

Signo de la cruz (*hot cross bun sign*) en la atrofia multisistémica. A propósito de 3 casos

“Hot-cross bun sign” in multiple system atrophy: A presentation of 3 cases

Sr. Editor:

La atrofia multisistémica (AMS) es una enfermedad esporádica neurodegenerativa, caracterizada por la asociación de parkinsonismo, disfunción autonómica, ataxia cerebelosa y signos piramidales. Comienza alrededor de los 60 años, afectando por igual a hombres y mujeres, con una supervivencia media de 6-9 años. Según las características clínicas predominantes pueden dividirse en subtipo AMS-p cuando predomina clínica parkinsoniana, subtipo AMS-c cuando predomina la ataxia cerebelosa y variante autonómica cuando predomina la disautonomía¹. El diagnóstico de la AMS es fundamentalmente clínico, pudiendo evidenciarse con la resonancia magnética (RM) craneal, atrofia putaminal y anomalías infratentoriales tales como el signo *hot cross bun* por degeneración pontocerebelosa² y «signo de santiaguino» descrita en nuestra literatura³, si esta degeneración se asocia a atrofia de vermis y de hemisferios cerebelosos.

A continuación describiremos 3 casos clínicos de AMS tipo cerebelosa (AMS-c) con RM típica en la que se observa el signo *hot cross bun*. De ellos, dos cumplen criterios diagnósticos de AMS probable y uno de AMS de posible. El primer caso es una mujer de 62 años, valorada por un cuadro de 3 años de evolución consistente en inestabilidad postural con caídas y dificultad para la articulación del lenguaje. Posteriormente se añadió urgencia miccional con incontinencia urinaria ocasional. A la exploración destacaba facies hipomímica, lenguaje disártrico, nistagmo inagotable en la mirada horizontal, bradicinesia bilateral junto con marcha atáxica y piramidalismo. Se realizó un estudio genético

para ataxias que resultó negativo. Ante este cuadro clínico, se establece la sospecha diagnóstica de AMS-c probable. En el segundo caso, nuestra paciente era una mujer de 74 años, en seguimiento por posible AMS-c, que se inició como síndrome rígido-acinético no tremórico con pobre respuesta a L-dopa y mala tolerancia a agonistas dopaminérgicos, inestabilidad por ataxia de la marcha y disartria escándida de 6 años de evolución. Nuestro tercer caso se centra en un varón de 85 años, estudiado por presentar desde hacía 3 años un cuadro de parkinsonismo rígido-acinético, inestabilidad postural de rápida evolución e incontinencia urinaria, con mala respuesta a L-dopa. A la exploración destacaba marcha atáxica, nistagmo horizonte-rotatorio en mirada extrema y bradicinesia. En estos 3 casos, la neuroimagen mostraba signo del *hot cross bun* en protuberancia.

Nosotros hemos descrito a 3 pacientes con diagnóstico de AMS-c que presentan neuroimagen típica. El hallazgo radiológico del *hot cross bun* nos apoya en el diagnóstico de esta entidad que, como sabemos, es prácticamente clínico.

En la AMS-c (clásicamente denominada atrofia olivopontocerebelosa) se pueden observar cambios radiológicos, principalmente en secuencias T2 (fig. 1) de la RM cerebral, de predominio infratentorial⁴, entre los que destaca la hiperintensidad de señal cruciforme en el puente y otras anomalías, tales como atrofia putaminal, hipointensidad putaminal y ribete putaminal hiperintenso²⁻⁵. El signo *hot cross bun* es una consecuencia de la degeneración de neuronas pontinas y fibras transversas pontocerebelosas. Este puede considerarse como la expresión de una degeneración con pérdida neuronal del tronco encefálico, sirviendo de parámetro para valorar la progresión de la enfermedad⁶. Aunque el signo *hot cross bun* es característico, no es patognomónico de la AMS⁷, ya que también se ha observado en ataxias espinocerebelosas (SCA) tipo 2 y 3 y en parkinsonismo con alteración cerebelosa y de tronco, presumiblemente secundario a vasculitis⁸. En nuestra opinión, este signo radiológico no es específico de AMS, pero apoya el diagnóstico cuando la clínica es compatible con la enfermedad a la que nos referimos.

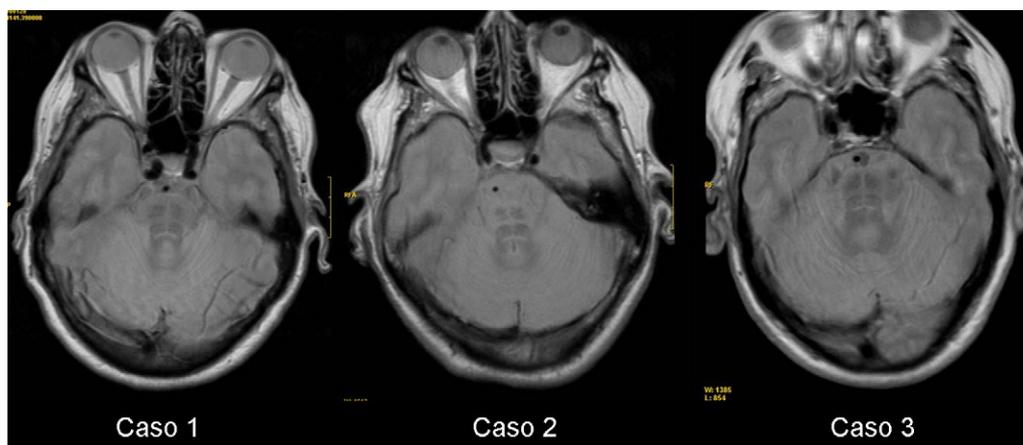


Figura 1 Imágenes de resonancia magnética en T2 que muestran hiperintensidad cruciforme en el puente (signo de *hot cross bun*).

Bibliografía

1. Wenning GK, Colosimo G, Geser F, Poewe W. Multiple system atrophy [review]. *The Lancet Neurology*. 2004;3:93–103.
2. Sitburana O, Ondo WG. Brain magnetic resonance imaging (MRI) in parkinsonian disorders. *Parkinsonism and Related Disorders*. 2009;15:165–74.
3. Pereiro I, Arias M, Requena I. Signo de santiaguino en la atrofia multisistémica. *Neurología*. 2010;25:336–7.
4. Shrivastava A. The hot cross bun sign. *Radiology*. 2007;245:606–7.
5. Massano J, Costa F, Nadais G. Teaching neuroimagen: MRI in multiple system atrophy. *Neurology*. 2008;71:e38.
6. Abe K, Hikita T, Yokoe M, Mihara M, Sakoda S. The cross signs in patients with multiple system atrophy: a quantitative study. *J Neuroimaging*. 2006;16:73–7.
7. Srivastava T, Signh S, Goyal V, Shukla G, Behari M. Hot cross bun sign in tow patients with multiple system atrophy- cerebellar. *Neurology*. 2005;64, 128.
8. Lee YC, Liu CS, Wu HM, Wang PS, Chang MH, Soong BW. The hot cross bun sign in the patients with spinocerebellar ataxia. *Eur J Neurol*. 2009;16:513–6.

M. Recio Bermejo*, S. Navarro Muñoz, B. Espejo Martinez, C. Mangas Aveleira y R. García Ruiz
Servicio de Neurología, Complejo Hospitalario La Mancha Centro, Alcázar de San Juan, Ciudad Real, España

* Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: marecber@yahoo.es
 (M. Recio Bermejo).

doi:10.1016/j.nrl.2011.12.015

Neuropatía óptica en un síndrome de Lewis-Sumner: ¿una asociación casual?

Optical neuropathy in Lewis-Sumner syndrome: a casual relationship?

Sr. Editor:

Hemos leído con interés el caso clínico publicado en su revista titulado «Neuropatía óptica en un síndrome de Lewis-Sumner: a propósito de un caso»¹, por cuanto esperábamos encontrar en él una asociación nosológica entre la desmielinización central de una neuropatía óptica y la periférica propia del síndrome de Lewis-Sumner (SLS), o al menos esperábamos que los autores discutieran tal posibilidad al haber hallado las dos patologías en un único paciente. Sin embargo, descubrimos tan solo una breve (aunque interesante) revisión de las neuropatías con bloqueos de conducción en la que se mencionan tanto la neuropatía motora multifocal (NMM) como el SLS, quizá sin remarcar lo suficiente las diferencias que existen entre ambos cuadros. El SLS se considera en la actualidad una variante asimétrica o multifocal de la polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP) en la que, a diferencia de la NMM, existe afectación de fibras sensitivas, no es habitual encontrar la presencia de anticuerpos anti-GM1 y un número no infrecuente de casos pueden responder adecuadamente al tratamiento con corticoides^{2,3}. No obstante, esta respuesta terapéutica ha sido puesta en duda en un reciente trabajo en el que también se propone separar claramente el SLS, no sólo de la NMM, sino también de la CIDP⁴. Por último, y de manera muy a propósito del caso objeto de la carta de Sanchez-Ferreiro y Barreiro Gonzalez, también ha sido descrita la afectación central en el SLS y, sin embargo y hasta dónde conocemos, no en la NMM⁵⁻⁷. En efecto, en el caso comunicado recientemente en NEUROLOGÍA¹ los autores describen la coincidencia en un mismo paciente de SLS y neuritis retrobulbar; sin embargo, ambas patologías son descritas de forma incompleta —no se proporciona resultado alguno

sobre el EMG y tampoco queda claramente explicada la patogenia de la neuritis óptica, ya que ni se detallan pruebas vasculares o de autoinmunidad ni se especifica de qué parte del organismo de la paciente se obtuvo la «resonancia magnética donde no se hallaron lesiones de desmielinización»—, y sobre todo, en ningún momento queda claro que los autores hayan pretendido asociar etiopatogénicamente ambas dolencias. Nos preguntamos por tanto si en su carta al director Sánchez-Ferreiro y Barreiro González sólo han aprovechado la presencia de dos patologías poco frecuentes en un mismo paciente (patologías que además no han sabido describir correctamente) o bien han pretendido sugerir algo más que casualidad en la asociación de dos enfermedades desmielinizantes. Si se ha tratado de esto último, desgraciadamente los autores no han sabido transmitir el interés del caso y de su presunta hipótesis.

Bibliografía

1. Sanchez-Ferreiro AV, Barreiro Gonzalez JR. Neuropatía Óptica en un Síndrome de Lewis-Sumner: a propósito de un caso. *Neurología*. 2011;26:438–9.
2. Rajabally YA, Chavada G. Lewis-Sumner syndrome of pure upper-limb onset: diagnostic, prognostic, and therapeutic features. *Muscle Nerve*. 2009;39:206–20.
3. Lewis RA. Neuropathies associated with conduction block. *Curr Opin Neurol*. 2007;20:525–30.
4. Attarian S, Verschueren A, Franques J, Salort-Campana E, Jouve E, Pouget J. Response to treatment in patients with Lewis-Sumner syndrome. *Muscle Nerve*. 2011;44:179–84.
5. Parry GJ. Are multifocal motor neuropathy and Lewis-Sumner syndrome distinct nosologic entities. *Muscle Nerve*. 1999;22:557–9.
6. Viala K, Renié L, Maisonobe T, Béhin A, Neil J, Léger JM, et al. Follow-up study and response to treatment in 23 patients with Lewis-Sumner syndrome. *Brain*. 2004;127:2010–7.
7. Liguori R, Rizzi R, Vetrugno R, Salvi F, Lugaresi A, Cevoli S, et al. Steroid-responsive multifocal demyelinating neuropathy with central involvement. *Muscle Nerve*. 1999;22:262–5.