

SIGNO RADIOLÓGICO

Signo del colibrí

Hummingbird sign

M.A. Cotes, C.A. Mariluis* y M.L. Valenzuela

DIM Centros de Diagnóstico, Ramos Mejía, Buenos Aires, Argentina



Introducción

En la resonancia magnética (RM) de pacientes con parálisis supranuclear progresiva (PSP) o síndrome de Steele-Richardson-Olszewski, la atrofia mesencefálica moderada con pérdida de su convexidad superior junto a la protuberancia de tamaño conservado adquiere, en el plano medio-sagital, una morfología semejante a la cabeza y cuerpo de un colibrí^{1,2}. Por ello, en 1994 Iwata³ denominó a este hallazgo radiológico "signo del colibrí".

Generalidades y aspecto fisiopatológico

La PSP es un trastorno neurodegenerativo del mesencéfalo dorsal, los colículos superiores y los núcleos rojos. Su etiología se encuentra poco definida, pudiendo tener o no un origen genético, ya que se han reportado casos de herencia familiar de tipo autosómico dominante por una alteración dada por 31 a 32 aminoácidos codificados por los exones 9-12 del gen Tau.

La entidad es considerada la forma de parkinsonismo plus más frecuente^{1,4} y usualmente afecta al sexo masculino en la sexta década de la vida. Se caracteriza por comprometer el núcleo intersticial rostral del fascículo longitudinal medial, condicionando una oftalmoplejía supranuclear vertical. Asimismo, los pacientes pueden presentar parálisis pseudobulbar, disartría, trastornos del equilibrio, rigidez

distónica de la nuca y tronco superior, deterioro cognitivo y demencia leve.

Histológicamente, se identifican inclusiones de proteína Tau en astrocitos y oligodendrocitos localizados en los ganglios de la base, diencefalo, mesencéfalo y regiones perirrolándicas. También hay ovillos neurofibrilares con apariencia globosa y pérdida neuronal y glial mesencefálica.

Hallazgos imagenológicos

El signo del colibrí se observa en el plano sagital de la RM de encéfalo en pacientes con atrofia del mesencéfalo sin compromiso significativo de la protuberancia. Tiene una especificidad cercana al 100% y una sensibilidad variable, dado que se hace evidente en estadios tardíos de la enfermedad⁵. Su ausencia en pacientes con atrofia multisistémica y enfermedad de Parkinson es fundamental para el diagnóstico diferencial de estas entidades con sintomatología similar^{2,4}.

Los pacientes con PSP presentan una reducción significativa del tamaño del techo (tubérculos cuadrigéminos superiores) y tegmento del mesencéfalo. Esto genera aumento de las cisternas interpeduncular y *Ambiens*, y concavidad de los márgenes laterales y de la región rostral mesencefálica^{1,2}.

La atrofia del mesencéfalo adquiere una morfología cóncava o plana. Esta pérdida de su aspecto convexo habitual, asociada a la conservación relativa del tamaño de la protuberancia, forma la silueta de un colibrí¹. La imagen de RM en el plano sagital de pacientes con PSP incluye el aspecto atrófico de la región rostral y caudal del mesencéfalo, y la

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carolinamariluis@yahoo.com.ar (C.A. Mariluis).

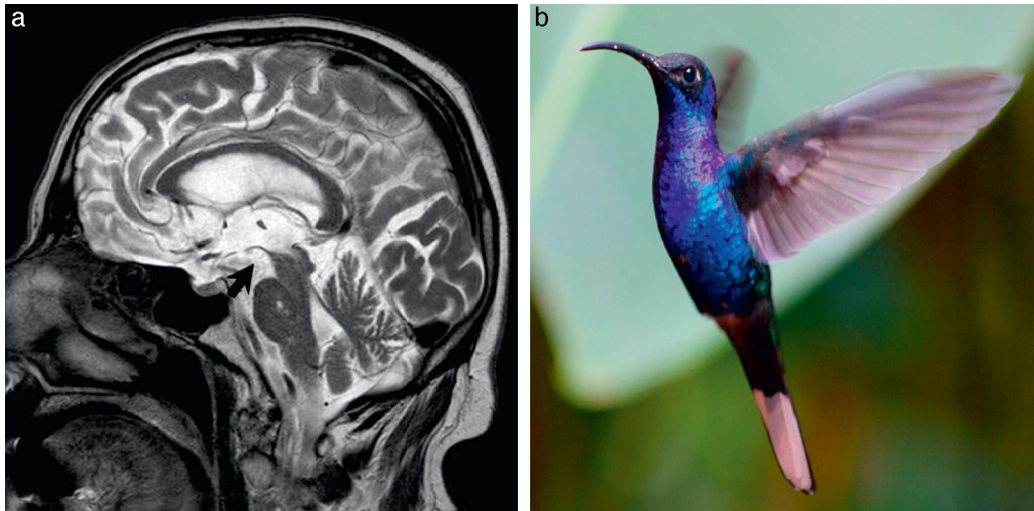


Figura 1 (a) Resonancia magnética de encéfalo, plano sagital, en ponderación T2 de un paciente con PSP y atrofia mesencefálica (flecha): se observa la pérdida de la convexidad habitual del mesencéfalo, con disminución del tegmento y una relativa conservación del tamaño de la protuberancia (asemejándose, respectivamente, al pico y cuerpo de un colibrí). (b) La foto del colibrí evidencia la similitud con la figura formada en (a).

morfología normal de la protuberancia y el cerebelo, los cuales se asemejan (respectivamente) al pico, cabeza, cuerpo y alas del ave (fig. 1).

Conclusión

El signo del colibrí es un hallazgo que se visualiza en el plano sagital de la RM y se asocia a la atrofia mesencefálica. Presenta una sensibilidad variable y una especificidad cercana al 100%, constituyendo una herramienta fundamental para el diagnóstico de la PSP.

Si bien es considerado un signo imagenológico característico que permite diferenciar la PSP de otras formas de parkinsonismo, es solo observable en los estadios avanzados de una atrofia mesencefálica marcada.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses, excepto la Dra. Carolina Mariluis que declara como posible conflicto de interés ser miembro del Comité de Redacción de la Revista Argentina de Radiología.

Bibliografía

1. Itolika SM, Salagre SB, Kalal CR. 'Hummingbird sign', 'penguin sign' and 'Mickey mouse sign' in progressive supranuclear palsy. *J Assoc Physicians India*. 2012;60:52.
2. Graber JJ, Staudinger R. Teaching NeuroImages: Penguin or hummingbird sign and midbrain atrophy in progressive supranuclear palsy. *Neurology*. 2009;72:81e.
3. Iwata M. Humming-bird appearance of mid-brain in MRI of progressive supranuclear palsy. *Annual Report of the Research Committee of CNS Degenerative Diseases*. The Minister of Health and Welfare of Japan. 1994:48-50.
4. Sonthalia N, Ray S. The Hummingbird sign: a diagnostic clue for Steele-Richardson-Olszewski syndrome. *BMJ Case Rep*. 2012. Disponible en: <http://casereports.bmj.com/content/2012/bcr-2012-006263.full>. (Consultado Nov 2014).
5. Massey L, Paviour DC, Fox NC, Micallef C, Burn DJ, Holton JL, et al. Blinded analysis of conventional MRI in a cohort of pathologically confirmed parkinsonian illnesses. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010;81:e57.