Resonancia nuclear magnética en atrofia multisistémica: signo de la cruz y otras alteraciones

Magnetic resonance imaging in multiple system atrophy: the cross sign and other manifestations

Marcelo Miranda C., Marcelo Galvez M. y Pablo Venegas F.

La Atrofia Multisistémica (AMS) es un trastorno neurodegenerativo esporádico que se caracteriza por progresiva ataxia cerebelosa, síntomas derivados de afectación de ganglios basales y disfunción autonómica⁽¹⁾. Clínicamente es muy difícil de diferenciar de otros trastornos degenerativos como la Enfermedad de Parkinson y otros tipos de ataxias cerebelosas.

Se ha comunicado que alteraciones de señal de la protuberancia en las secuencias T2 y densidad protónica de la Resonancia Nuclear Magnética (RNM) son una característica típica de la AMS comparado con sujetos controles y con Enfermedad de Parkinson⁽²⁻⁴⁾. Sin embargo, recientemente se ha publicado que otras degeneraciones cerebelosas como la ataxia espinocerebelosa tipo 2 y en la Enfermedad de Machado-Joseph o ataxia espinocerebelosa tipo 3 pueden manifestar una alteración de señal en todo similar a la descrita en AMS^(5,6). Este signo radiológico no debería pues considerarse patognomónico de AMS, pero en un contexto clínico adecuado puede apoyar el diagnóstico.

En esta comunicación mostramos una paciente de 54 años con un progresivo cuadro akinetorígido de 4 años de evolución, con pobre respuesta a Levodopa, marcada ataxia de la marcha, se-

vera disfonía, disfunción autonómica y trastorno conductual del sueño REM, configurando un cuadro de AMS de forma predominante cerebelosa, quien presenta en su estudio con RNM cerebral hiperintensidades cruciformes en la protuberancia en las secuencias T2 y densidad protónica (Figura 1).

Este signo imagenológico refleja por lo tanto degeneración de las neuronas pontinas y de las fibras transversas pontocerebelosas en varios tipos de atrofias olivopontocerebelosas independientemente del proceso patológico subyacente.

Otras alteraciones en la RNM descritas en estos pacientes es la presencia de una línea hiperintensa en el borde lateral del putamen (signo llamado "hendidura putaminal") que reflejaría depósito excesivo de hierro⁽⁷⁾ y atrofia putaminal. También puede demostrarse baja intensidad de señal en T2 a nivel del putamen, pero este hallazgo no es específico para atrofia multisistémica. En las Figuras 2 y 3 presentamos estas imágenes en una paciente con la forma parkinsoniana de AMS, de 3 años de evolución y mala respuesta a Levodopa (1 gr/día).

Un estudio de seguimiento de pacientes con AMS mostró que los pacientes con AMS parkin-

Recibido: Septiembre 2003

Aceptado: Marzo 2005

Departamento de Neurología y Neuroradiología Clínica Las Condes.

Departamento Neurología, Neurocirugía Norte, Hospital Clínico Universidad de Chile.

Los autores no refieren posibles conflictos de interés.

Figura 1. Imagen axial T2 FSE que demuestra una disminución de volumen de la protuberancia y una lesión hiperintensa cruciforme en el centro en un paciente con características clínicas de Atrofia Multisistémica (signo de la cruz).

soniana presentan más precozmente los cambios putaminales (antes de 3 años de evolución), siendo más tardío la aparición del signo de la cruz, a la inversa ocurre con la forma predominantemente cerebelosa que ya antes de los 5 años manifiesta los cambios a nivel pontino⁽⁷⁾.

Referencias

1. Quinn N. Multiple system atrophy. The nature of the beast. *J Neurol Neurosurg Psych* 1989; Suppl: 78-79
2. Schrag A, Kingsley D, Phatouras C, 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
3. Schulz JB, Klockgether T, Petersen D, Dichgans J. Multiple system atrophy: natural history, MRI

Figuras 2 y 3. Imagen T2 TSE a nivel de los ganglios basales que muestra una disminución de volumen del putámen, con una imagen lineal hiperintensa en su borde externo (signo de la hendidura putaminal) en otro paciente con clínica de Atrofia Multisistémica.

- morphology, and dopamine receptor imaging with 123IBZM-SPECT. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57: 1047-1056
4. Savoirdo M, Strada L, Girotti F. Olivoponto-cerebellar atrophy: MR diagnosis and relationship to multiple system atrophy. *Radiology* 1990; 74: 693-696
 5. Orozco G, Estrada R, Perry TL. Dominantly inherited olivo-pontocerebellar atrophy from eastern Cuba. Clinical, neuropathological, and biochemical findings. *J Neurol Sci* 1989; 93: 37-50
 6. Burk K, Skalej M, Dichgans J. Pontine hyperintensities ("the cross sign") are not pathognomonic of multiple system atrophy. *Movement Disorders* 2001; 16: 535-536
 7. Horimoto Y, Aiba I, Yasuda T, Ohkawa Y, Katayama T, Yokokawa Y, *et al.* Longitudinal MRI study of multiple system atrophy - when do the findings appear, and what is the course? *J Neurol* 2002; 249 : 847-854

Correspondencia:
 Marcelo Miranda C.
 Lo Fontecilla 441, Santiago
 E-mail: marcelomiranda@terra.cl