

Signo de la Cruz

Pablo Sartori

El "Signo de la Cruz" se refiere a un área lineal cruciforme, que se ubica en la base de la protuberancia, hiperintensa, enmarcada por cuatro esquinas hipointensas, que se observa en cortes axiales de resonancia magnética (RM), tanto en imágenes potenciadas T1 como para T2 o densidad protónica, sin la administración de gadolinio^(1,2,3) (Fig. 1). Recibe su nombre de la imagen en cruz que se forma en la parte superior de los panecillos calientes que se comen durante las Pascuas Cristianas en el Reino Unido y fue descrito por primera vez por Savoirdo y col.^(4,5) Por anatomía patológica, dicho signo se produce por pérdida neuronal y desmielinización selectiva de fibras transversas pontocerebelares con indemnidad de los haces córtico-espinales y tegmentum pontino⁽⁴⁾. La cruz corresponde a las fibras desmielinizadas, mientras que los haces córtico-espinales están representados por las imágenes hipointensas de las esquinas. Se han publicado trabajos que sugieren que la pérdida neuronal es secundaria a vasculitis y proponen que este signo puede reflejar degeneración walleriana de fibras pontocerebelares transversas secundarias a infarto⁽⁶⁾.

El "Signo de la Cruz" se produce en un grupo de enfermedades que simulan los síntomas de Parkinson, conocidas como Parkinson plus, Parkinson aumentado o atrofia multisistémica, y que no responden al tratamiento de esta enfermedad⁽¹⁾.

Estas patologías corresponden aproximadamente al 20-25% de los casos con diagnóstico de Parkinson que son refractarios al tratamiento con Levodopa, presentando como denominador común, en algún momento del curso de la enfermedad, temblor, ataxia y rigidez^(7,8).

Integran el grupo de enfermedades conocidas como Parkinson plus⁽⁹⁾:

I) Atrofia multisistémica: se subdivide en 3 patologías según predomine la variante atáxica, autonómica o parkinsoniana:

- a. *atrofia degeneración olivo-pontocerebelosa*
- b. *síndrome de Shy-Drager*
- c. *degeneración nigroestriada*

Las enfermedades englobadas en la atrofia multisistémica tienen una incidencia de 0,6 casos cada 100.000 individuos, siendo la prevalencia de 1,86 a 4,9 casos cada 100.000 personas⁽¹⁰⁾. Todas estas patologías se caracterizan por no tener un tratamiento efectivo,

con una sobrevida aproximada de 5-10 años^(11,12).

I) a. *Atrofia/degeneración olivo-pontocerebelosa*

Afecta a los pedúnculos cerebrales, protuberancia y cerebelo. Los síntomas más frecuentes son: disartria, disfagia, ataxia, parkinsonismo y trastornos oculares, pudiendo llegar a la oftalmoplejía supranuclear^(1,8,9).

I) b. *Síndrome de Shy-Drager*

Existen 3 variantes: Parkinson, cerebelosa y mixta. Sus síntomas son: hipotensión ortoestática, disartria, disfunción eréctil, constipación y parkinsonismo^(1,8,9).



Fig. 1. RM: corte axial en secuencia potenciada para T1 sin Gadolinio. "Signo de la cruz" en la base de la protuberancia. La flecha blanca señala la imagen cruciforme hiperintensa, enmarcada por cuatro esquinas hipointensas.

I) c. Degeneración nigroestriada

Esta enfermedad se mimetiza con los síntomas del Parkinson, diferenciándose de ésta porque la afectación del putamen y la sustancia nigra es más extensa ^(1, 8, 9).

II) Parálisis supranuclear progresiva

Se caracteriza por la incapacidad de realizar movimientos oculares en el eje vertical y por presentar distonía cervical, disfagia, disartria, ataxia y movimientos "autónomos" de los miembros ("fenómeno del miembro con vida propia") ⁽⁸⁾.

El diagnóstico de este grupo de enfermedades es principalmente clínico. Los síntomas que imitan al Parkinson y la falta de respuesta al tratamiento con sustitutivos de dopamina permiten arribar al diagnóstico clínico ^(12, 13).

Las imágenes también ayudan a realizar el diagnóstico. En tomografía computada (TC), se objetiva atrofia cortical con profundización de surcos y ensanchamiento de espacios subaracnoideos. La resonancia magnética es el método de elección para el estudio de los síndromes Parkinson like o para la atrofia multisistémica ^(9,10). Utilizando un equipo de RM de 0.5 T, este método tiene una sensibilidad del 73% y una especificidad del 95% para diferenciar una enfermedad de Parkinson de la atrofia multisistémica o de la parálisis supranuclear progresiva ⁽³⁾.

Otros hallazgos en RM pueden ser: la atrofia encefálica generalizada, la atrofia de pedúnculos cerebrales, el anillo hiperintenso en el putamen dorso lateral en imágenes potenciadas para T2 e hipointensidad de los ganglios basales en imágenes potenciadas para T2, producido por un depósito anormal de hierro ^(1, 2, 9, 10, 11, 13).

Para concluir, cuando se realiza el diagnóstico clínico de enfermedad de Parkinson plus o de atrofia multisistémica, la presencia en RM del Signo de la Cruz aporta una evidencia efectiva en imágenes de estas enfermedades neurodegenerativas.

Bibliografía

1. Grossman RI, Yousem DM. *Neurorradiología*. Madrid: Marbán Libros; 2007.p. 386-387.
2. Nicoletti G, Fera F, Condino F, et al: MR imaging of middle cerebellar peduncle width: differentiation of multiple system atrophy from Parkinson disease. *Radiology* 2006;239(3):825-830.
3. Schrag A, Kingsley D, Phatouros C, et al. Clinical usefulness of magnetic resonance imaging in multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:65-71.
4. Roongroj B, Perlman S. Hot cross bun. June 1 2007. *The New Zealand Medical Journal*. Accesible en: <http://www.nzma.org.nz/journal.htm>. Consultado: 10 de abril/2009
5. Savoirdo M, Strada L, Girotti F. et al. Alivopontocerebellar atrophy: MR diagnosis and relationship to multiple system atrophy. *Radiology* 1990; 174: 693-696.
6. Shrivastava A. The hot cross bun sign. *Radiology* 2007; 245: 606-607.
7. Osborne AG. *Neurorradiología diagnóstica*. Madrid: Mosby-Doyma; 1996: 776-778.
8. Adams J, Bailly P, Blanchet P, et al: Parkinson's "plus" or the multisystem degenerations. Accesible en: http://www.cmdg.org/movement_/Parkinsons_plus/parkinsons_plus.htm. Consultado: 7 de Abril 7, 2009.
9. Siemers E. Multiple system atrophy. *Med Clin North Am* 1999;83(2):381-392.
10. Albuquerque VA, Freitas MR, Cincinatus D, Harouche MB. Multiple System Atrophy, clinical-radiological correlation. *Arq Neuropsiquiatr* 2007;65(2-B):512-515.
11. Watanabe H, Saito Y, Terao S, et al. Progression and prognosis in multiple system atrophy an analysis of 230 Japanese patients. *Brain* 2002;125(5):1070-1083.
12. Taveras JM, Cardoso RM (editores). *Neurorradiología, cabeza y cuello*. Baltimore: Lippincott/ Williams & Wilkins; 1999. p.384.
13. Vymazal J, Righini A, Brooks R, et al. T1 and T2 in the brain of healthy subjects, patients with Parkinson disease, and patients with multiple system atrophy: relation to iron content. *Radiology* 1999;211(2):489-495.