

El signo de la cruz en la atrofia multisistémica: a propósito de un caso

The cross sign in multiple system atrophy: a case report

Luis Torres-Ramírez,¹ Carlos Cosentino-Esquerre,¹ Nicanor Mori-Quispe,² César Huallpa-Sota³

RESUMEN

La atrofia multisistémica (AMS) es una enfermedad neurodegenerativa esporádica del adulto, que presenta parkinsonismo, signos cerebelosos, disautonomía y que clínicamente es muy difícil de diferenciar de otros trastornos neurodegenerativos como la enfermedad de Parkinson y otros tipos de ataxias cerebelosas. La resonancia magnética es el método de elección para el estudio de la AMS con una sensibilidad del 73% y una especificidad del 95%; la presentación del 'signo de la cruz' aporta una evidencia efectiva en el diagnóstico de este tipo de enfermedad neurodegenerativa. Se presenta una mujer de 49 años de edad con síntomas de parkinsonismo atípico esporádico y signos cerebelosos que corresponde clínicamente a AMS.

PALABRAS CLAVE: Atrofia multisistémica, Parkinsonismo atípico, Signo de la cruz.

SUMMARY

Multiple system atrophy is a sporadic neurodegenerative disorder of the adulthood with parkinsonism, cerebellar signs, and dysautonomia. Difficult to differentiate from other neurodegenerative disorders like Parkinson's disease and cerebellar ataxias. MRI is very useful for diagnosis with a sensibility of 73% and specificity of 95%. The cross sign visible in MRI contributes to diagnosis. We report the case of 49 year-old woman with atypical parkinsonism and cerebellar features that it corresponds clinically to AMS.

KEY WORDS: Multiple system atrophy, Atypical parkinsonism, Cross sign

INTRODUCCIÓN

La atrofia multisistémica (AMS) se clasifica en AMS-P, si predominan los síntomas parkinsonianos, 70% de los casos, y en AMS-C, si predominan los síntomas cerebelosos, 30% de los casos.¹ Patológicamente se caracteriza por pérdida neuronal, gliosis e inclusiones intracitoplasmáticas oligodendrogiales y neuronales de alfa-sinucleína.²

El diagnóstico se establece en base a la historia clínica, examen físico detallado y algunas pruebas complementarias, en las que se incluyen estudios de imagen cerebral y de función autonómica. La rigidez,

1. Médicos Neurólogos de la Unidad de Movimientos Involuntarios del Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas.
2. Médico Neurólogo de asistencia libre.
3. Médico Residente de primer año, UNMSM.



Figura 1. Resonancia magnética cerebral, Turbo Spin Echo en T2 mediante técnica FLAIR y difusión Bo1000, que muestra imagen en cruz de alta señal en protuberancia anular.

bradicinesia, inestabilidad con caídas, torpeza al caminar, dificultad urinaria, impotencia, hipotensión ortostática sintomática, disartria y disfagia, alteraciones del sueño, disminución o pérdida de la sudoración son algunos de los síntomas mas frecuentes sin que esto signifique que todos estén presentes para el diagnóstico. La presentación del signo de la cruz en las imágenes por resonancia magnética aporta una evidencia efectiva en el diagnóstico de este tipo de parkinsonismo. Patológicamente dicho signo se produce por pérdida neuronal y desmielinización selectiva de fibras transversas pontocerebelosas con indemnidad de los haces corticoespinales y tegmentum pontino. La cruz corresponde a las fibras desmielinizadas, mientras que los haces corticoespinales están representados por las imágenes hipointensas de las esquinas.³

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, raza mestiza, de 49 años de edad, con un tiempo de enfermedad de tres años, de inicio insidioso y curso progresivo y que a su ingreso presentó mareos que se asociaron a inestabilidad para la bipedestación y la marcha, decaimiento, trastorno para articular la palabra, hipotonía generalizada y estreñimiento.

Con antecedentes de histerectomía total por miomatosis uterina, no tuvo gestaciones, síndrome conversivo diagnosticado por psiquiatría.

Examen clínico

El examen general y regional fue normal salvo una hipotensión ortostática muy evidente con una diferencia de presiones de 70 mmHg en la sistólica y 45 mmHg en la diastólica. En el examen neurológico se la encontró lúcida y orientada en tiempo, espacio y persona, actitud de flexión generalizada, facies inexpresiva, hipocinesia global simétrica, bipedestación alterada, marcha con aumento de la base de sustentación con pasos de tamaño y dirección irregular, anteropulsión y retropulsión, torpeza en los movimientos de las extremidades superiores, no déficit motor ni signo de Babinski, reflejo palmomentoniano bilateral presente. Disfunción vesical, estreñimiento y anhidrosis. Disminución de la agudeza visual, cuenta dedos a dos metros. Coordinación axial alterada, disimetría bilateral. Resto del examen que incluye funciones superiores: conservadas.

Exámenes auxiliares

Prueba laberíntica: hiperreflexia vestíbulo-ocular bilateral compatible con síndrome cerebeloso.

Electromiografía de esfínter anal con patrón neurógeno con presencia de la actividad de degeneración aguda.

Examen completo de orina: infección urinaria a *Staphylococcus saprophyticus*.

Resonancia magnética cerebral. Mostró cambios involutivos de hemisferios cerebrales y vermis con incremento del tamaño de los espacios subaracnoideos, cuarto ventrículo y cisterna cerebelosa inferior asociado a aumento de la intensidad de señal en FLAIR en los pedúnculos cerebrales, así como imagen en cruz de alta señal en protuberancia anular.

DISCUSIÓN

Los dominios clínicos y criterios usados para el diagnóstico de AMS se establecieron, según la Declaración del Acuerdo General en el Diagnóstico de Atrofia Multisistémica,⁴ desarrollada en enero de 2003. En los últimos años, la presencia de nuevos hallazgos en ciertos exámenes auxiliares ha cobrado singular relevancia para el apoyo diagnóstico. La resonancia magnética juega un rol muy importante en este sentido, pues en nuestro caso mostró una imagen en cruz de alta señal en la protuberancia anular descrita recientemente y que posee una sensibilidad de 73% y una especificidad del 95% en pacientes con AMS.⁵

Por tanto, en la AMS es importante desarrollar un correlato clínico-semiológico por lo difícil de diferenciar de enfermedades neurodegenerativas similares. Reconocer el aporte de los exámenes auxiliares que ayudan a orientar el diagnóstico, principalmente la resonancia magnética en estos pacientes, donde muestran imágenes que si bien no son patognomónicas como el signo de la cruz en la AMS, principalmente del tipo cerebeloso (AMS-C) puede apoyar al diagnóstico clínico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wenning GK, Ben Shlomo Y, Magalhaes M, Danie SE, Quinn NP. Clinical features and natural history of multiple system atrophy: an analysis of 100 cases. *Brain*. 1994;117:835-845.
2. Adams RD, van Bogaert L, van der Eecken H. Striato-nigral degeneration. *J Neuropathol Exp Neurol*. 1964;23:584-608.
3. Miranda M, Gálvez M, Venegas P. Resonancia nuclear magnética en atrofia multisistémica: signo de la cruz y otras alteraciones. *Rev Chil Neuro-psiquiatr*. 2005;43:236-238;
4. Torres L, Guevara E, Cosentino C. Características clínicas de la atrofia multisistémica: un análisis de 17 casos. *Diagnóstico*. 2010; 49:1-6.
5. Savoirdo M, Strada L, Girotti F, Zimmerman RA, Grisoli M, Tesda D, et al. Olivopontocerebellar atrophy: MR diagnosis and relationship to multiple system atrophy. *Radiology*. 1990;174:693-696.

Correspondencia:

Luis Torres Ramírez. Unidad de Movimientos Involuntarios, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas. Jr. Ancash 1271. Lima, Perú. torresl@terra.com.pe