

Imagen del mes

Atrofia multisistémica tipo C: signo de la cruz (hot cross bun sign)

Multiple system atrophy type c: Hot cross bun sign

Edgar Carnero Contentti*, Florencia Deschle, Orlando Aliaga, Javier Pablo Hryb, José Luis di Pace y Mónica Perassolo

Sección de Neurología, Hospital General de Agudos Dr. Carlos G. Durand, Buenos Aires, Argentina

Introducción

La atrofia multisistémica (AMS) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva, esporádica, de inicio en la adultez, que se presenta con una combinación de signos y síntomas parkinsonianos, cerebelosos, disautonómicos y corticoespinales, cuya característica anatomopatológica es la presencia de abundantes inclusiones intracitoplasmáticas gliales, alfa-sinucleínas positivas, asociadas a pérdida neuronal y gliosis en cerebelo, ganglios de la base, protuberancia, núcleo olivar inferior y médula espinal¹.

El «signo de la cruz» o «hot cross bun sign» (HCB) se refiere a la hiperintensidad cruciforme protuberancial en resonancia magnética (RM), fundamentalmente en secuencias T2 axiales. Esto es debido a la pérdida selectiva de fibras mielinizadas transversas pontocerebelosas, neuronas del rafe medio y fibras pontinas transversas con indemnidad de los haces corticoespinales y tegmentum pontino^{2,3}. Este signo recibe su nombre de la imagen en cruz que se forma en los panecillos calientes que se comen durante las pascuas cristianas en el Reino Unido. Cuando este signo se asocia a atrofia del vermis y los hemisferios cerebelosos es llamado «signo del santiaquiño», por un marisco (*Scyllarusarctus*) que se cría en Galicia. La cruz en la protuberancia (cuerpo), la atrofia vermiana (cola) y los hemisferios cerebelosos (silueta) formarían esta imagen⁴. Dichos signos son característicos de la AMS-C, pero no patognomónicos^{2,3}.

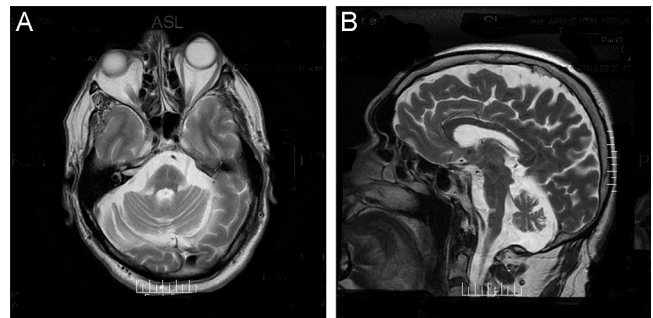


Figura 1 – RMN de encéfalo en secuencia T2. A) Corte axial; se evidencia el «signo de la cruz» a nivel protuberancial, y la atrofia vermiana configurando el «signo del santiaquiño». B) Corte sagital donde se aprecia marcada atrofia cerebelosa.

Caso clínico

Varón de 56 años, que consulta por cuadro progresivo de inestabilidad en la marcha asociado a disartria de 3 años de evolución. Agrega trastornos en la sudoración, urinarios (incontinencia y luego retención urinaria) y disfunción eréctil, por lo que inicia seguimiento por Urología, indicándose sonda vesical. Examen neurológico (datos positivos): disartria con voz escandida, nistagmo a la mirada horizontal extrema, ataxia apendicular y en la marcha, temblor postural e intención en miembros superiores, hiperreflexia en 4 miembros.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: junior.carnero@hotmail.com (E. Carnero Contentti).

Inestabilidad de la marcha, deambula con ayuda. Se solicita RM de encéfalo (fig. 1) que evidencia «signo de la cruz» con atrofia del vermis y hemisferios cerebelosos («signo de santiaguino»). Ante el diagnóstico de AMS-C probable, inicia rehabilitación con fonoaudiología, terapia física y ocupacional. Se indican sildenafil y oxibutinina. Continúa en seguimiento con regular evolución.

Discusión

La AMS fue descrita en 1969 por Graham y Oppenheimer⁵ para agrupar diversas afecciones, tales como la degeneración estriatonigral, la atrofia olivopontocerebelosa (OPCA) y el síndrome de Shy-Drager, como distintos subtipos de la misma enfermedad. Su patogenia se desconoce. Según las características clínicas (motoras), se pueden distinguir 2 categorías: predominio parkinsoniano (AMS-P) y predominio cerebeloso (AMS-C). En el 2008 se propusieron criterios diagnósticos y se clasificó en AMS definitiva: requiere confirmación anatomopatológica, AMS probable: presencia de disautonomía con incontinencia urinaria (disfunción eréctil en varones) o hipotensión ortostática más parkinsonismo con pobre respuesta a levodopa o síndrome cerebeloso, AMS posible: pacientes con parkinsonismo o síndrome cerebeloso más al menos una característica que indicara disfunción autonómica y al menos un hallazgo adicional, AMS-P y AMS-C posible: Babinski con hiperreflexia o estridor inspiratorio. Para AMS-P posible: parkinsonismo rápidamente progresivo, pobre respuesta a levodopa, inestabilidad postural (3 años desde el inicio de la clínica motora), ataxia de la marcha o apendicular, disartria cerebelosa, disfunción oculomotora cerebelosa, disfagia (5 años desde el inicio de la clínica motora), atrofia putaminal, pedúnculo cerebeloso medio, protuberancia o cerebelo en RM o hipometabolismo en putamen, tronco del encéfalo o cerebelo en PET-FDG. Para AMS-C posible: parkinsonismo (bradicinesia y rigidez), atrofia en el putamen, el pedúnculo cerebeloso medio o la protuberancia en RM, hipometabolismo putaminal en PET-FDG o denervación dopaminérgica presináptica nigroestriatal en PET o tomografía computarizada por emisión de fotones simples⁶.

Aunque el signo HCB es característico, no es patognómico de la AMS, ya que también se ha observado en ataxias espinocerebelosas tipo 2 y 3 (enfermedad de Machado-Joseph) y en parkinsonismos con alteración cerebelosa y de tronco secundario a trastornos vasculares^{2,3}. Un reciente estudio⁷ radiológico (RM convencional) y patológico de 48 pacientes (parálisis supranuclear progresiva [PSP]: 22, AMS: 13, enfermedad de Parkinson (EP): 7 y degeneración corticobasal: 6 y controles: 9) encontró que en la AMS el 58% presentaba el signo de la cruz, 50% atrofia putaminal y 25% hiperintensidad en el borde del putamen. Asimismo, la evaluación por RM fue correcta en 10 de 13 (76,9%) pacientes con AMS y ninguno de estos casos fue clasificado erróneamente (especificidad

100%). Además, se observó que el estudio por RM fue más sensible y específico que el diagnóstico clínico. En otro estudio reciente⁸, los valores en el mapa de ADC fueron significativamente mayores en el pedúnculo cerebeloso medio de los pacientes con AMS-C en comparación con EP, PSP y controles. Asimismo, la hipointensidad y la atrofia del putamen en GRE son útiles en la diferenciación de AMS-P de otros parkinsonismos (especificidad de 98%). Un interesante trabajo europeo⁹, que evaluó 26 pacientes con EP y 13 con AMS mediante RM de 3-Tesla y tensor de difusión, mostró que la longitud media del pedúnculo cerebeloso medio (PCM), el diámetro anteroposterior de la protuberancia y la fracción de anisotropía del PCM tenían diferencias significativas entre la AMS y la EP. El valor umbral fue de 14,6 mm, 21,8 mm y 0,55, respectivamente. Doce de los 13 pacientes con AMS fueron clasificados correctamente con una sensibilidad 92% y una especificidad del 96%.

Conclusión

El presente caso describe un paciente con AMS tipo C (clasificada clásicamente como OPCA). Como comentamos anteriormente, el diagnóstico es clínico. Sin embargo, el hallazgo en RM del «signo de la cruz» o «HCB» fue de utilidad para apoyar el diagnóstico presuntivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Papp MI, Kahn JE, Lantos PL. Glial cytoplasmic inclusions in the CNS of patients with multiple system atrophy (striatonigral degeneration, olivopontocerebellar atrophy and Shy-Drager syndrome). *J NeurolSci.* 1989;94:79-100.
2. Shrivastava A. The hot cross bun sign. *Radiology.* 2007;245:5, 606-607.
3. Massano J, Costa F, Nadais G. Teaching neuroimagen: MRI in multiple system atrophy. *Neurology.* 2008;71:e38.
4. Pereiro I, Arias M, Requena I. «Santiaguino» sign in multisystem atrophy. *Neurología.* 2010;25:336-7.
5. Graham JG, Oppenheimer DR. Orthostatic hypotension and nicotine sensitivity in case of multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1969;32:28-34.
6. Gilman S, Wenning GK, Low PA, Brooks DJ, Mathias CJ, Trojanowski JQ, et al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology.* 2008;71:670-6.
7. Massey LA, Micallef C, Paviour DC, O'Sullivan SS, Ling H, Williams DR, et al. Conventional magnetic resonance imaging in confirmed progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy. *Mov Disord.* 2012;27:1754-62.
8. Wadia PM, Howard P, Ribeiro MQ, Robblee J, Asante A, Mikulis DJ, et al. The value of GRE, ADC and Routine MRI in distinguishing parkinsonian disorders. *Can J Neurol Sci.* 2013;40:389-402.
9. Nair SR, Tan LK, Mohd Ramli N, Lim SY, Rahmat K, Mohd Nor H. A decision tree for differentiating multiple system atrophy from Parkinson's disease using 3-T MR imaging. *Eur Radiol.* 2013;23:1459-66.