
  3. Mesa JC, Macaró F, Muñoz S, Prat J, Arruga J. Abordaje orbitario para el tratamiento de la fístula carótido-cavernosa. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología*. 2008;83:719–22.
  4. Van Rooij WJ, Sluzewskja M, Beute GN. Ruptured cavernous sinus aneurysms causing carotid cavernous fistula: incidence, clinical presentation, treatment, and outcome. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2006;27:185–9.
  5. Suh DC, Lee JH, Kim SJ, Chung SJ, Choi CG, Kim HJ, et al. New concept in cavernous sinus dural arteriovenous fistula. *Stroke*. 2005;36:1134–9.
  6. Alén JF, Campollo J, Rivas JJ, Lagares A, Pascual B, Jiménez-Roldán L, et al. Embolización de fístula carotid cavernosa indirecta a través de la vena oftálmica superior. *Neurocirugía*. 2008;19:338–42.
  7. Crespo Rodríguez AM, Angulo Hervías E, Franco Uliaque C, et al. Tratamiento de fístulas carótido-cavernosas. *Radiología*. 2006;48:375–83.
  8. Newton TH, Hoyt WF. Dural arteriovenous shunts in the región of the cavernous sinus. *Neuroradiology*. 1970;1:71–8.
  9. Viñuela F, Fox AJ, Debrun GM, Peerless SJ, Drake CG. Spontaneous carotid-cavernous fistulas: clinical, radiological and therapeutic considerations. *J Neurosurg*. 1984;60:976–84.
  10. Sasaki H, Nukui H, Kaneko M, Mitsuka S, Hosaka T, Kakizawa T, et al. Long term observations in cases with spontaneous carotid-cavernous fistulas. *Acta Neurochir (Wien)*. 1988;90:117–20.
  11. Fontenla JR, Martínez Mañas R, Morales M, García Fructuoso G. Fístula carotidocavernosa de bajo débito. Barcelona: Nexus Ediciones; 1995.
- N. Fernández\*, E. Murias, P. Vega, A. Sainz, A. Meilán  
*Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Central de Asturias (HUCA), Oviedo, Asturias, España*  
 \* Autor para correspondencia.  
 Correo electrónico: [nuriafg83@hotmail.es](mailto:nuriafg83@hotmail.es) (N. Fernández)
- doi:10.1016/j.j.nrl.2010.04.006

## Signo de santiagoño en la atrofia multisistémica

### “Santiagoño” sign in multisystemic atrophy

*Sr. Editor:*

La atrofia multisistémica (AMS) es una enfermedad neurodegenerativa esporádica del adulto que se presenta con una variable combinación de síntomas de disfunción autonómica, parkinsonismo, ataxia cerebelosa y piramidalismo<sup>1</sup>. Se encuadra actualmente dentro de las sinucleinopatías, ya que su marcador anatomopatológico son las inclusiones



**Figura 1** Resonancia magnética-T2 axial: la hiperseñal en cruz pontina se parece al *hot croos bun* (izquierda), pero si se contempla asociada a la atrofia del vermis y de hemisferios cerebelosos remeda la silueta de un santiagoño (derecha).

oligodendrogliales de alfasinucleína<sup>2</sup>. En los estudios de resonancia magnética (RM) de los pacientes con AMS de inicio cerebeloso puede observarse, en el centro de la protuberancia, una lesión hiperintensa en forma de cruz, denominada “*hot cross bun sign*” (signo del panecillo caliente con la cruz), que traduce la degeneración del rafe medio y de las fibras transversas pontinas que interconectan los núcleos protuberanciales entre sí y con el cerebelo a través de los pedúnculos cerebelosos medios<sup>3,4</sup>. El *hot cross bun* es un clásico de la repostería británica, que tradicionalmente se comía en el viernes santo, pero su origen puede ser incluso precristiano. Nosotros describimos un nuevo signo de la AMS con síntomas iniciales y predominantes de disfunción cerebelosa (AMSc), que denominamos “signo del santiaguíño”, que además tiene connotaciones gastronómicas pero también locales y universales.

Varón de 65 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, consultó por dificultad para caminar. Presentaba inicialmente ataxia cerebelosa de línea media y, en menor grado, apendicular. Dos años después, su cuadro había empeorado y desarrolló impotencia e hipotensión ortostática. Más tardíamente también tenía parkinsonismo generalizado y simétrico con posturas distónicas y signo de Babinski bilateral. Falleció a los 72 años, tras un cuadro de abdomen agudo, secundario a vólvulo intestinal. En el estudio necrópsico, el cerebelo, el tronco cerebral y el putamen estaban atroficos y presentaban importante pérdida neuronal, y se observaron inclusiones oligodendrogliales de alfasinucleína. En la [figura 1](#) se presenta un corte axial del estudio de RM potenciado en T2, en el que se observa una hiperseñal centropontina en cruz, con atrofia cerebelosa vermiana y hemisférica, que configuran la silueta de un santiaguíño.

El santiaguíño (*Scyllarus arctus*) es una variedad muy sabrosa y apreciada de marisco, que se cría en las rías gallegas. Debe su nombre al distintivo de su concha en forma de cruz, que recuerda a la cruz de Santiago. Este cada vez más escaso manjar ya habitaba con toda seguridad la ría de Arousa, a la que, según la tradición jacobea, arribaron los

discípulos de Santiago el Mayor con el cuerpo de su maestro martirizado y decapitado en Tierra Santa en el año 41 d.C. y embarcado en el puerto de Haifa en una barca de piedra. La cruz de la protuberancia (concha) en combinación con la atrofia vermiana (cola) y hemisférica conforman la silueta del santiaguíño ([fig. 1](#)). El “signo del santiaguíño” estaba en 4 pacientes con AMSc de una serie de 11 pacientes con AMS estudiada en nuestro centro<sup>5</sup>.

## Bibliografía

1. Quinn N. Multiple system atrophy—the nature of the beast. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1989;52(Suppl):78–89.
2. Lantos PL. Multiple system atrophy. Cellular and molecular pathology of multiple system atrophy: a review of recent developments. *Brain Pathol*. 1997;7:1293–7.
3. Savoiardo M, Strada L, Girotti F, Zimmerman RA, Grisoli M, Testa D, et al. Olivopontocerebellar atrophy: MR diagnosis and relationship to multisystem atrophy. *Radiology*. 1990;174:693–6.
4. Schrag A, Kingsley D, Phatouros S, Mathias CJ, Lees AJ, Daniel SE, et al. Clinical usefulness of magnetic resonance imaging in multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1998;65:65–71.
5. Sesar I, Arias M, Requena I, Pereiro I, Pérez M. Estudio clínico-radiológico de 11 pacientes con atrofia multisistémica. LVI Reunión Anual de la SEN (Barcelona, 2004). *Neurología*. 2004;19:568.

I. Pereiro<sup>a</sup>, M. Arias<sup>b,\*</sup>, I. Requena<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Radiología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, A Coruña, España

<sup>b</sup> Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, A Coruña, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mariasg@meditex.es](mailto:mariasg@meditex.es) (M. Arias)

doi:10.1016/j.nrl.2010.04.005