

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA

RC | RADIOLOGÍA
DE CATALUNYA

HALLAZGOS RADIOLOGÍCOS DE LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO ASOCIADOS A DEMENCIA

A.Espinal, J.F.Casanova, E.Rodríguez, G.Ramos,
S.Sceppacuercia, C.Auger, D.Ferrando, E.Sáez de
Gordoa, A.Rovira

Hospital Universitario Vall Hebron, Barcelona

Objetivo docente

Describir y representar los principales hallazgos clínico-radiológicos en Resonancia Magnética (RM) y otras técnicas de imagen: Tomografía computerizada de Emisión de Fotón Único (SPECT-TC) o la tomografía por emisión de positrones (PET-TC) como estudios complementarios de los trastornos del movimiento asociados a demencia:

- Enfermedad de Parkinson (EP).
- Demencia con Cuerpos de Lewy (DCL).
- Parálisis Supranuclear Progresiva (PSP).
- Atrofia Multisistémica (AMS).
- Degeneración corticobasal.

Revisión del tema:

Los trastornos del movimiento se definen como una alteración del movimiento armónico y natural del cuerpo humano. Son extremadamente comunes en la vejez y pueden tener una presentación clínica compleja y similar entre sí. Algunos de ellos están asociados a demencia, definida como un deterioro global en la cognición, el funcionamiento social y ocupacional lo suficientemente grave como para interferir con las actividades básicas para la vida diaria y la calidad de vida.

Muchos de estos trastornos pueden representar las mismas alteraciones del movimiento y, a veces, la misma patología puede manifestarse con diferentes trastornos del movimiento. Por eso, es importante entender la fisiopatología y la clínica de cada uno, así como conocer los hallazgos de imagen típicos para establecer un diagnóstico precoz y preciso.

En nuestro hospital utilizamos el siguiente protocolo de RM:

- T1 MPRAGE 3D sagital: Para evaluar la atrofia cortical.
- T2 TSE 2D axial: Para evaluar alteraciones de señal de la región ganglio basal y del tronco encefálico.
- Secuencias de difusión.
- T2-FLAIR 2D axial: Para identificar alteraciones de señal subcorticales patológicas, hidrocefalia etc.
- Secuencias de susceptibilidad magnética (SWI): Para identificar depósitos ferromagnéticos anómalos.
- T1 con inversión-recuperación coronal orientado en el plano de los hipocampos: Para detectar atrofia hipocampal.

Enfermedad de Parkinson (EP):

Es el trastorno neurodegenerativo más común asociado con trastornos del movimiento. Comparte fisiopatología con la DCL (formando parte del grupo de las sinucleinopatías) por lo que pueden ser indistinguibles clínicamente. Afecta a 1/2 por cada 1000 habitantes¹.

Manifestaciones Clínicas:

Se caracteriza por la degeneración dopaminérgica a nivel nigroestriatal debido a acumulaciones patológicas de agregados fibrilares intraneuronales y en los procesos neurales que conducen a una pérdida neuronal de predominio en la sustancia negra.

Los principales síntomas motores son la bradicinesia y la rigidez. También produce síntomas no motores como trastornos cognitivos y de atención, cambios de comportamiento, síntomas autonómicos y alteración del ciclo sueño-vigilia que incluso pueden estar presentes antes de los síntomas motores.

El 24-31% de los pacientes con EP desarrollarán demencia (EP-D), que es precedida por un deterioro cognitivo leve, predominantemente en forma de alteración de la memoria y las funciones visoespaciales. Los pacientes con EP-D suelen mostrar más apatía y pueden establecer un deterioro de la atención que interfiera en las actividades de la vida diaria^{3,7}.

Hallazgos radiológicos principales por RM y estudios de medicina nuclear:

La RM se utiliza para el estudio anatómico detallado, ayuda a identificar lesiones estructurales potencialmente asociadas con otras formas de parkinsonismo, permite evaluar el grado de atrofia y detectar posibles cambios isquémicos. En la EP-D se suele observar una atrofia cortical difusa, que generalmente afecta los lóbulos frontales, pudiéndose afectar el córtex temporo-mesial y el hipocampo.

El núcleo putamen se suele observar hipointenso en secuencias potenciadas en T2. En la EP-D podríamos ver en secuencias SWI la ausencia del "signo de la cola de golondrina" (Imagen 1) debido a la pérdida de nigrosoma-1, la pérdida de neuromelanina y acumulación de hierro (Imagen 2).

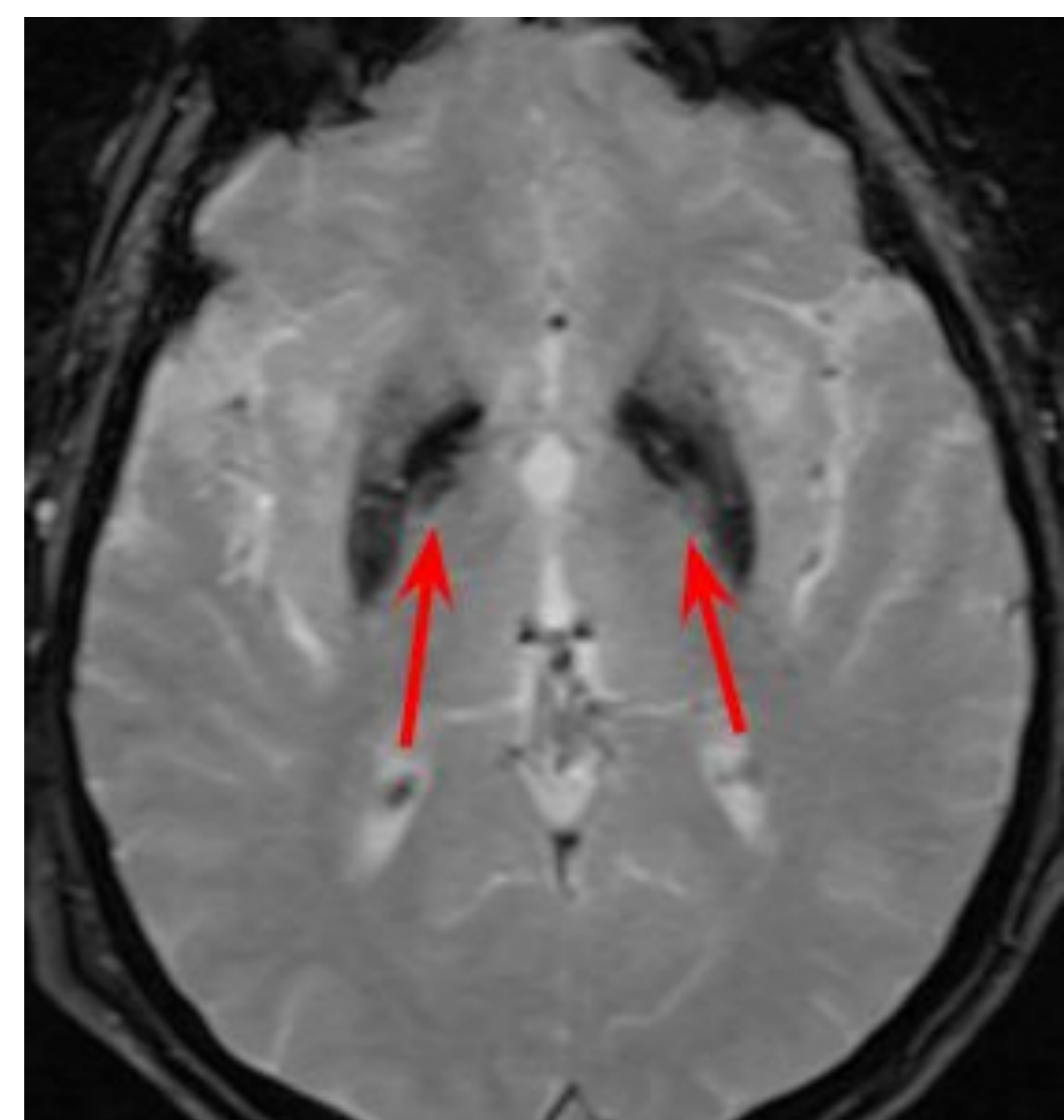
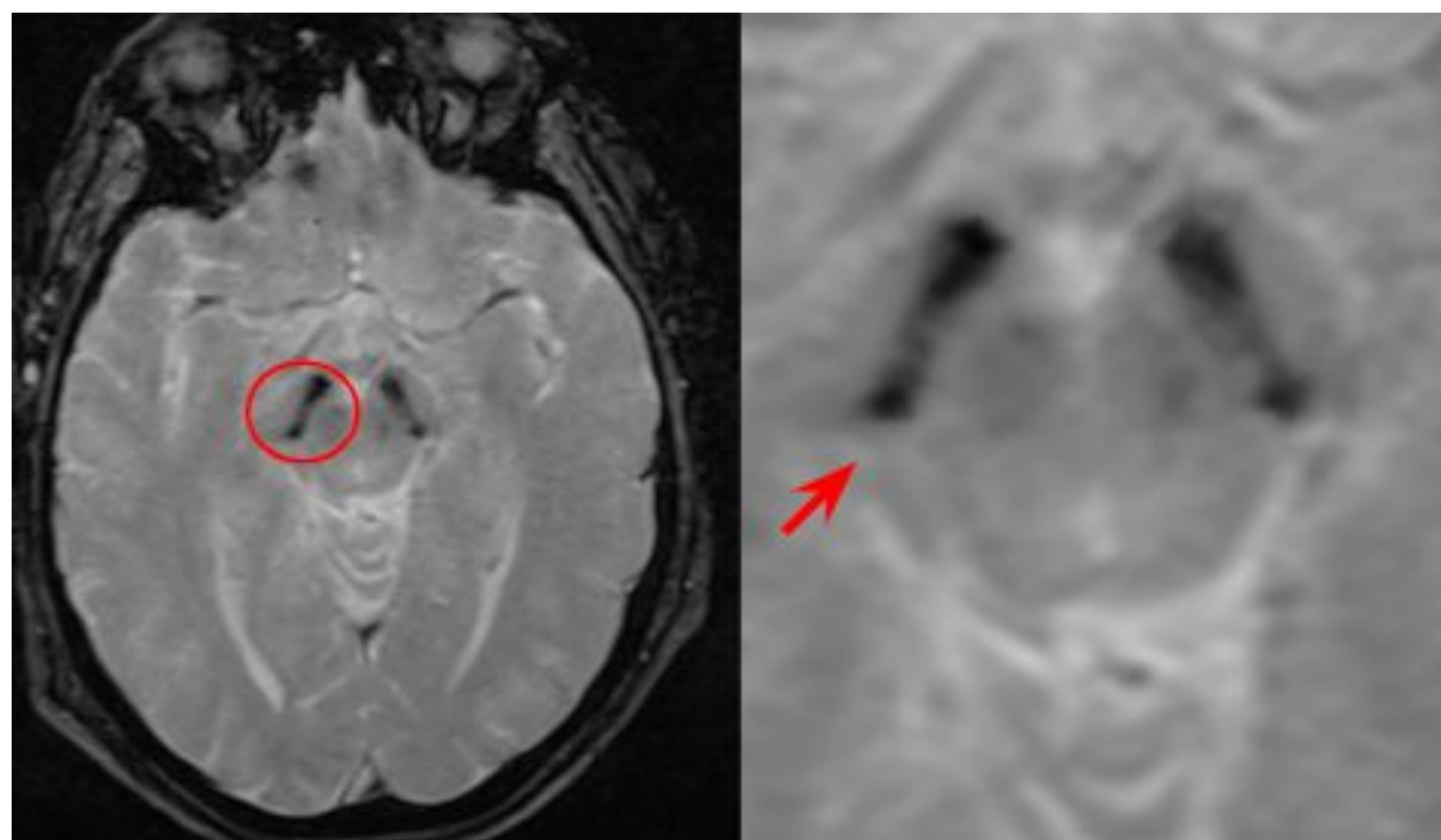


Imagen 1. Paciente de 74 años con enfermedad de Parkinson. Secuencia de susceptibilidad magnética en plano axial que muestra el signo de la ausencia de la cola de golondrina (flecha, círculo) en la sustancia negra y los núcleos rojos.

Imagen 2. Paciente de 74 años con enfermedad de Parkinson. Secuencia de susceptibilidad magnética en plano axial mostrando un depósito anómalo de hierro en ambos ganglios basales (flechas).

La evaluación de la función dopaminérgica presináptica mediante PET-TC y SPECT-TC muestra una disminución en la captación del transportador de dopamina (DaT). La PET-TC suele mostrar una hipocaptación del trazador en el córtex cingular anterior y el núcleo estriado ventral así como en el núcleo caudado, sobre todo en la EP asociada con demencia y debe considerarse para diagnóstico diferencial entre EP y MSA-P/ PSP. La DaT-SCAN también muestra una hipocaptación del DaT en los núcleos estriados y puede ayudar a distinguir entre pacientes con EP con demencia de los afectados de enfermedad de Alzheimer (EA) (Imagen 3). Recalcar que en la MSA y PSP también se puede ver una hipocaptación del DaT.

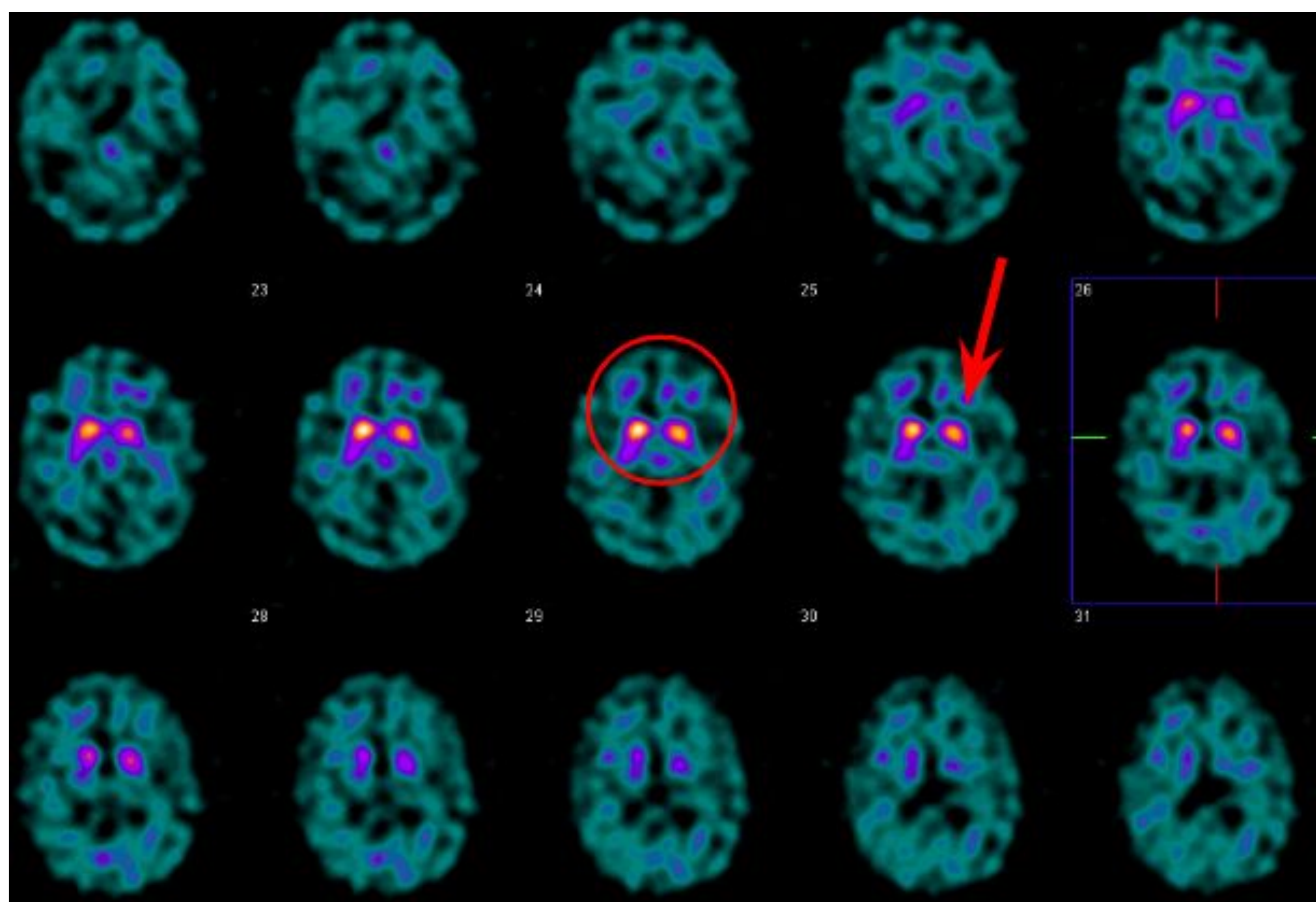


Imagen 3. Paciente de 64 años con enfermedad de Parkinson. El DaTSCAN muestra una disminución en la unión del transportador de dopamina en ambos núcleos estriados, de predominio izquierdo (flecha).

Demencia con Cuerpos de Lewy (DCL)

Es la segunda enfermedad neurodegenerativa más común después de la EA. Se caracteriza por la acumulación de α -sinucleína anómala en forma de cuerpos de Lewy y neuritas, con la consiguiente pérdida de células dopaminérgicas del tegmento y de células colinérgicas en el prosencéfalo basal ⁴.

Manifestaciones Clínicas:

Las principales alteraciones clínicas son trastornos cognitivos (que pueden fluctuar al inicio de la enfermedad), alucinaciones visuales, disfunción autonómica y síntomas motores ^{3,4}.

La principal diferencia con la EP-D es la secuencia temporal de los síntomas: los síntomas motores preceden a la demencia en la EP-D, mientras que en la DCL las alteraciones del movimiento coinciden con la demencia o la siguen dentro de un año ⁷.

Hallazgos radiológicos principales por RM y estudios de medicina nuclear:

No se han descrito hallazgos radiológicos específicos para el diagnóstico de la DCL, por lo que se basa en un diagnóstico de exclusión.

Por lo general, las estructuras del lóbulo temporal medial y del hipocampo se muestran conservadas (Imagen 4), a diferencia de la EA. También se describe atrofia de los núcleos putamen y de la sustancia gris mesopontina dorsal. El signo de la "ausencia de la cola de golondrina" también puede estar presente.

Los estudios de medicina nuclear (funcionales) son muy útiles: es típico encontrar una hipocaptación del trazador en el córtex occipital y parietotemporal posterior con preservación relativa del córtex cingular posterior en los estudios PET-TC^{3,4}.

(Imagen 6,7).

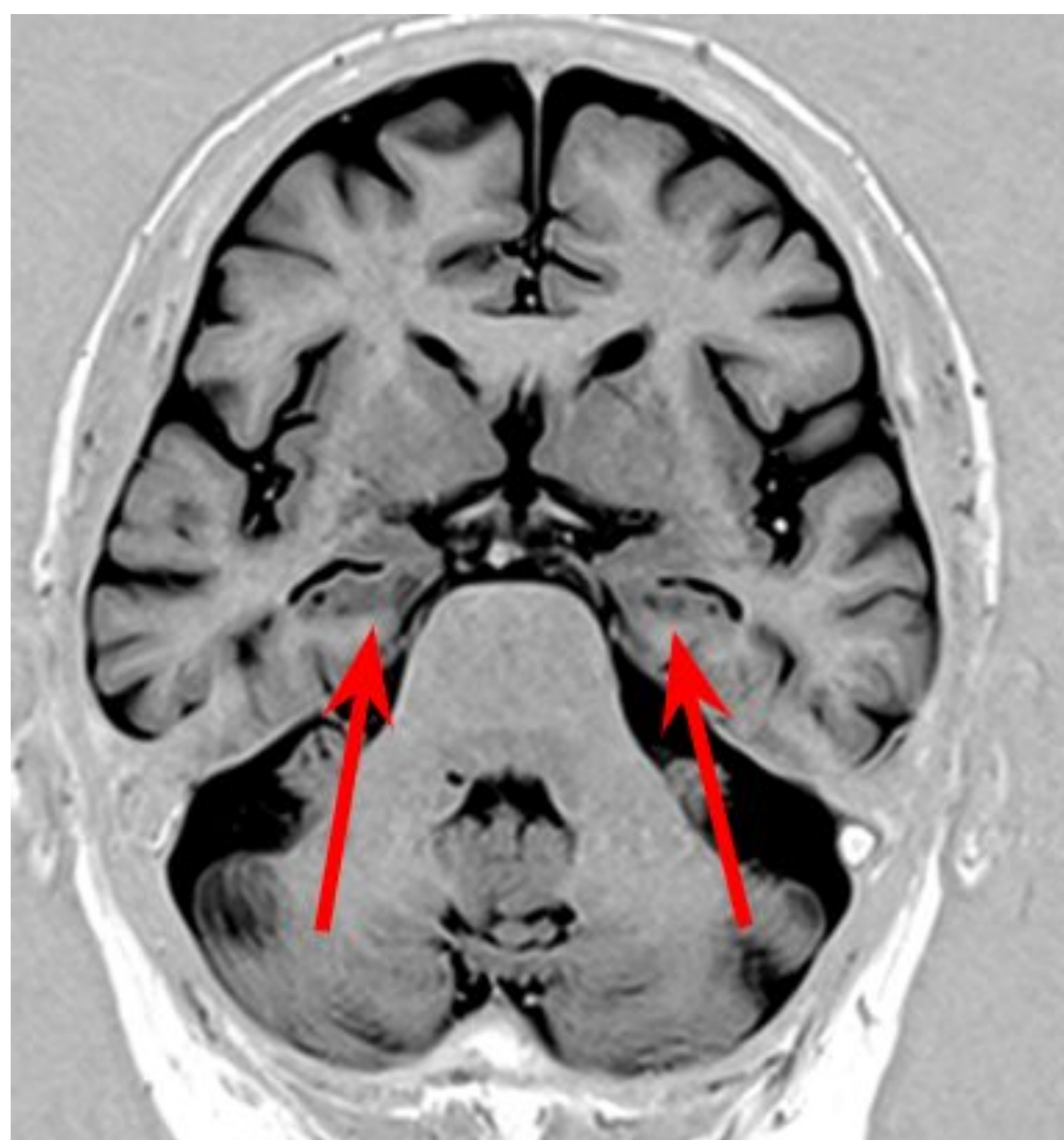


Imagen 4. Paciente de 76 años con enfermedad de cuerpos de Lewy. Imágenes coronales ponderadas en T1-IR, orientadas en el plano hipocampal que muestran atrofia cortical leve y preservación del lóbulo temporal (flechas).

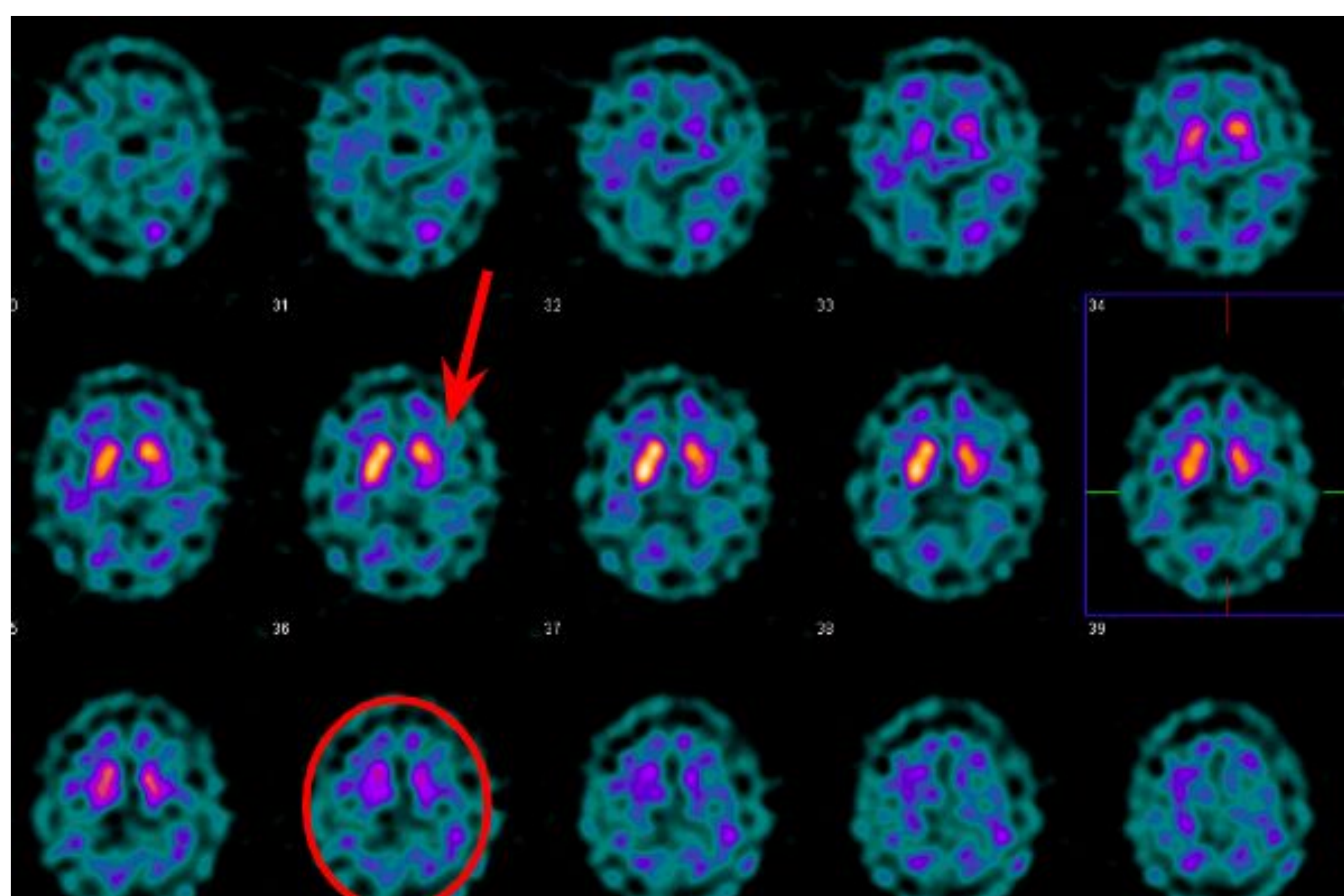


Imagen 5. Paciente varón de 76 años con enfermedad de cuerpos de Lewy. DaTSCAN con captación asimétrica y altamente heterogénea del transportador de dopamina, con marcada hipocaptación putaminal izquierda (flecha), y captación preservada en los cuerpos estriados. Actividad cortical difusa notable (círculo).

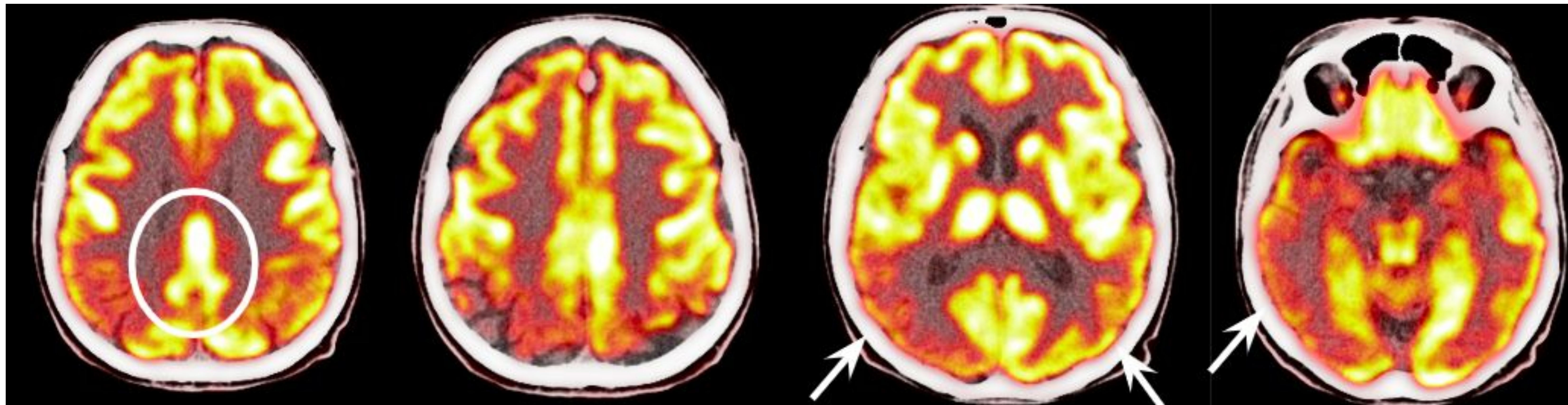


Imagen 6. Mujer de 71 años con enfermedad de cuerpos de Lewy. Imágenes axiales de PET-TC con 18-Fluorodesoxiglucosa que muestran hipometabolismo bilateral y posterior (flechas) con preservación del córtex cingulado posterior (signo de la isla cingular) (círculo).

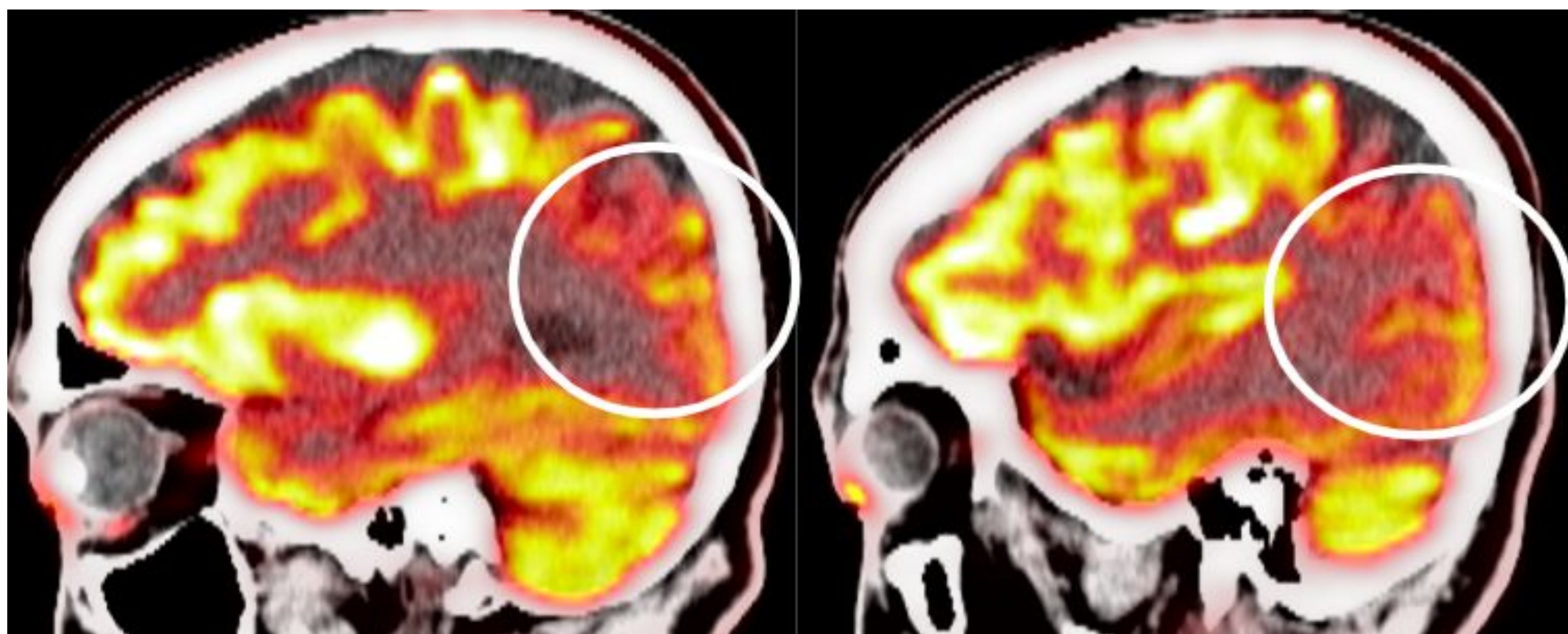


Imagen 7. Mujer de 71 años con enfermedad de cuerpos de Lewy. Imágenes sagitales de PET-TC con 18-Fluorodesoxiglucosa que muestran hipometabolismo bilateral y posterior (círculo).

Parálisi Supranuclear Progresiva (PSP):

Es una taupatía primaria. Hay múltiples subtipos: PSP clásica, la variante mesencefálica y las variantes corticales.

Manifestaciones Clínicas:

Parkinsonismo, inestabilidad, disartria, disfagia y parálisis de la mirada vertical.

Hallazgos radiológicos principales por RM:

En la variante clásica se puede observar atrofia mesencefálica adoptando una morfología típica en colibrí o pingüino, debido a la disminución de la relación entre el área del mesencéfalo atrófico respecto la de la protuberancia normal (Imagen 8).

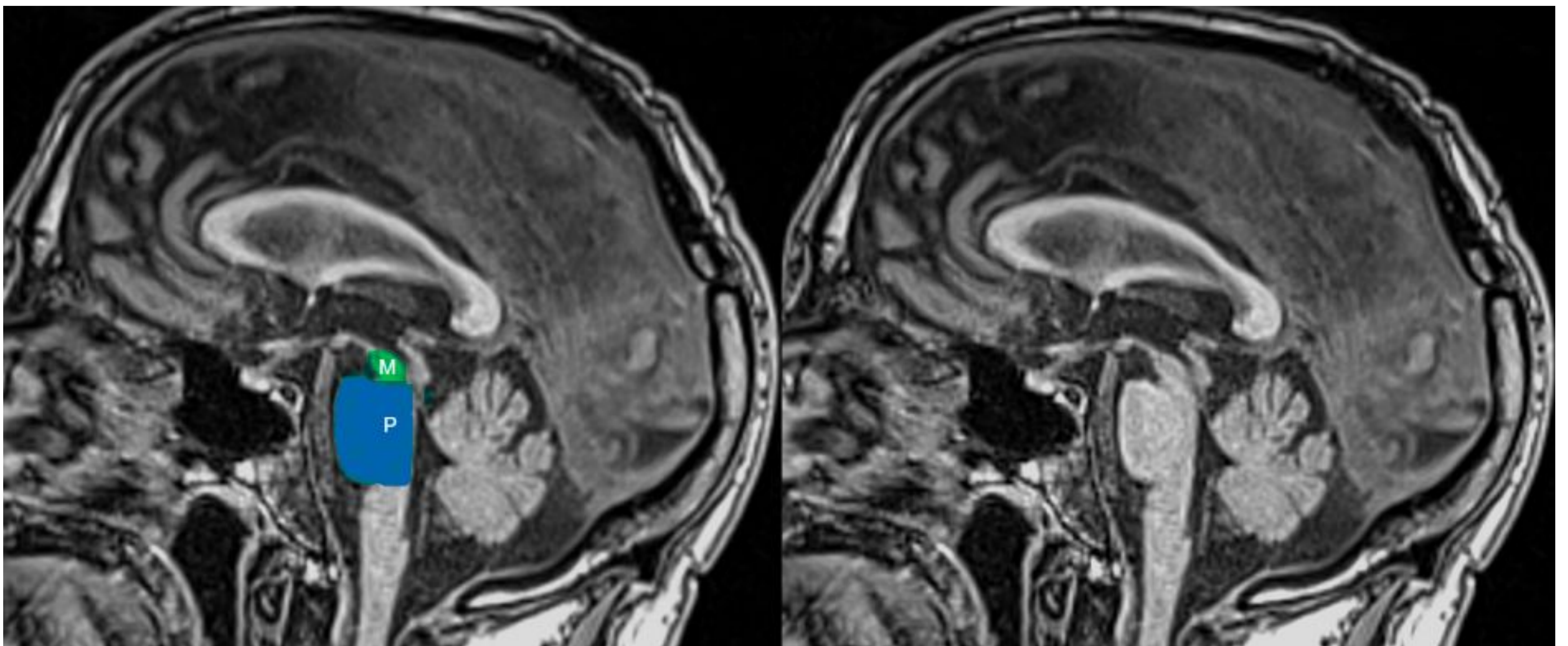


Imagen 8. Paciente de 75 años con Parálisi supranuclear progresiva. La imagen sagital 3D T1 MPRAGE muestra atrofia del mesencéfalo (M) con morfología típica de colibrí con protuberancia (P) preservada. El índice de parkinsonismo por resonancia magnética (MPRI) se calcula multiplicando la relación entre el área del puente (P) respecto la del mesencéfalo (M) por la relación entre el ancho del pedúnculo cerebeloso medio (MCP) respecto el ancho del pedúnculo cerebeloso superior (SCP): $(P/M) \cdot (MCP/SCP)$ es patológico si es > 13.55 . Este paciente tuvo un MPRI alto de 15.

La reducción del diámetro anteroposterior del mesencéfalo a nivel de los colículos superiores desde la fosa interpeduncular hasta la escotadura intercolicular refleja la afectación del núcleo del fascículo longitudinal medial y justifica las anomalías oculomotoras. En imágenes axiales, se observará el signo de "Mickey Mouse" debido a la concavidad del margen lateral del tegmen mesencefálico (Imagen 9). El índice Parkinsoniano de RM (MPRI) y MPRI 2.0 tienen una alta sensibilidad, especificidad y valor predictivo positivo que diferencian a los pacientes con PSP de los que tienen MSA-P o EP ^{2,8}. (Imagen 10, 11)

La atrofia mesencefálica puede ser un hallazgo fisiopatológicamente normal en población >70 años.

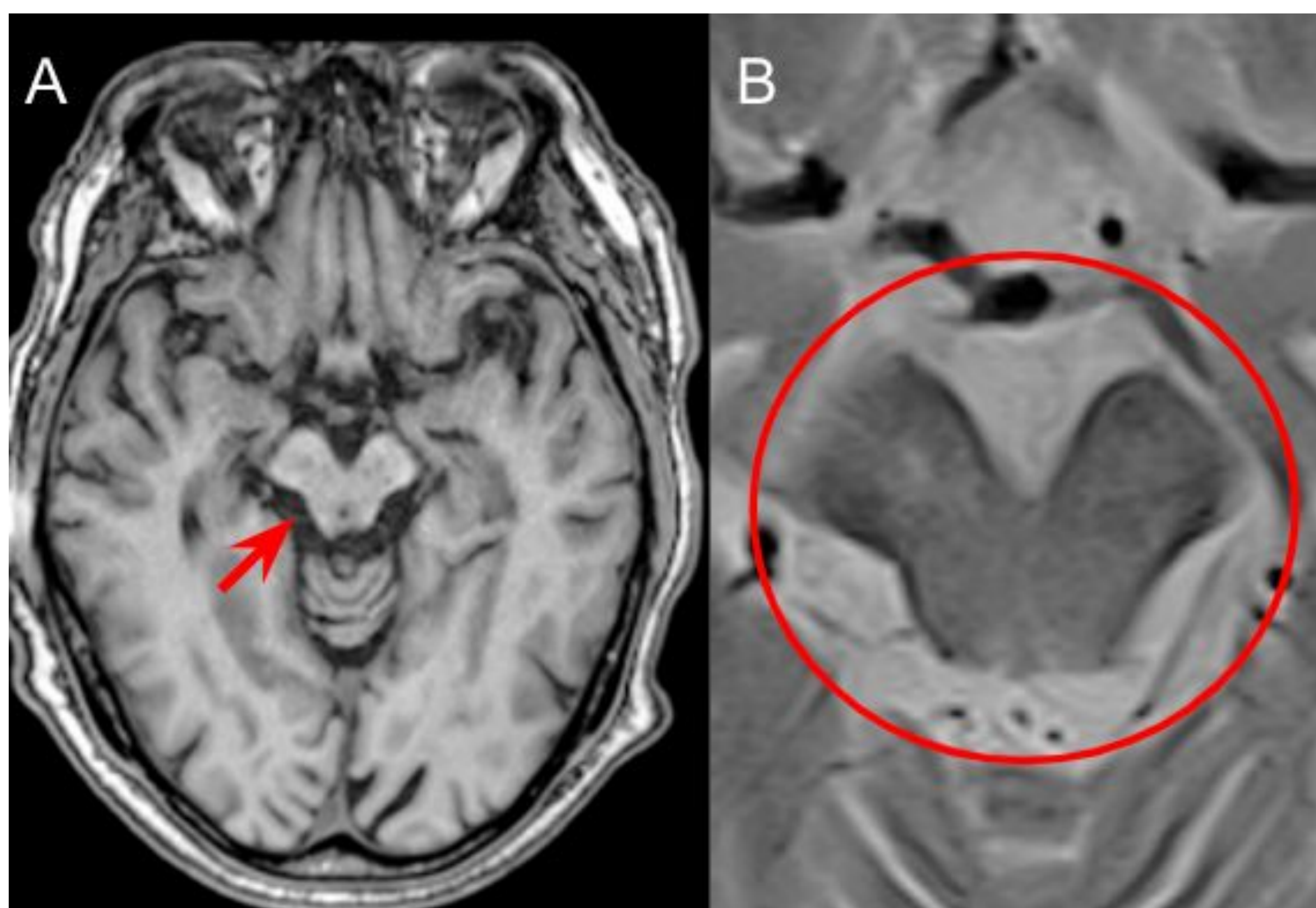


Imagen 9. Paciente hombre de 75 años con Parálisis supranuclear progresiva. A: Secuencia potenciada en T1 3D MPRAGE plano axial muestra la concavidad típica (flecha) del margen lateral del tegmento mesencefálico; signo de Mickey Mouse (círculo). B: Hallazgos similares en la secuencia potenciada en T2 TSE plano axial.

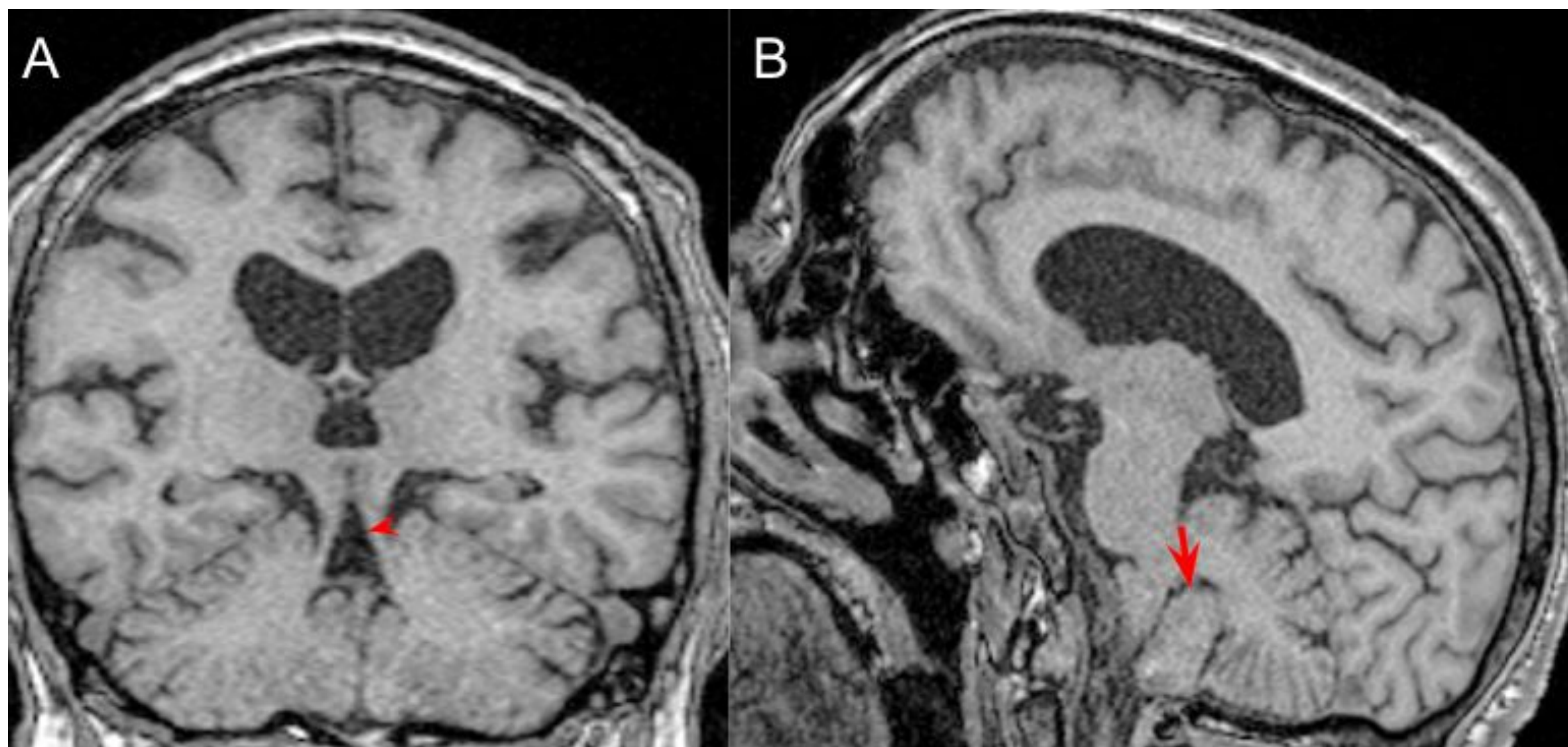


Imagen 10. Paciente de 78 años con Parálisi supranuclear progresiva. A: Secuencia potenciada en T1 3D MPRAGE en plano coronal a nivel del pedúnculo cerebeloso superior para su medición para el índice parkinsoniano (punta de flecha). B: Secuencia potenciada en T1 3D MPRAGE en plano sagital a nivel del pedúnculo cerebeloso medio para su medición necesaria para el cálculo del índice parkinsoniano (flecha).

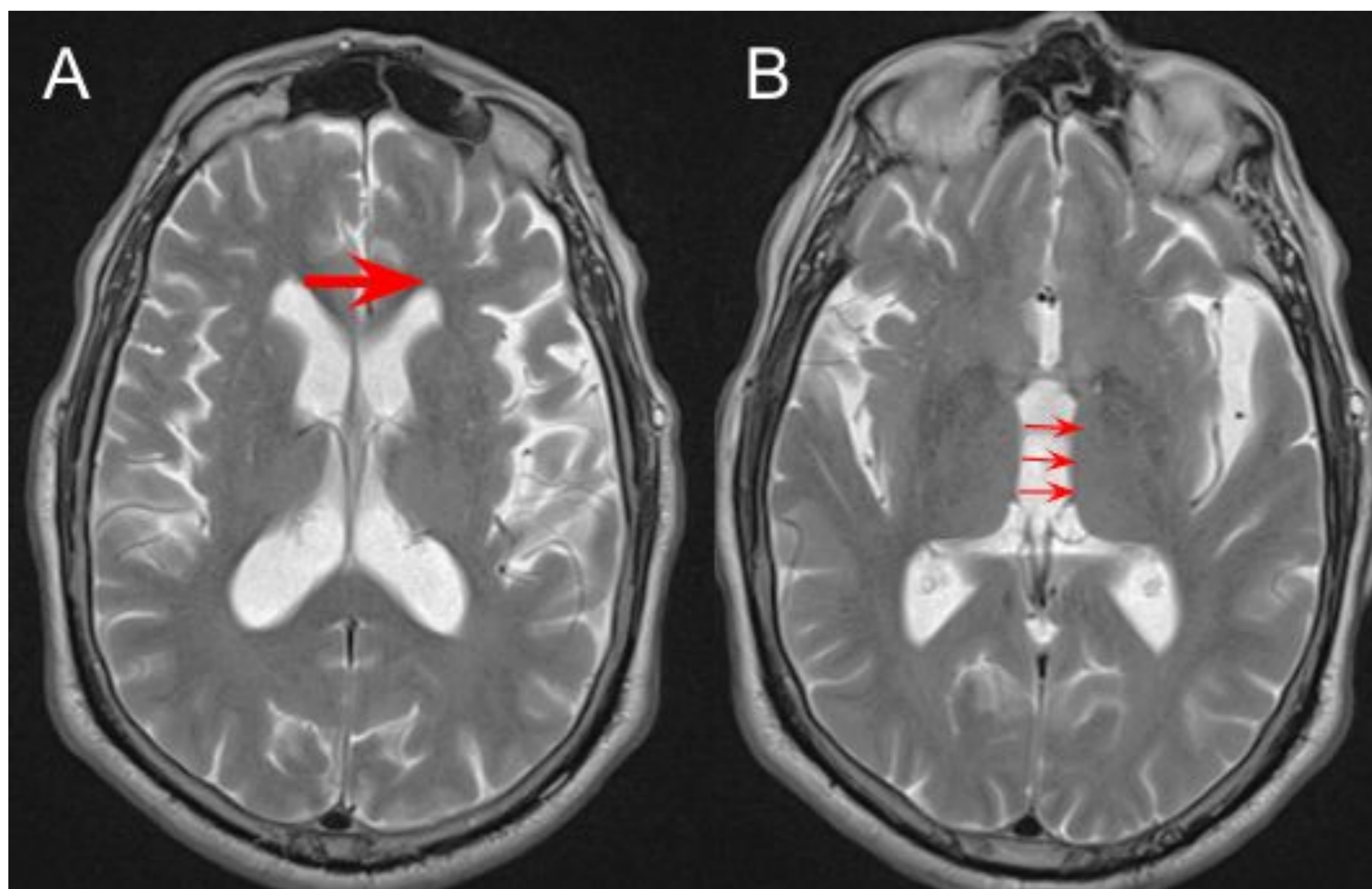


Imagen 11. Paciente de 78 años con Parálisi supranuclear progresiva. A: Secuencia potenciada en T2 TSE en plano axial que muestra el ancho máximo entre ambas astas frontales (FH) necesaria para el cálculo del índice parkinsoniano (MRPI) 2.0. B: Secuencia potenciada en T2 TSE en plano axial que muestra tres medidas del tercer ventrículo dilatado. El cálculo del índice parkinsoniano de resonancia magnética (MRPI) 2.0 incluye el ancho del tercer ventrículo calculado con el valor medio de las tres medidas (B: flechas) del tercer ventrículo en plano axial (V3) y el ancho máximo entre ambas astas frontales plano axial (FH) (A: flecha). (FH): $MRPI \times (V3 / FH)$.

Atrofia Multisistémica (AMS):

Se trata de una enfermedad neurodegenerativa esporádica resultante de la inclusión de alfa-sinucleína intracitoplásmica en las células oligodendrogliales².

Manifestaciones Clínicas:

Síntomas parkinsonianos con signos piramidales, cerebelosos y disautonomía. Hay dos tipos principales:

-Variante Parkinsoniana (AMS-P): donde predomina la rigidez, la bradicinesia, los temblores y los problemas posturales.

-Variante cerebelosa (AMS-C) donde predominan la ataxia, la disfagia y la disartria.

Hallazgos radiológicos principales por RM:

- AMS-P: en secuencias potenciadas en T2 se puede observar un borde hipointenso en el margen posterior del núcleo putamen (Imagen 12). En secuencias SWI se observa una hipointensidad del núcleo putaminal y del globo pálido debido al depósito anómalo de hierro (Imagen 13). También se describe atrofia de los pedúnculos cerebelosos medios, de la protuberancia y del cerebelo y un borde hiperintenso en forma de hendidura en secuencias potenciadas en T2.

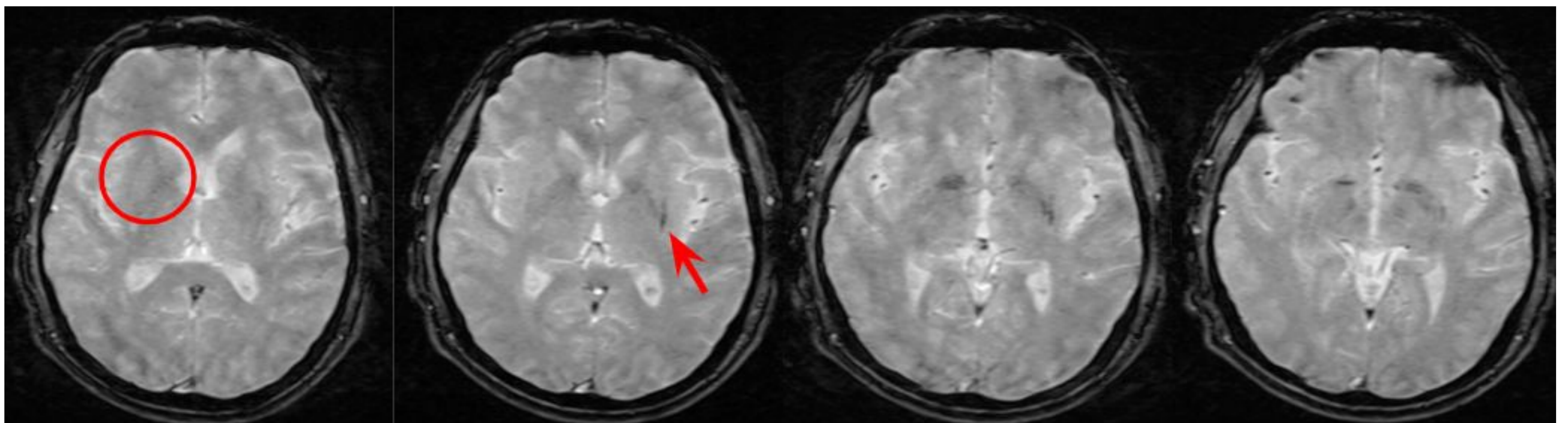


Imagen 12. Paciente de 65 años con atrofia multisistémica variante parkinsoniana. La secuencia de susceptibilidad magnética en plano axial muestra una hipointensidad global en el putamen y en el globo pálido (círculo), y un borde hipointenso en el margen posterior del núcleo del putamen izquierdo (flecha).

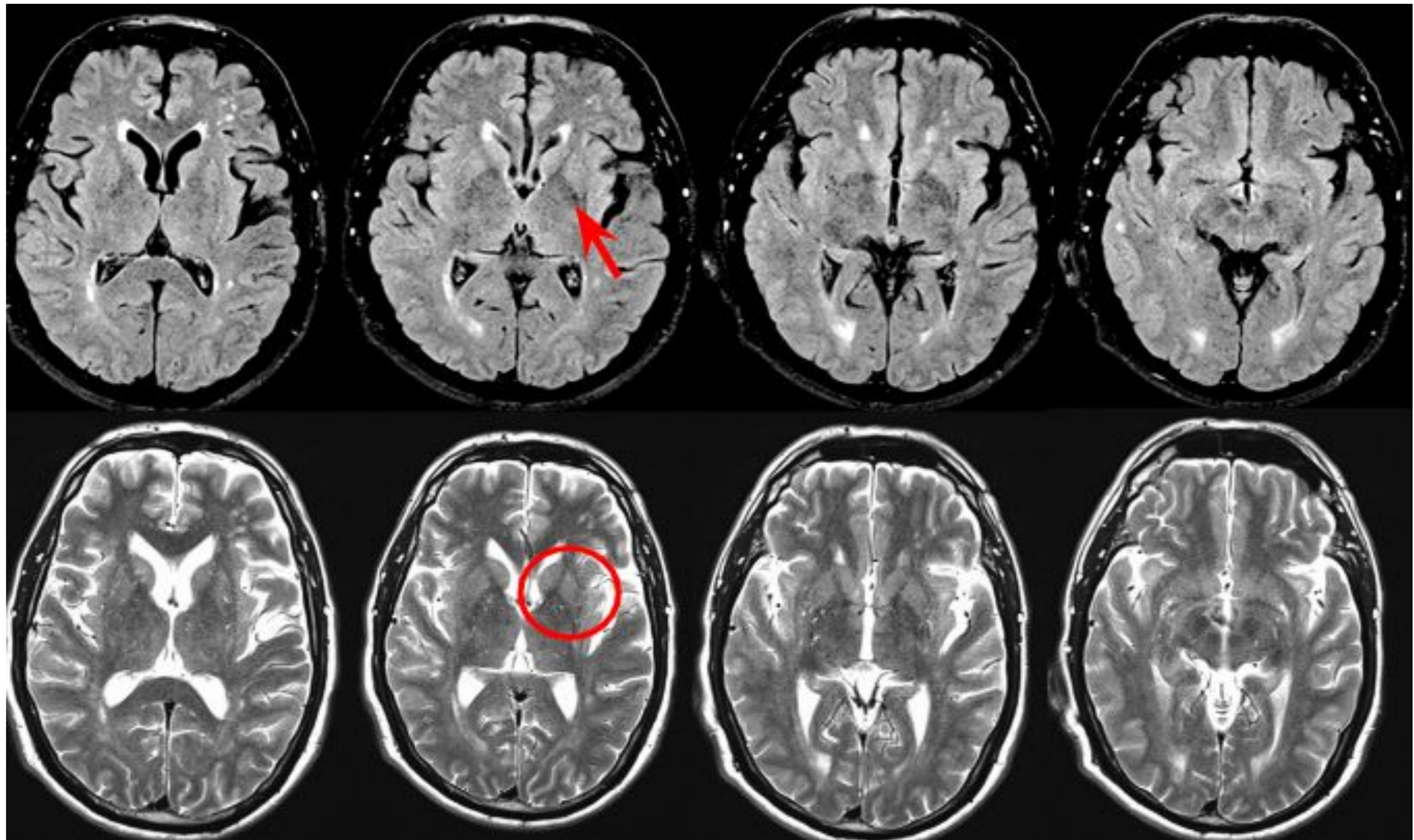


Imagen 13. Paciente de 65 años con atrofia multisistémica variante parkinsoniana. Fila superior: Secuencias potenciadas en T2-FLAIR plano axial. Fila inferior Secuencias potenciadas en T2 plano axial. Ligerá asimetría entre ambos putámenes condicionada por un tamaño más pequeño del izquierdo (círculo), que presenta un halo hipointenso periférico (flecha).

- AMS-C: En secuencias potenciadas en T2 se observa una hiperintensidad y atrofia de los pedúnculos cerebelosos medios, con dilatación del cuarto ventrículo asociada. La degeneración de las fibras transversales de la protuberancia se manifiestan como una hiperintensidad en cruz en secuencias potenciadas en T2 en plano axial conocida como el signo de "hot cross bun" (Imagen 14) ². A diferencia de la PSP, el mesencéfalo está preservado. (Imagen 15)

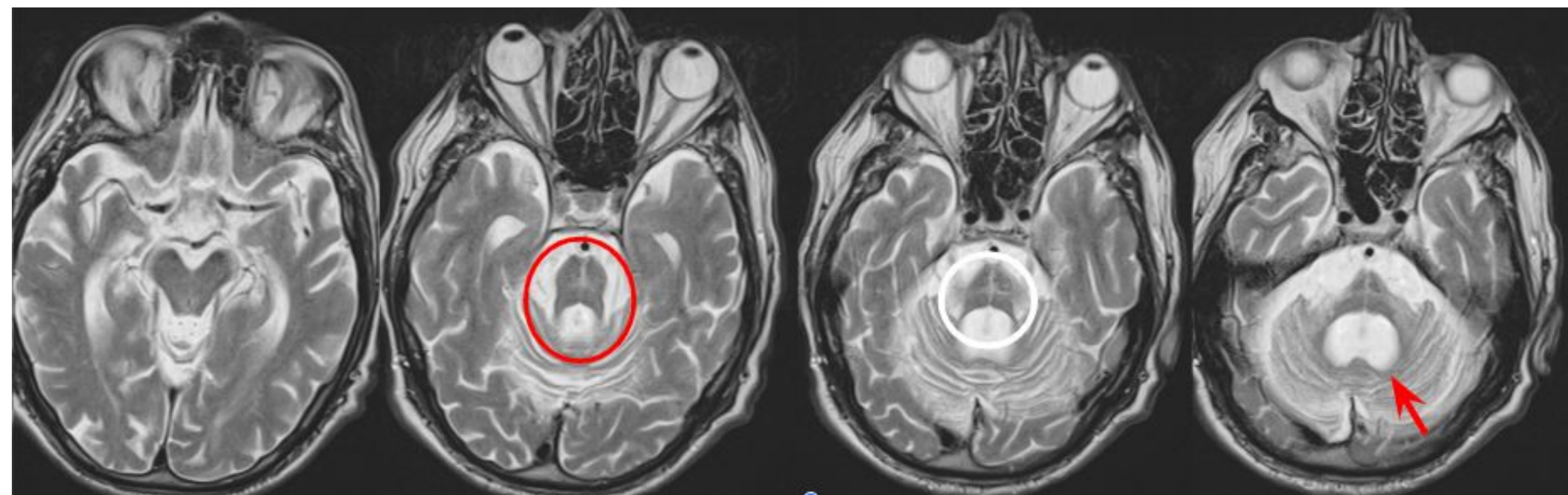


Imagen 14. Paciente de 64 años con atrofia multisistémica variante cerebelosa. Secuencia potenciada en T2 que muestran hiperintensidad y atrofia de los pedúnculos cerebelosos medios y de la protuberancia (círculo rojo) y el signo "hot cross sign" representando la degeneración de las fibras transversas como una hiperseñal de morfología cruciforme (círculo blanco). Dilatación del cuarto ventrículo (flecha).

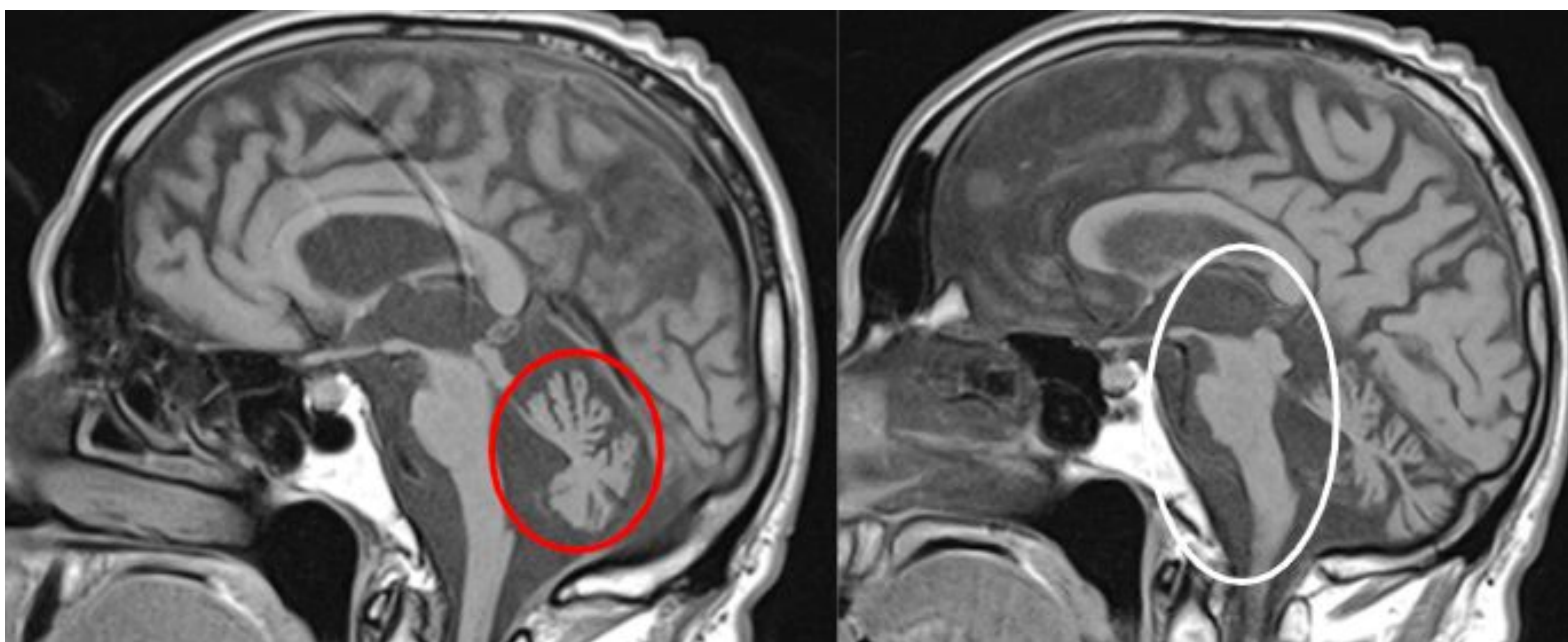


Imagen 15. Paciente masculino de 64 años con atrofia multisistémica variante cerebelosa. Secuencia potenciada en T1 MPRAGE plano sagital que muestran atrofia cerebelosa difusa (círculo rojo). El mesencéfalo está preservado (círculo blanco).

Degeneración corticobasal:

Es una enfermedad neurodegenerativa poco común del subconjunto de las tauopatías; con manifestaciones clínicas heterogéneas asociadas con degeneración cortical y basal.

Manifestaciones Clínicas:

Los pacientes presentan parkinsonismo atípico y asimétrico con apraxia progresiva y la clásica "mano en alienígena".

Hallazgos radiológicos principales por RM:

Atrofia cortical asimétrica izquierda predominantemente en el córtex parietal superior, pre y postcentral y giros perirolándicos (Imagen 16,17).

Se puede ver atrofia bilateral ganglio basal o del cuerpo caloso. La anatomía del tronco encefálico suele estar preservada. En secuencias T2-FLAIR se pueden observar hiperintensidades de la sustancia blanca subcortical en los surcos frontoparietales atróficos que reflejan gliosis y degeneración neuronal.

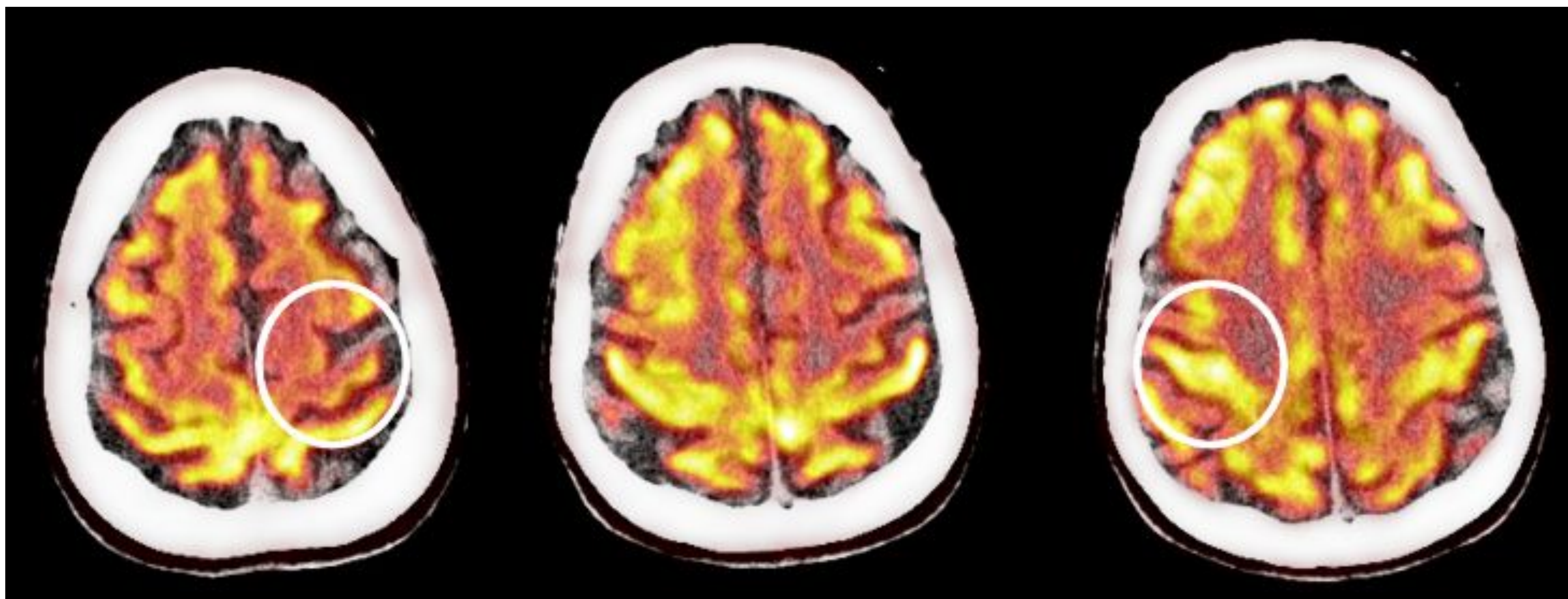


Imagen 16. Mujer de 84 años con degeneración corticobasal. Imágenes axiales de PET-TC con 18-Fluorodesoxiglucosa que muestran hipometabolismo en el córtex perirolándico (círculo) bilateral, con predominio del lado izquierdo.

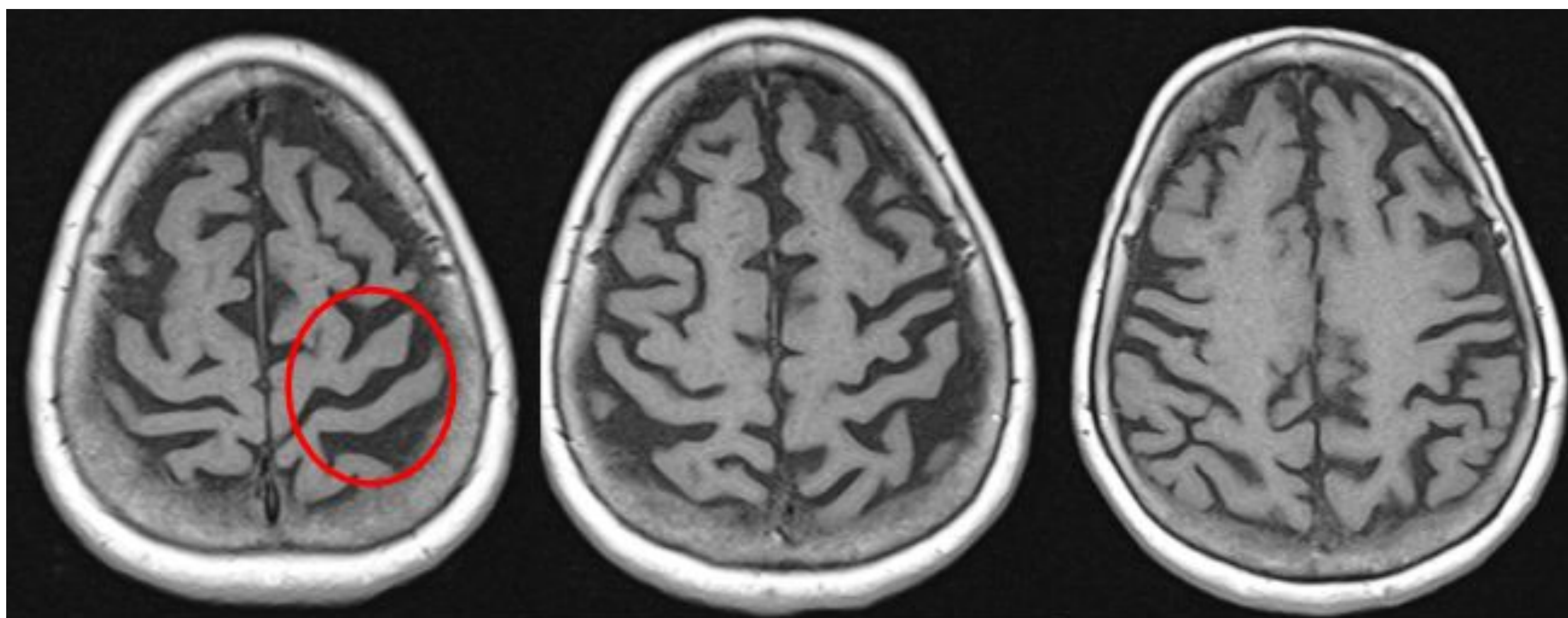


Imagen 17. Mujer de 84 años con degeneración corticobasal. Secuencias potenciadas en T1 MPRAGE axial que muestra una atrofia moderada en el área perirolándica izquierda (círculo).

Conclusión

Las técnicas de neuroimagen constituyen una herramienta muy útil para el diagnóstico de trastornos del movimiento asociados con demencia, siendo una de sus principales funciones descartar causas estructurales subyacentes.

A pesar de la falta de sensibilidad y especificidad de estas técnicas radiológicas, la combinación de la RM con los estudios de medicina nuclear puede ayudarnos a diferenciar entre los distintos tipos de trastornos del movimiento.

Referencias:

1. Tysnes, O.-B, Storstein, A. (2017). Epidemiology of Parkinson's disease. *Journal of Neural Transmission (Vienna)*, 124(8), 901–905.
2. Raposo L, Tovar D, et al (2018). MRI in dementia. *Radiologia*, 60(6), 476–484.
3. Sezgin M, Bilgic B, et al. Parkinson's Disease Dementia and Lewy Body Disease. *Semin Neurol* 2019; 39:274–282.
4. Patel, K. P., Wymer, D. T, et al. (2020). Multimodality imaging of dementia: Clinical importance and role of integrated anatomic and molecular imaging. *Radiographics: A Review Publication of the Radiological Society of North America, Inc*, 40(1), 200–222.
5. Quattrone A, Morelli M, et al. (2018). A new MR imaging index for differentiation of progressive supranuclear palsy-parkinsonism from Parkinson's disease. *Parkinsonism & Related Disorders*, 54, 3–8.
6. Pagano G, Niccolini F, et al. Imaging in Parkinson's disease. CME movement disorders. *Clinical Medicine* 2016. Vol 16 No 4: 371-375.
7. Hanagasi H. A, Tufekcioglu, Z, et. al (2017). Dementia in Parkinson's disease. *Journal of the Neurological Sciences*, 374, 26–31.
8. Picillo, M., Tepeđino, M et al. (2020). Midbrain MRI assessments in progressive supranuclear palsy subtypes. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 91(1), 98–103.
9. Lee J.-Y, Yun J, et al. (2010). Putaminal abnormality on 3-T magnetic resonance imaging in early parkinsonism-predominant multiple system atrophy. *Journal of Neurology*, 257(12), 2065–2070.