

## **Hiperintensidades en los ganglios basales y el tálamo. Una aproximación al diagnóstico diferencial.**

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** **Andrés Francisco Jiménez Sánchez**, Elena López Banet, Yésica Martínez Paredes, Luis González Ramos, María Carolina Gutiérrez Ramírez, Victoria Vázquez Sáez

### **Objetivos Docentes**

Revisar la aproximación al diagnóstico diferencial mediante RM de las principales patologías que afectan de manera difusa y bilateral a los ganglios basales y al tálamo en base al aumento de señal en secuencias T1WI y T2WI.

### **Revisión del tema**

#### **Introducción**

Los ganglios o núcleos de la base y el tálamo constituyen la sustancia gris profunda del cerebro. Se sitúan a ambos lados del sistema ventricular y presentan amplias conexiones con la corteza y otras partes del cerebro.

Los ganglios de la base son cuatro estructuras bien definidas (caudado, putamen, globo pálido lateral y globo pálido medial) de origen telencefálico, que se suelen agrupar tradicionalmente, junto con fibras de la cápsula interna, bajo el nombre de «núcleo estriado». El término «núcleo lenticular» se aplica a la unidad anatómica y funcional formada por los globos pálidos y el putamen. Otras formaciones consideradas núcleos de la base son el claustro, el núcleo subtalámico y la sustancia negra mesencefálica. Aunque intervienen en algunas funciones cognitivas, su función principal es la de modular los movimientos de la corteza motora a través de la vía extrapiramidal.

El putamen y los globos pálidos son ricos en mitocondrias, aporte vascular y neurotransmisores en comparación con otras zonas del cerebro. Su alto metabolismo hace que dependan de un mayor aporte de glucosa y oxígeno, lo que los hace más vulnerables a las alteraciones metabólicas y a muchos procesos sistémicos.

En condiciones normales, el putamen y el núcleo caudado tienen una intensidad de señal similar a la de la corteza. En cambio los globos pálidos suelen mostrar una hiposeñal que puede ser difusa por la progresiva acumulación de hierro, o puntiforme por la acumulación de calcio que se producen durante e

envejecimiento.

Los tálamos resultan de la agrupación de hasta ochenta núcleos de origen diencefálico que se encargan de filtrar la información sensitiva que llega a la corteza. También intervienen en otras funciones como son la regulación del sueño y del nivel de conciencia.

La resonancia magnética es el método de imagen de elección para evaluar los ganglios de la base. La tomografía computarizada suele ser la primera prueba que se realiza, generalmente en el contexto de una presentación clínica aguda, por lo que muchos hallazgos pueden pasar desapercibidos. Las lesiones en los ganglios basales suelen aparecer en la TC en fases tardías, cuando el daño tisular ya está establecido y es irreversible.

El diagnóstico diferencial es amplio y no existe un esquema totalmente infalible para llegar a una conclusión diagnóstica de forma rápida y certera. El radiólogo puede contribuir de forma muy significativa al correcto diagnóstico correlacionando los hallazgos en imagen con la clínica y las pruebas de laboratorio.

### Hiperintensidades bilaterales en T1WI

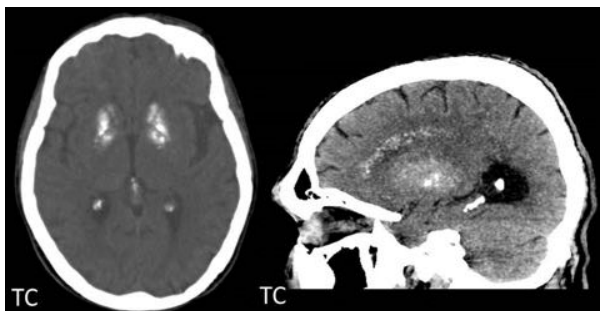
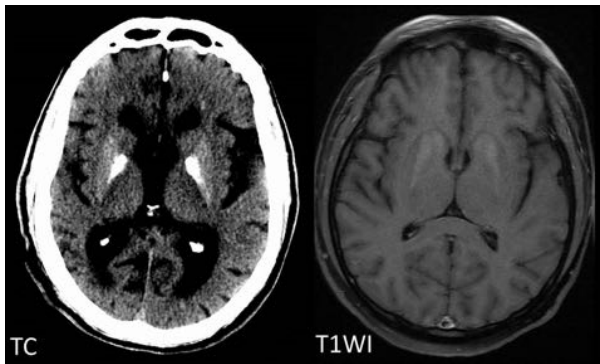
El acortamiento de T1 de distribución difusa, bilateral y simétrica en los ganglios basales suele deberse al acúmulo de minerales o sustancias proteicas con propiedades paramagnéticas. En condiciones normales, son escasas las sustancias presentes en el tejido encefálico que producen una hiperintensidad de señal en T1WI, lo que facilita el diagnóstico diferencial con muy pocas entidades diagnósticas (Figura 1).

Diagnóstico diferencial de las hiperintensidades en T1WI en los ganglios de la base	
Metahemoglobina	Intoxicación por metanol, cianuro o monóxido de carbono (necrosis hemorrágica) Encefalitis japonesa Transformación hemorrágica en un infarto bilateral Trombosis de las venas cerebrales internas
Calcio	Hiper, hipo o pseudohipoparatiroidismo Enfermedad de Fahr Envejecimiento
Manganeso	Insuficiencia hepática Sobrecarga por hiperalimentación o uso prolongado de la nutrición parenteral
Cobre	Enfermedad de Wilson
Alta densidad proteica	Hemicorea hiperglucémica no cetósica
Gadolinio	
Melanina	Metástasis de melanoma

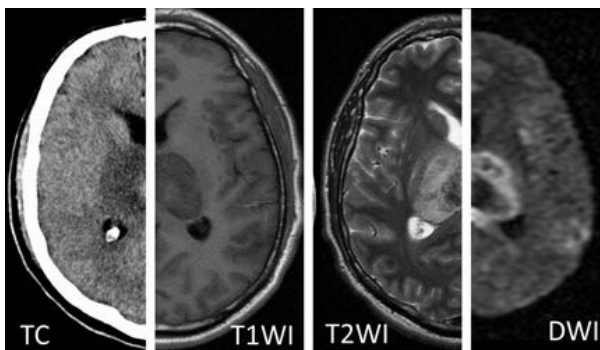
El depósito de calcio en los ganglios basales se puede producir de forma idiopática, ser consecuencia de una alteración del metabolismo fosfocálcico o una secuela de un problema infeccioso o isquémico. Dentro de las causas idiopáticas está el envejecimiento y la enfermedad de Fahr (Figuras 2, 3 y 4).

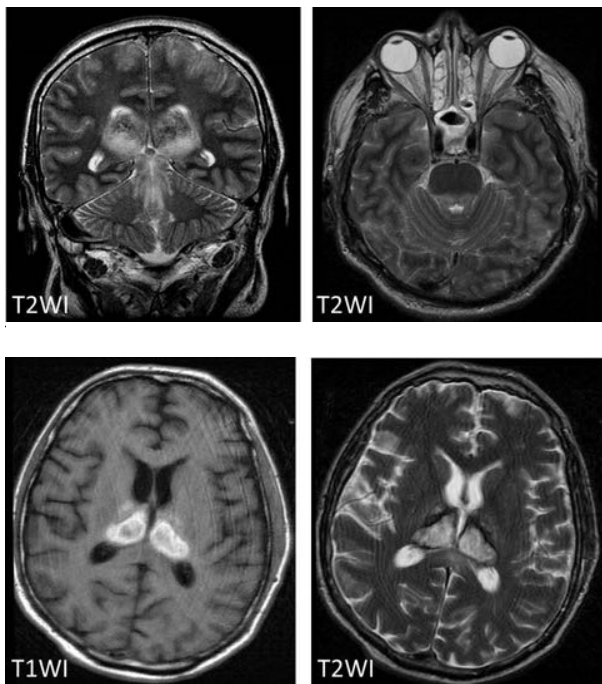
La enfermedad de Fahr, o ferrocálcinosis cerebral familiar, es una alteración congénita caracterizada por el depósito anormal de calcio en las paredes de los vasos de los ganglios basales y de la corteza cerebral y cerebelosa. Se hereda de forma autosómica dominante o recesiva. Los pacientes no presentan alteraciones del metabolismo fosfocálcico.

Enfermedad de Fahr	
Clinica	Parkinsonismo, demencia subcortical, alteraciones de la memoria, psicosis
Ganglios más afectados	Globos pálidos, sobre todo los laterales
Otras localizaciones	Resto de ganglios de la base Tálamo Núcleo dentado del cerebelo Corona radiada Sustancia blanca subcortical
TC	Hiperdensidad
T1	Hiperintensidad
T2	Hipointensidad
Otras secuencias	No significativas



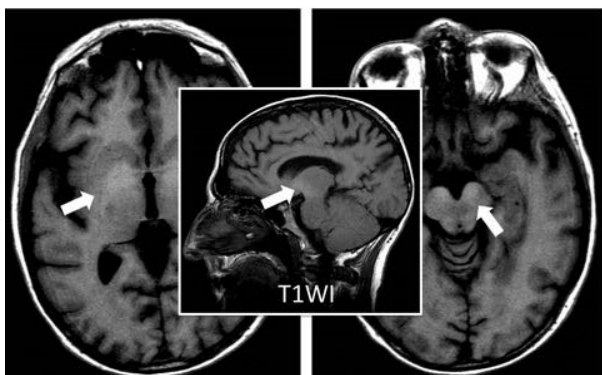
La afectación hemorrágica bilateral y simétrica de los ganglios basales no es frecuente, pero puede darse en algunas patologías como, por ejemplo, las intoxicaciones por metanol o cianuro, los infartos hemorrágicos secundarios a trombosis de las venas cerebrales internas o algunas encefalitis víricas (Figuras 5, 6 y 7). La hemoglobina se comporta de forma variable en RM dependiendo de su estado de oxidación y de su localización intra o extracelular. Las áreas de sangrado en estadio subagudo muestran hiperseñal en T1 por el efecto paramagnético de la metahemoglobina (Figura 7).





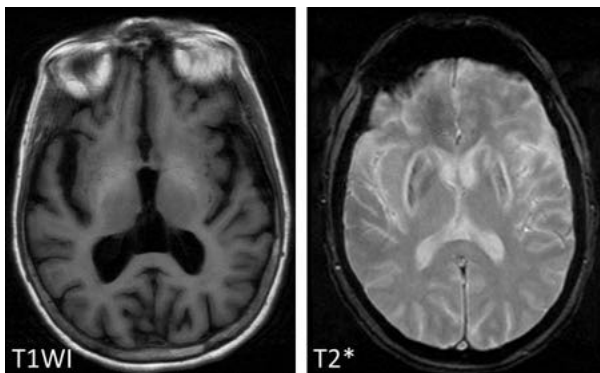
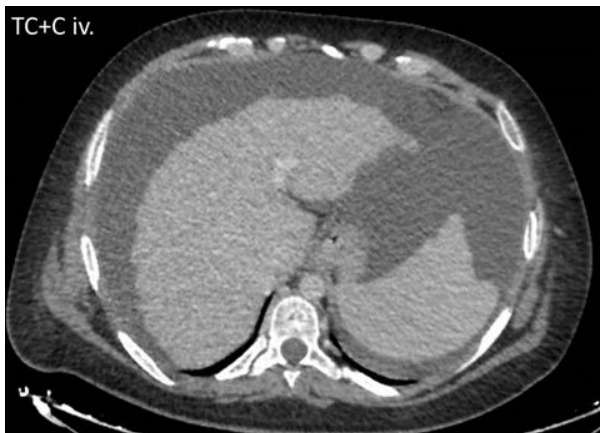
La encefalopatía hepática o degeneración hepato-cerebral adquirida es una condición que puede ser aguda o crónica. El alargamiento de la señal en T1 en ganglios basales que se observa en RM cerebral se produce por el acúmulo de manganeso en pacientes con shunts portosistémicos asociados a enfermedad hepatocelular (Figuras 8 y 9).

Insuficiencia hepática	
Clinica	Variable. No relacionada con el acúmulo de manganeso
Ganglios más afectados	Globos pálidos
Otras localizaciones	Región subtalámica Pedúnculos cerebrales
TC	No se altera la densidad
T1	Hiperintensidad
T2	No se altera la intensidad
Otras secuencias	No significativas

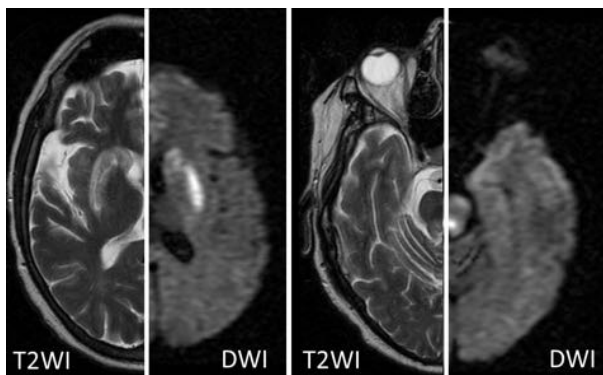


La enfermedad de Wilson, o degeneración hepatolenticular, se produce a raíz de una serie de mutaciones en el gen ATP7B que alteran el metabolismo de la ceruloplasmina, por lo que se acumula cobre en el organismo. Estos depósitos minerales afectan al funcionamiento de múltiples órganos, los principales el hígado (Figura 11) y el cerebro (Figuras 12 y 13). Los cambios en neuroimagen están ya presentes cuando se hace manifiesta la clínica neurológica. Con respecto al comportamiento en RM, en estos pacientes se da la hiperseñal tanto en T1 como en T2 (Figura 10). La primera se debe al acúmulo de cobre o de manganeso si la función hepática está muy afectada. La hiperseñal en T2 es el resultado de edema, degeneración espongiforme y necrosis neuronal.

Enfermedad de Wilson	
Clinica	Parkinsonismo, debilidad en miembros, disartria, distonía, síntomas psiquiátricos
Ganglios más afectados	Núcleo lenticular
Otras localizaciones	Núcleo caudado Región ventrolateral del tálamo Núcleo dentado del cerebelo Mesencéfalo (signo de la cara de oso panda gigante) Protuberancia Corteza frontal
TC	Atrofia cerebral, cerebelosa y de ganglios basales
T1	Hiperintensidad en lenticular y pedúnculos cerebelosos por acúmulo de cobre, manganeso y/o hierro
T2	Hiperintensidad en putamen, mesencéfalo y protuberancia por lesión neuronal
Otras secuencias	T2*: artefacto de susceptibilidad por acúmulo de hierro DWI: restricción de la difusión en fases agudas



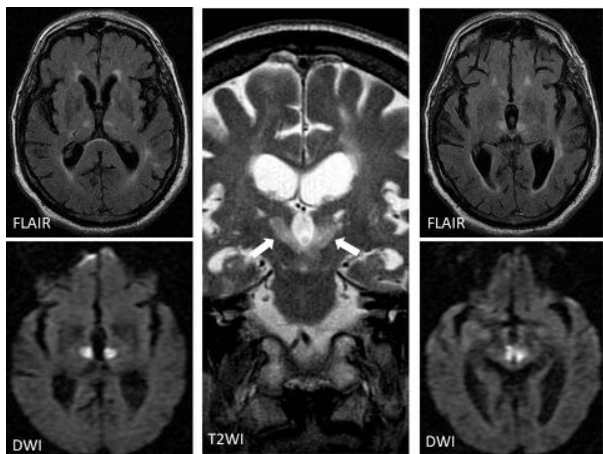




### Hiperintensidades en T2WI.

La hiperseñal en T2 generalmente se produce en áreas de edema y necrosis celular, dos características presentes en multitud de patologías. Por lo tanto, el alargamiento del T2 no es específico en las patologías de los ganglios basales, por lo que el diagnóstico diferencial se debe hacer en función de patrón de afectación de la sustancia gris profunda, los hallazgos en otras zonas del parénquima encefálico, la clínica y las pruebas de laboratorio.

Los infartos lacunares son la principal causa de hiperseñal en T2 en los ganglios basales, sin embargo no suelen ser simétricos ni afectarles de forma completa, exceptuando algunas situaciones (Figura 14). Además, producen una clínica aguda fácilmente identificable.



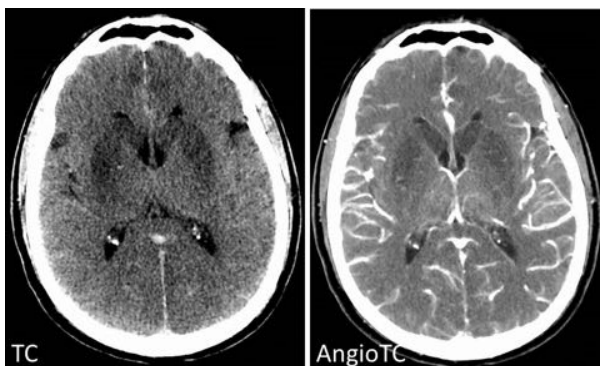
Dentro de las etiologías más frecuentes de una afectación bilateral y simétrica de los ganglios basales suelen encontrarse las encefalopatías de origen metabólico, las enfermedades neurodegenerativas y las intoxicaciones (Figura 15).

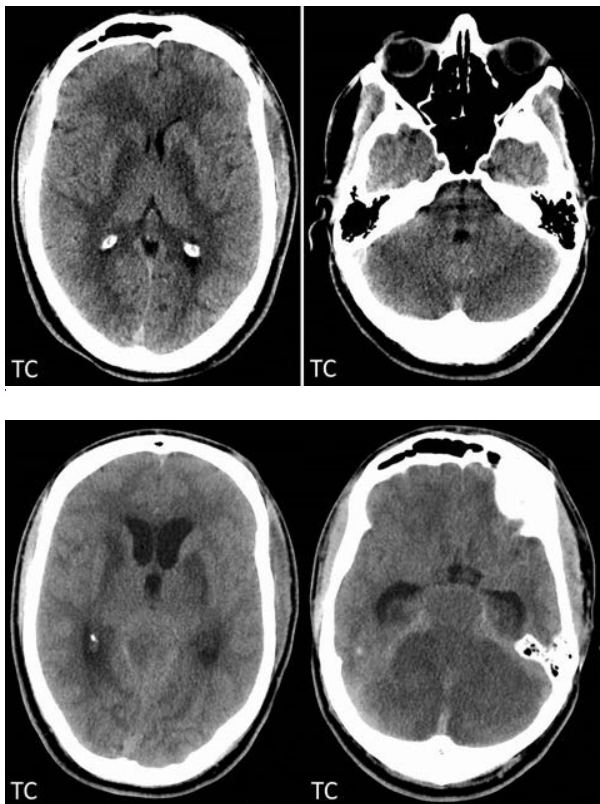
Diagnóstico diferencial de las hiperintensidades en T2WI en los ganglios de la base	
Intoxicaciones	Monóxido de carbono Metanol Cianuro
Enfermedades neurodegenerativas	Enfermedad de Creutzfeld-Jakob Enfermedad de Wilson Corea de Huntington Enfermedades mitocondriales (p.e. enfermedad de Leigh)
Enfermedades metabólicas	Encefalopatía hipoglucémica Síndrome diabético urémico Acidemia metilmalónica Síndrome osmótico desmielinizante Encefalopatía de Wernicke

Las secuencias potenciadas en difusión no permiten discriminar una patología de otra, pero sí son eficaces para diferenciar la fase aguda de la fase crónica dentro de este grupo de entidades diagnósticas.

La encefalopatía hipóxico-isquémica es el resultado de una disminución brusca del aporte de oxígeno al cerebro, que repercute frecuentemente en los ganglios basales dado su hipermetabolismo. Suele ser secundaria a ahogamientos en niños o a paradas cardiorrespiratorias con prolongadas maniobras de resucitación en adultos (Figuras 16, 17, 18 y 19).

Encefalopatía hipóxico-isquémica	
Clinica	Pseudoahogamiento en niños RCP prolongada en adultos
Ganglios más afectados	Caudado y estriado
Otras localizaciones	Tálamo Hipocampo Cerebelo Tronco del encéfalo
TC	Hipodensidad en ganglios basales Edema cerebral difuso
T1	Hipointensidad
T2	Hiperintensidad
Otras secuencias	DWI: restricción de la difusión en fases agudas





Las sustancias tóxicas generan isquemia aguda o degeneración metabólica subaguda mediante diversos mecanismos como, por ejemplo, la reducción de la concentración de oxígeno en la hemoglobina y la interferencia en la fosforilación oxidativa producidas por el monóxido de carbono (Figura 20), o la alteración de la cadena respiratoria producida por el cianuro.

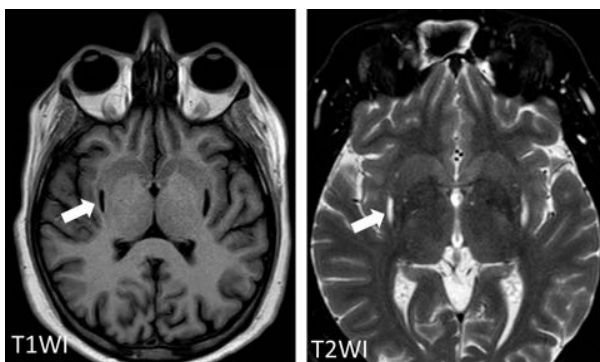
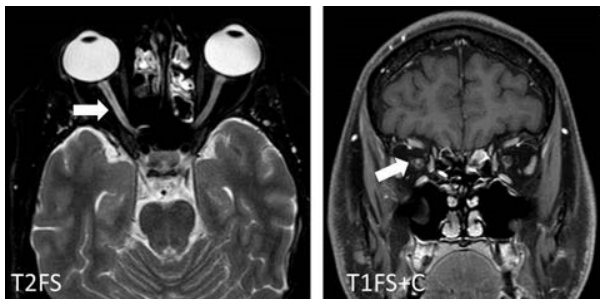
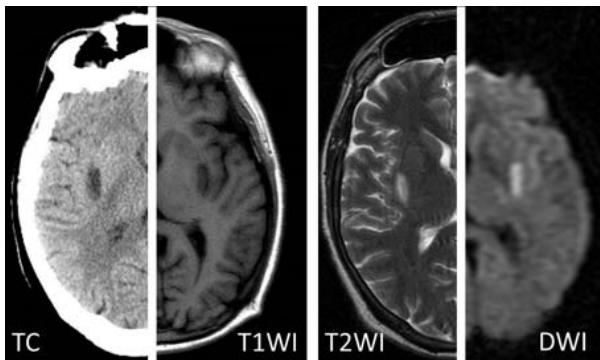
Monóxido de carbono, cianuro y metanol son los tres tóxicos que más característicamente afectan a los ganglios basales, formando parte del diagnóstico diferencial básico cuando se sospecha intoxicación y se observan lesiones bilaterales en la sustancia gris profunda. El metanol y el cianuro tienden a provocar necrosis hemorrágica por lo que en fase subaguda también pueden dar hiperseñal en T1, generalmente puntiforme y heterogénea.

Intoxicación por monóxido de carbono	
Clínica	Dolor de cabeza, mareos, confusión, convulsiones...
Ganglios más afectados	Globos pálidos (muy característico)
Otras localizaciones	Centro semioval Sustancia blanca periventricular
TC	Hipodensidad
T1	Hipointensidad
T2	Hiperintensidad
Otras secuencias	T2* puede haber microsangrados DWI restringida en fase aguda

En la intoxicación por metanol el hallazgo más característico es la necrosis hemorrágica de ambos putámenes y la neuropatía óptica, se cree que debidas a la toxicidad del ácido fórmico, metabolito de metanol (Figuras 21, 22, 23 y 24).



Intoxicación por metanol	
Clinica	Neuropatía óptica
Ganglios más afectados	Putámenes (muy característico)
Otras localizaciones	Otros ganglios basales Sustancia blanca subcortical Tronco y cerebelo
TC	Hipodensidad
T1	Variable. Depende de la hemorragia
T2	Hipointensidad
Otras secuencias	T2*: La hemorragia en los putámenes es característica DWI: restringe en fase aguda

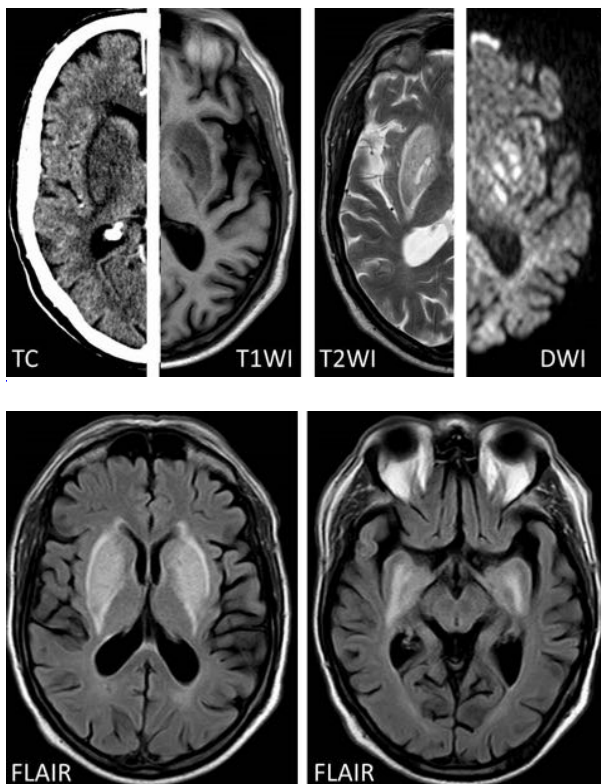


La encefalopatía hipoglucémica es el resultado de un prolongado déficit de glucosa, afecta a todos los ganglios y respeta característicamente a los tálamos, tronco del encéfalo y cerebelo.

El síndrome diabético urémico o encefalopatía urémica se da en pacientes con nefropatía diabética en fase terminal o sometidos a diálisis con mal control glucémico que presentan convulsiones y síntomas parkinsonianos de forma aguda (Figuras 25, 26 y 27). La acidosis metabólica que se produce en estas

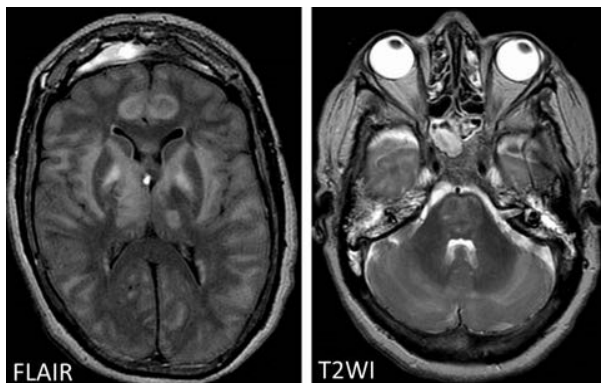
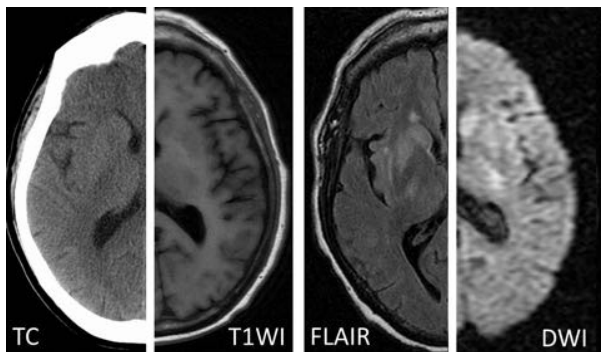
circunstancias se visualiza más definidamente en la periferia del núcleo lenticular, perfila su contorno y adopta una forma característica conocida como el «signo de la horca lenticular» (Figura 27). Es un signo inespecífico que se puede producir en cualquier situación de acidosis metabólica, independientemente de cual sea su etiología. Los cambios en imagen revierten tras la detoxificación mediante diálisis.

Síndrome diabético urémico	
Clínica	Convulsiones y parkinsonismo
Ganglios más afectados	Lenticular (signo de la horca lenticular)
Otras localizaciones	Caudado Corteza mesial Tálamo Mesencéfalo
TC	Hipodensidad
T1	Hipointensidad
T2	Hiperintensidad
Otras secuencias	DWI restringida



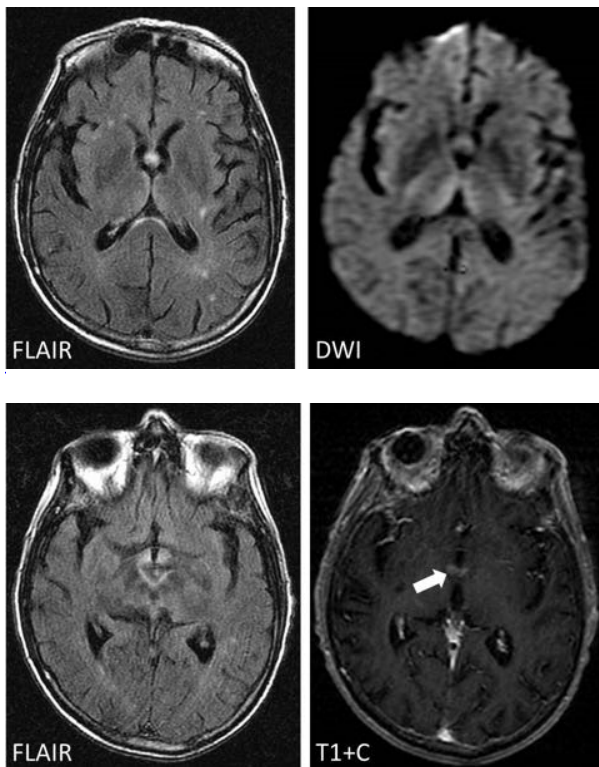
El síndrome osmótico desmielinizante es el resultado de una desmielinización aguda, en relación con cambios osmóticos bruscos, generalmente tras la corrección rápida de la hiponatremia en alcohólicos, receptores de trasplantes y en pacientes desnutridos (Figuras 28, 29 y 30).

Síndrome osmótico desmielinizante	
Clínica	Tetraparesia, parálisis pseudobulbar, alteración de la conciencia
Ganglios más afectados	Estriado
Otras localizaciones	Protuberancia Sustancia blanca subcortical
TC	Hipodensidad en la protuberancia. Poco valorable (interferencias por endurecimiento del haz de rayos X)
T1	Hipointensidad
T2	Hiperintensidad Respeto los tractos corticoespinales (signo del tridente o del sombrero mejicano)
Otras secuencias	DWI: restringe en fase precoz. Suele ser el primer signo en imagen.



La encefalopatía de Wernicke está causada por un déficit de tiamina en alcohólicos, desnutridos, pacientes sometidos a cirugía bariátrica, diálisis crónica, neoplasias gástricas, etcétera. Afecta característicamente al tálamo medial y a los cuerpos mamilares. Las estructuras afectadas suelen captar contraste (Figuras 31, 32 y 33).

Encefalopatía de Wernicke	
Clinica	Oftalmoplejía, ataxia y confusión
Ganglios más afectados	Tálamo dorsomedial
Otras localizaciones	Cuerpos mamilares Alrededor del tercer ventrículo Hipotálamo Sustancia gris periacueductal
TC	Sin alteraciones significativas
T1	Hipointensidad
T2	Hiperintensidad
Otras secuencias	T1+C: realce de los cuerpos mamilares Espectroscopia: marcado aumento del pico de lactato



Algunos patrones de hiperseñal son característicos de las enfermedades neurodegenerativas. En la forma variante de la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob, por ejemplo, se ven afectados los núcleos pulvinares. La enfermedad de Leigh es una enfermedad mitocondrial que produce degeneración de los ganglios basales de predominio en el putamen.

### Hipointensidades en secuencias potenciadas en T1 y T2.

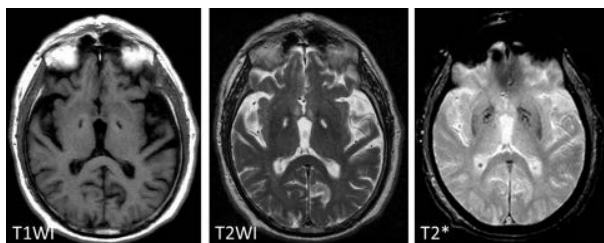
Se dan en multitud de patologías y de manera variable, por lo que no permiten el diagnóstico diferencial. Ejemplos de enfermedades en las que se aprecia una caída de la señal en secuencias T1/T2 son la hipoxia perinatal, el envejecimiento normal, la esclerosis múltiple, el síndrome Parkinson Plus, las hemorragias y las microcalcificaciones.

El acúmulo de hierro se caracteriza en RM por una hiposeñal en ganglios basales. Puede ser el resultado del envejecimiento normal (Figuras 34 y 35) o deberse a alguna enfermedad neurodegenerativa como, por ejemplo, el síndrome de Hallervorden-Spatz, que suele manifestarse en niños o adultos jóvenes con

retinopatía, alteraciones en el control de impulsos y parkinsonismo.

Las hipointensidades en secuencias potenciadas en T2 son normales en los globos pálidos en personas de mediana edad y en el putamen a partir de los 60 años, y patológicas si se presentan en el tálamo o en el caudado.

Acúmulo de hierro asociado a la edad	
Clínica	Ninguna
Ganglios más afectados	Globos pálidos
Otras localizaciones	Putamen
TC	Normal
T1	Variable
T2	Hipointensidad
Otras secuencias	T2* artefacto de susceptibilidad



**Imágenes en esta sección:**

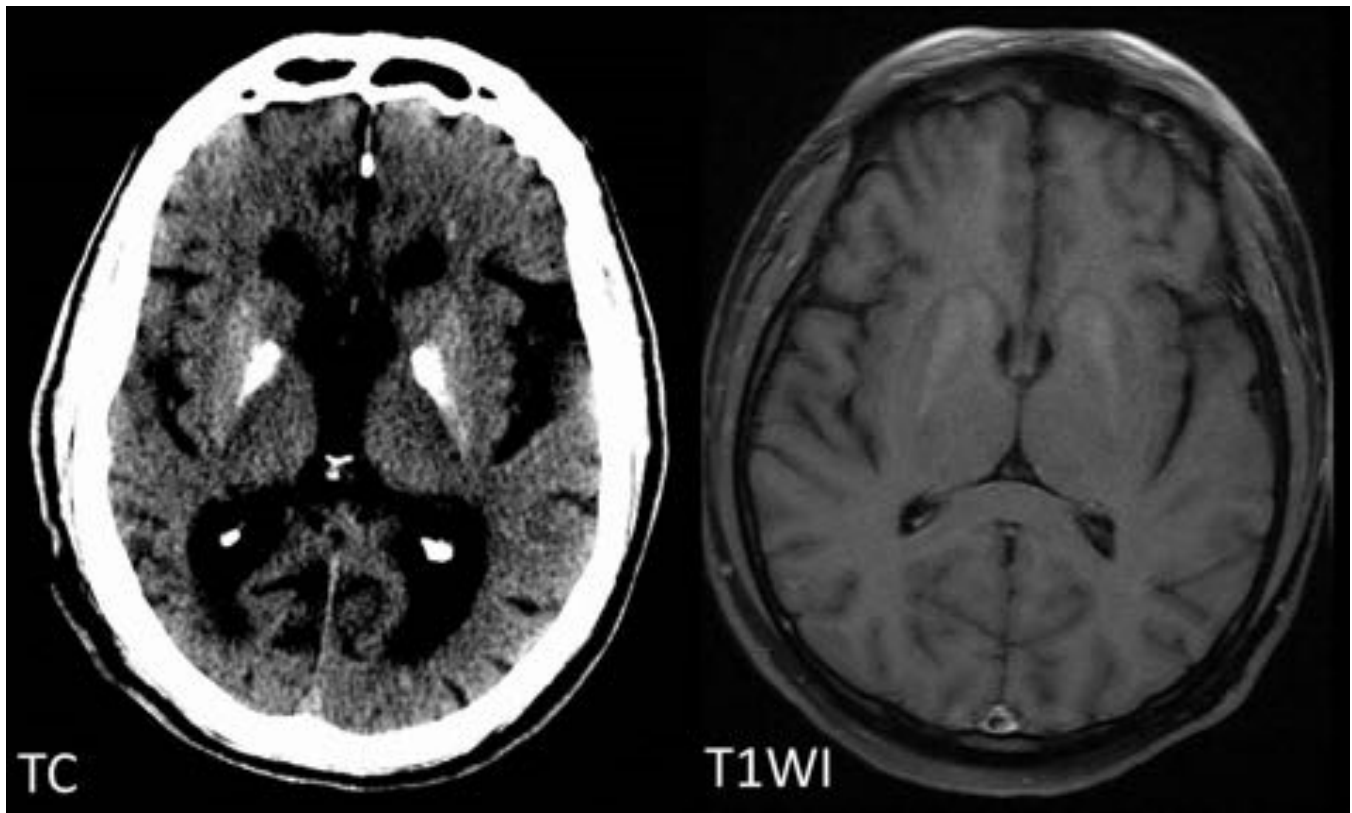


Diagnóstico diferencial de las hiperintensidades en T1WI en los ganglios de la base	
Metahemoglobina	Intoxicación por metanol, cianuro o monóxido de carbono (necrosis hemorrágica) Encefalitis japonesa Transformación hemorrágica en un infarto bilateral Trombosis de las venas cerebrales internas
Calcio	Hiper, hipo o pseudohipoparatiroidismo Enfermedad de Fahr Envejecimiento
Manganeso	Insuficiencia hepática Sobrecarga por hiperalimentación o uso prolongado de la nutrición parenteral
Cobre	Enfermedad de Wilson
Alta densidad proteica	Hemicorea hiperglucémica no cetósica
Gadolinio	
Melanina	Metástasis de melanoma

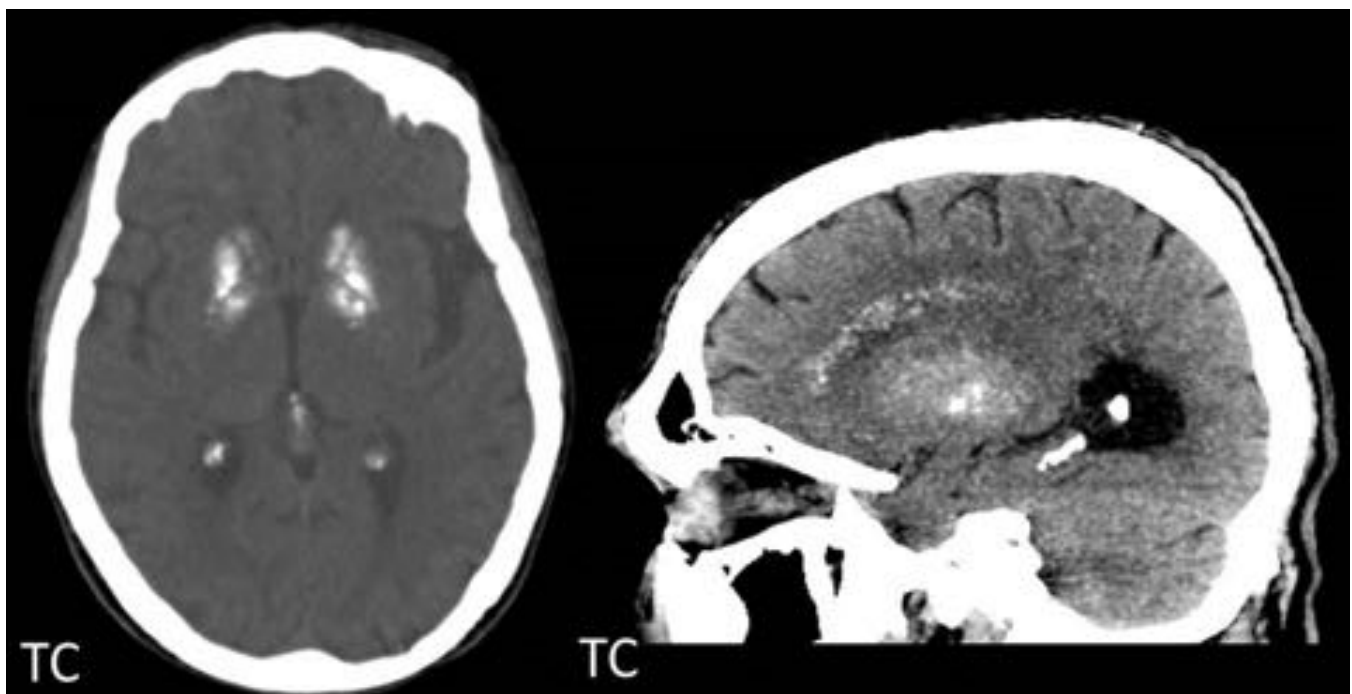
**Fig. 1:** Tabla-resumen de los principales diagnósticos diferenciales de las hiperintensidades en ganglios basales en secuencias T1WI.

Enfermedad de Fahr	
Clínica	Parkinsonismo, demencia subcortical, alteraciones de la memoria, psicosis
Ganglios más afectados	Globos pálidos, sobre todo los laterales
Otras localizaciones	Resto de ganglios de la base Tálamo Núcleo dentado del cerebelo Corona radiada Sustancia blanca subcortical
TC	Hiperdensidad
T1	Hiperintensidad
T2	Hipointensidad
Otras secuencias	No significativas

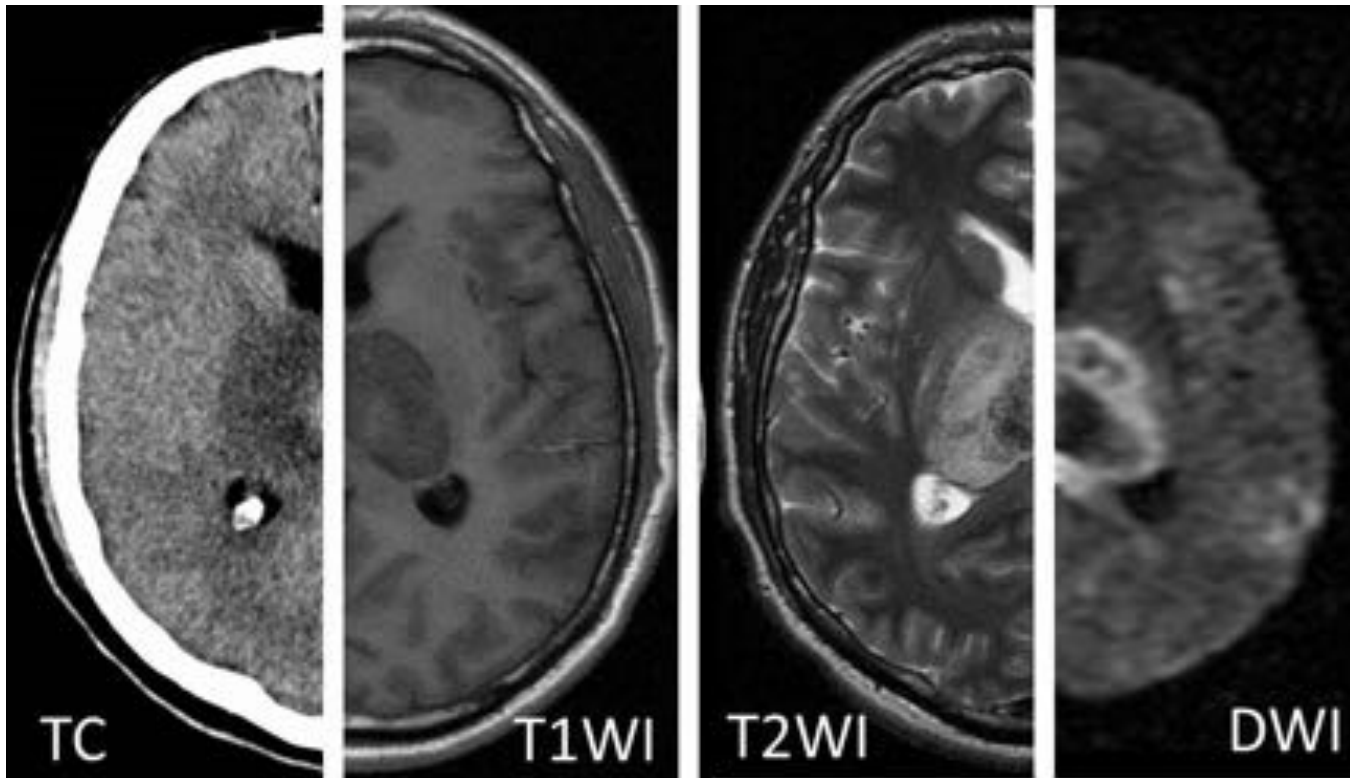
**Fig. 2:** Tabla-resumen de características en imagen de la enfermedad de Fahr.



**Fig. 3:** TC y RM potenciada en T1 en un paciente con agresividad y demencia, diagnosticado de enfermedad de Fahr. Se observan áreas de hiperdensidad difusa en los núcleos estriados, de predominio en globos pálidos. En la RM se observa la imagen equivalente. El comportamiento del calcio es variable en RM, en este caso muestra hiperseñal en T1WI. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

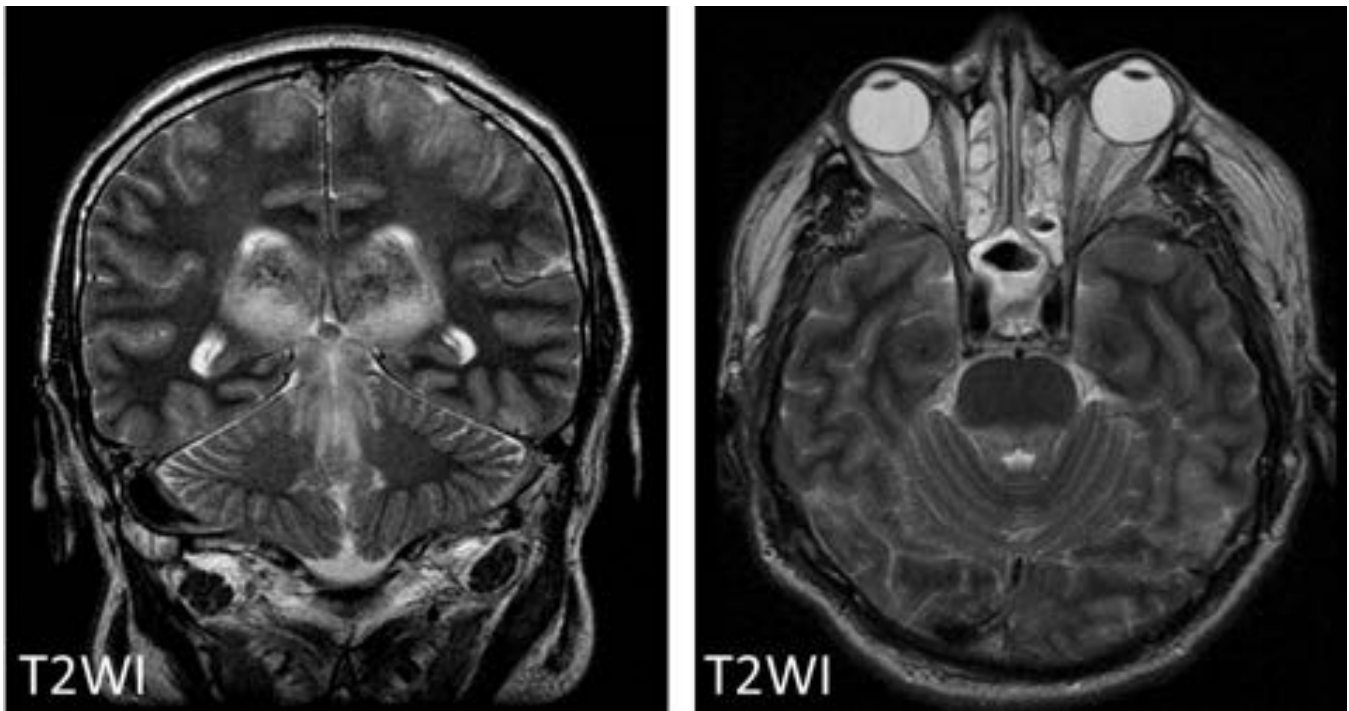


**Fig. 4:** Calcificaciones distróficas asociadas a la edad en un paciente de 67 años. Las calcificaciones en ganglios basales no son específicas de la enfermedad de Fahr, se dan en multitud de patologías sin correlación con la clínica propia de la ferocalcinos cerebral. En este caso se observan calcificaciones incidentales en estriado y corona radiada en un TC de un paciente evaluado por síndrome constitucional. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

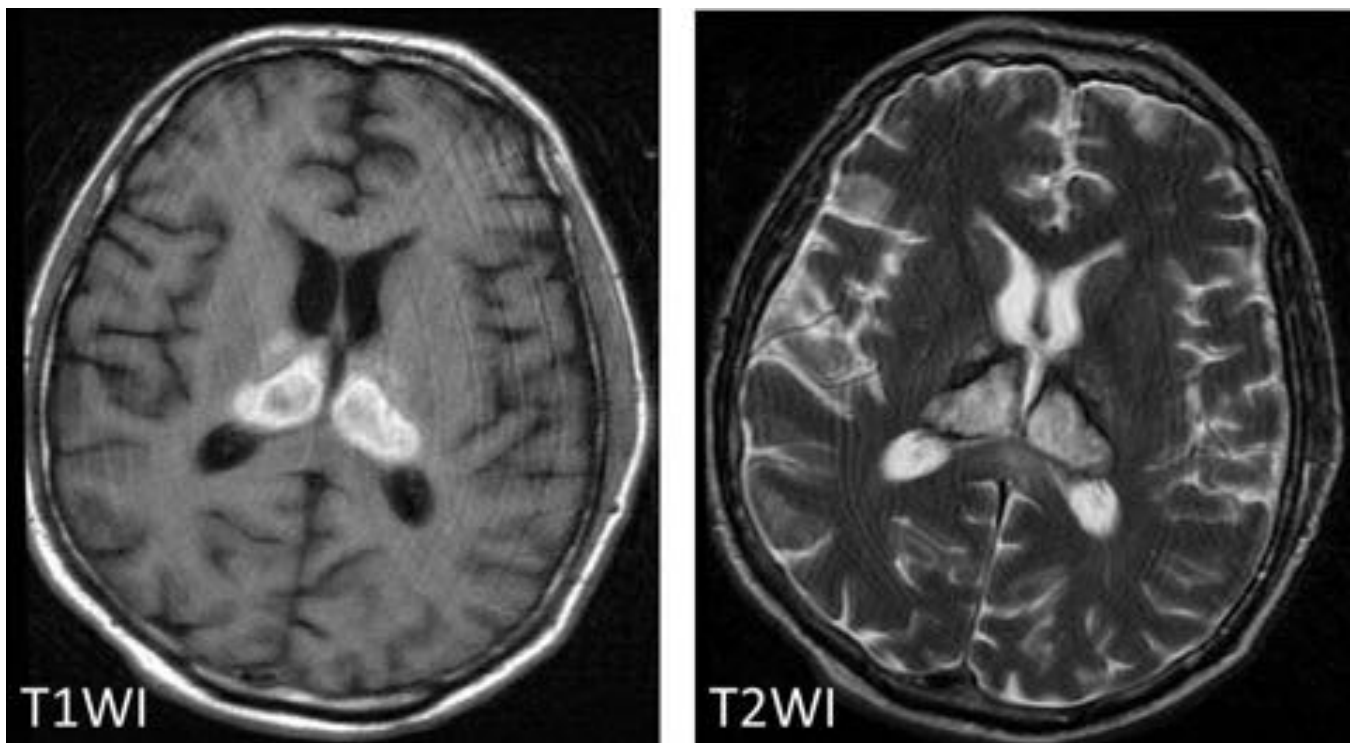


**Fig. 5:** TC y RM de un paciente varón de 37 años con encefalitis herpética en fase aguda. Edema citotóxico en los ganglios de la base, que se traduce en hipodensidad en TC, hipointensidad en T1WI e hiperintensidad en T2WI. Restringe la difusión en DWI (fase aguda). En los tálamos se adivina una hiperseñal en T1 e hiposeñal en T2 sugestiva de hemorragia es estadio subagudo precoz. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.





**Fig. 6:** Paciente varón de 37 años con encefalitis herpética aguda. RM con secuencias coronal y axial T2WI del mismo paciente que en la imagen anterior. Además de los cambios ya descritos en los ganglios basales se observa una hiperseñal en T2 en sustancia gris periacueductal y en cápsulas internas y externas. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.



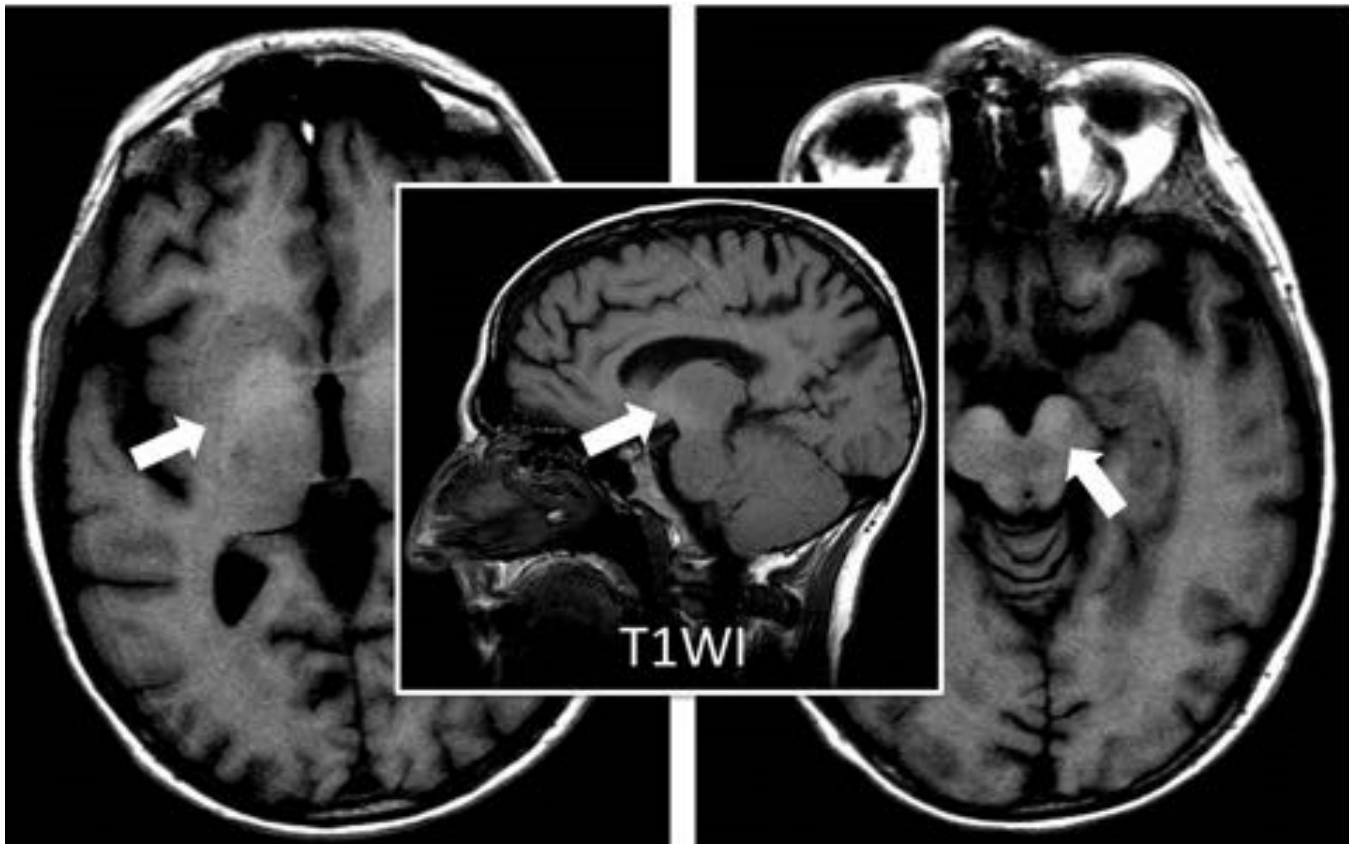
**Fig. 7:** Paciente varón de 37 años con encefalitis herpética subaguda. RM de control tras un mes de evolución. Se observa la resolución de la afectación inflamatoria de los ganglios basales y una hemorragia subaguda bilateral en tálamos, que muestra el comportamiento típico de la sangre en fase



subaguda tardía (entre 1 y 3 semanas), esto es, hiperseñal tanto en T1WI como en T2WI. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

<b>Insuficiencia hepática</b>	
<b>Clínica</b>	<b>Variable. No relacionada con el acúmulo de manganeso</b>
<b>Ganglios más afectados</b>	<b>Globos pálidos</b>
<b>Otras localizaciones</b>	<b>Región subtalámica Pedúnculos cerebrales</b>
<b>TC</b>	<b>No se altera la densidad</b>
<b>T1</b>	<b>Hiperintensidad</b>
<b>T2</b>	<b>No se altera la intensidad</b>
<b>Otras secuencias</b>	<b>No significativas</b>

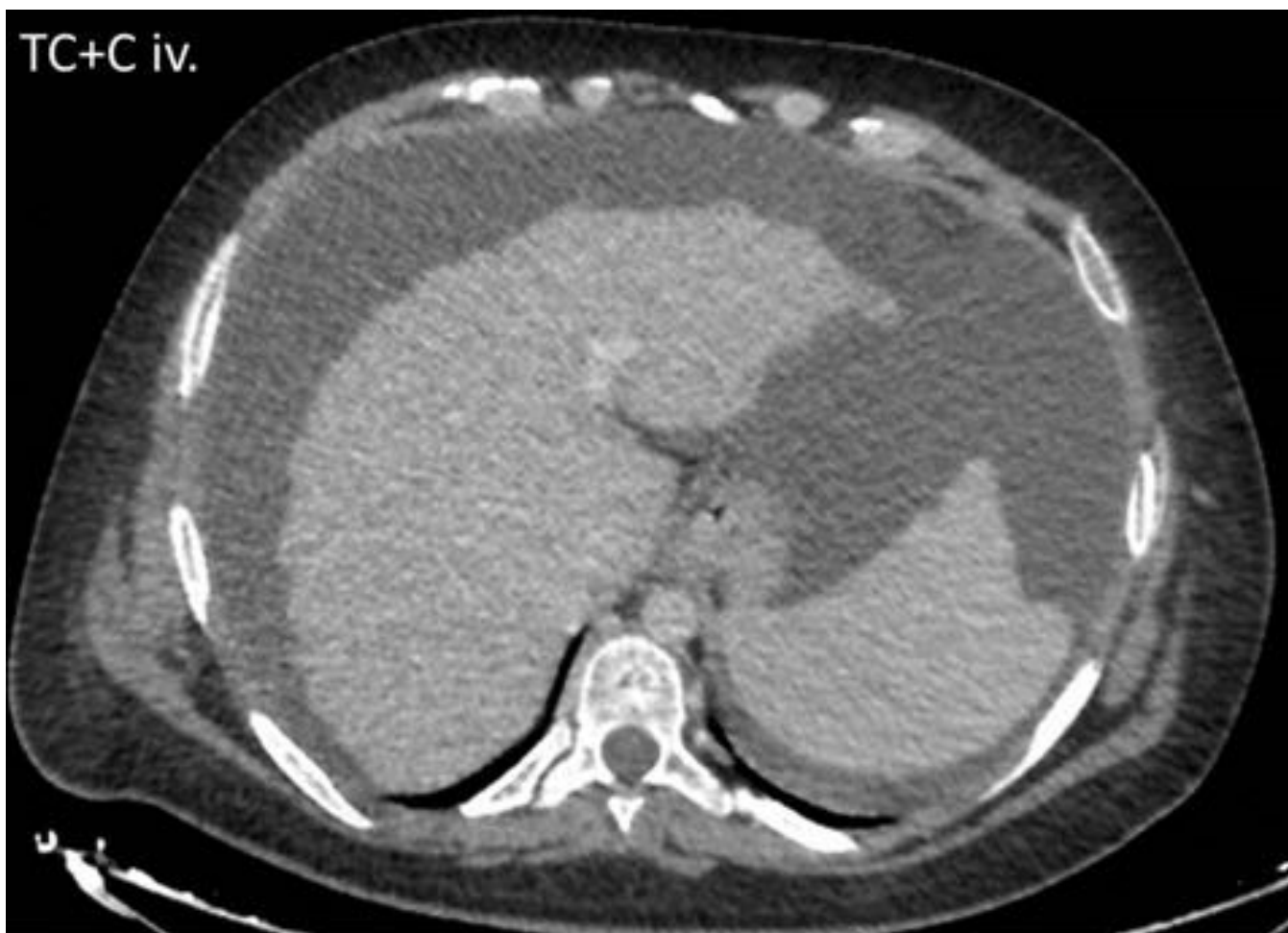
**Fig. 8:** Tabla-resumen de características en imagen de la insuficiencia hepática.



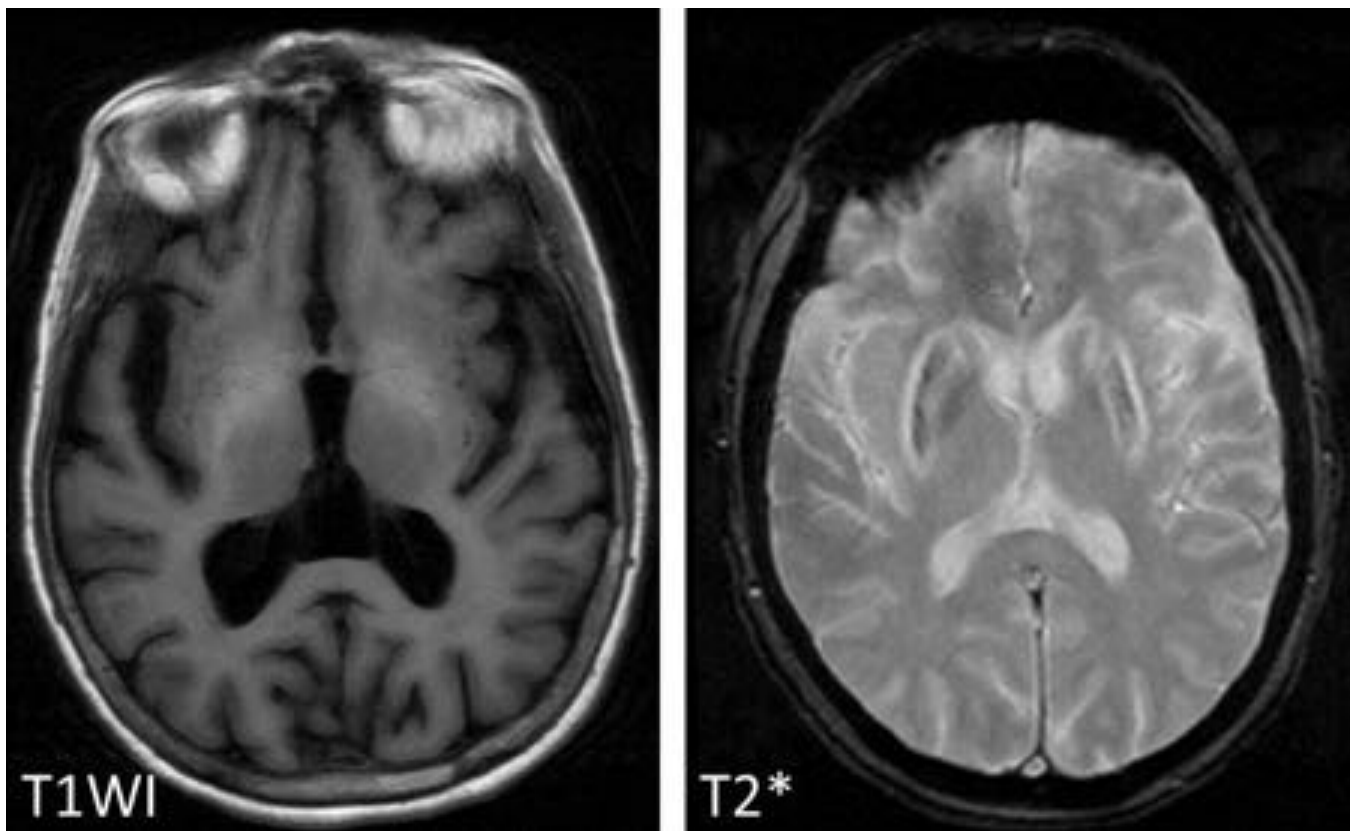
**Fig. 9:** RM cerebral en secuencias axial y sagital potenciadas en T1 de un paciente cirrótico con encefalopatía hepática que muestra una tenue hiperseñal homogénea en ambos tálamos, región subtalámica y pedúnculos cerebrales, secundaria al acúmulo de manganeso que se da en los pacientes con insuficiencia hepática crónica. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Enfermedad de Wilson	
Clínica	Parkinsonismo, debilidad en miembros, disartria, distonía, síntomas psiquiátricos
Ganglios más afectados	Núcleo lenticular
Otras localizaciones	Núcleo caudado Región ventrolateral del tálamo Núcleo dentado del cerebelo Mesencéfalo (signo de la cara de oso panda gigante) Protuberancia Corteza frontal
TC	Atrofia cerebral, cerebelosa y de ganglios basales
T1	Hiperintensidad en lenticular y pedúnculos cerebelosos por acúmulo de cobre, manganeso y/o hierro
T2	Hiperintensidad en putamen, mesencéfalo y protuberancia por lesión neuronal
Otras secuencias	T2*: artefacto de susceptibilidad por acúmulo de hierro DWI: restricción de la difusión en fases agudas

**Fig. 10:** Tabla-resumen de características en imagen de la enfermedad de Wilson.

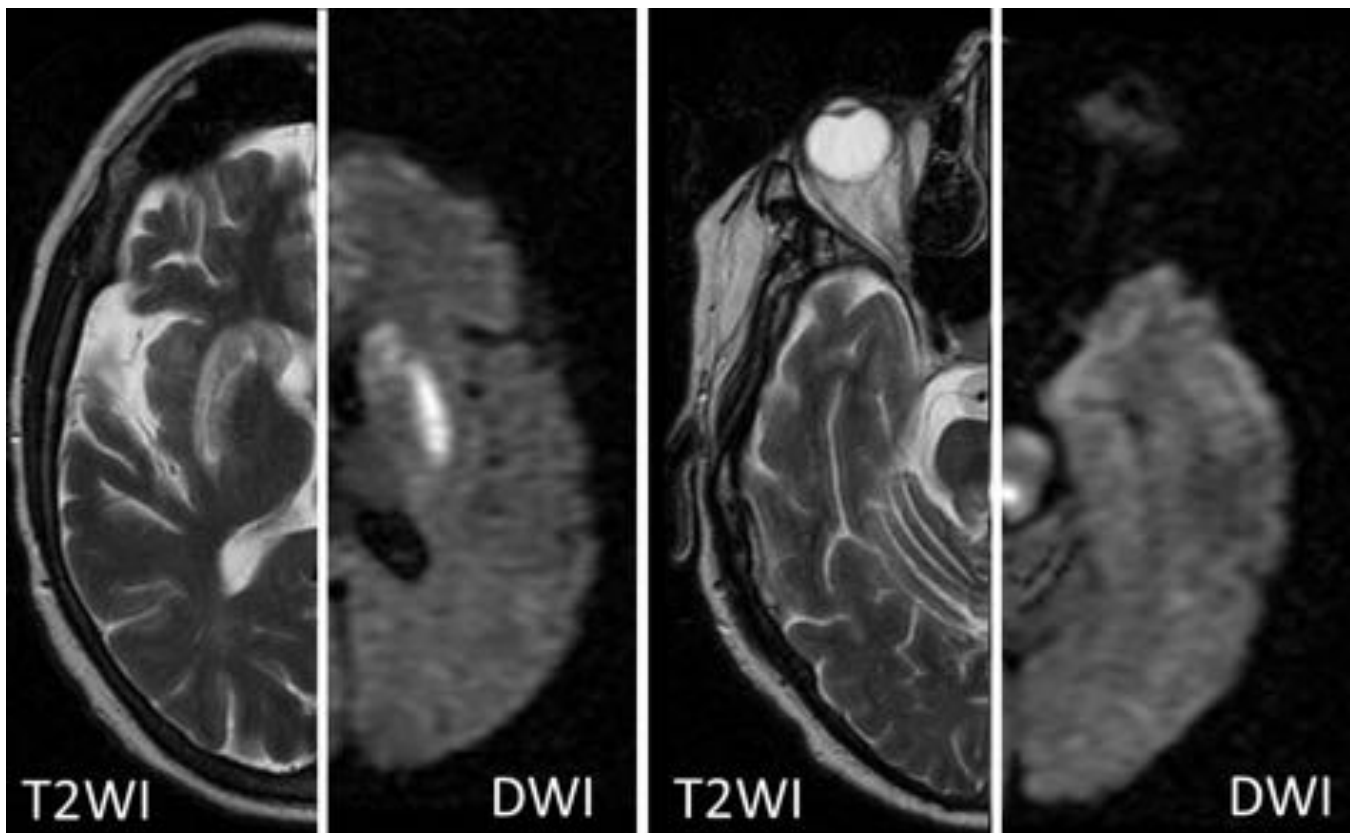


**Fig. 11:** TC abdominal en fase venosa de un varón de 33 años con enfermedad de Wilson que presenta una cirrosis hepática muy avanzada, alteraciones de conducta graves y pérdida de fuerza en extremidades inferiores. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

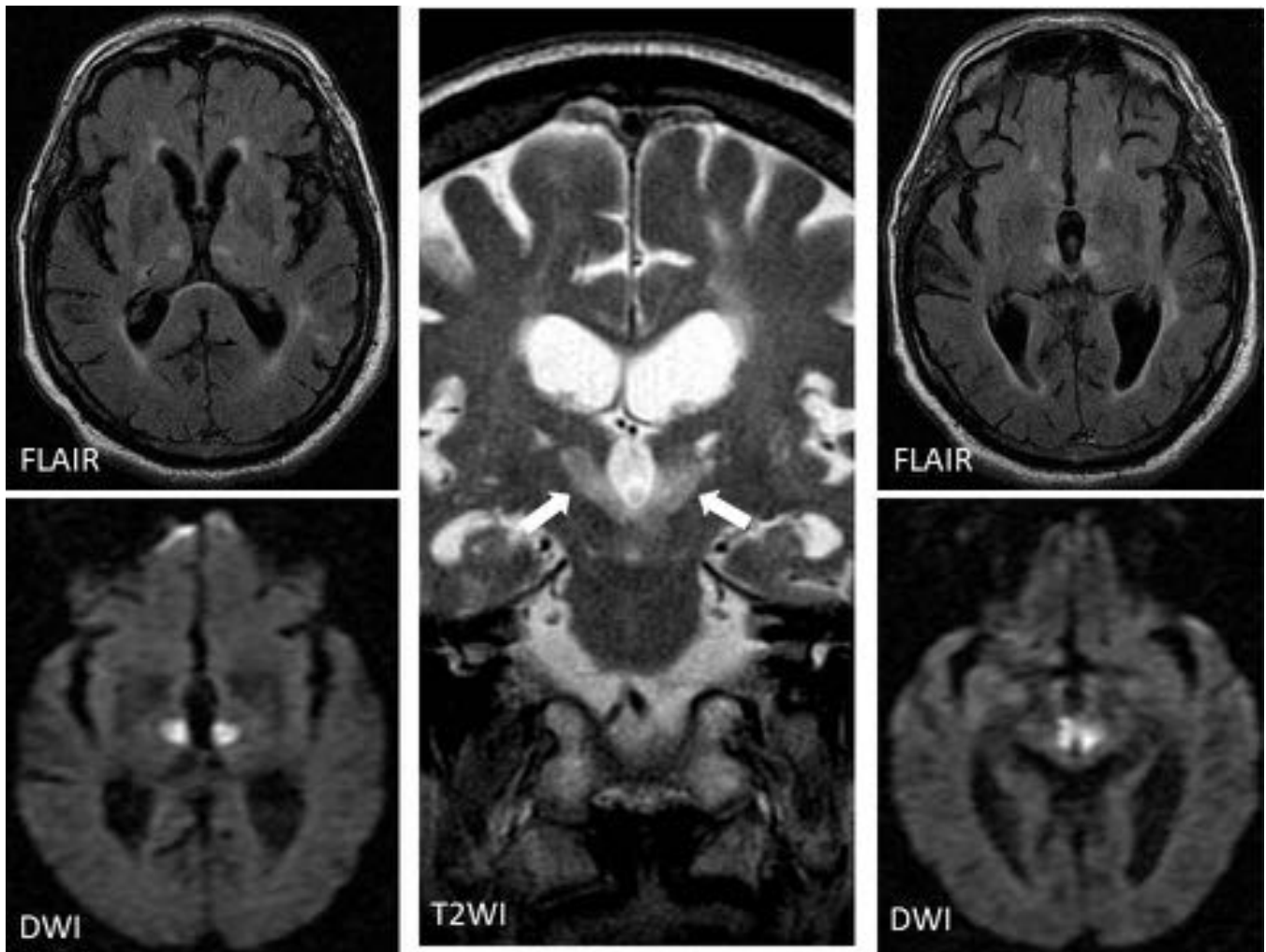


**Fig. 12:** RM cerebral de un varón de 33 años con enfermedad de Wilson y cirrosis hepática avanzada. En la imagen potenciada en T1 se observa la hiperseñal en pálidos y región subtalámica típica de los pacientes con insuficiencia hepática avanzada. En la imagen T2\* se aprecian depósitos laminares de hierro en los núcleos lenticulares (la ceruloplasmina también participa en el metabolismo del hierro). Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.





**Fig. 13:** Varón de 33 años con enfermedad de Wilson y cirrosis hepática avanzada. RM cerebral con secuencias axiales potenciadas en T2 y en difusión en la que se observa una hiperseñal de morfología laminar en los ganglios basales, junto con restricción de la difusión, secundarias al proceso de necrosis neuronal en fase activa. Hallazgos similares en sustancia gris periacueductal. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.



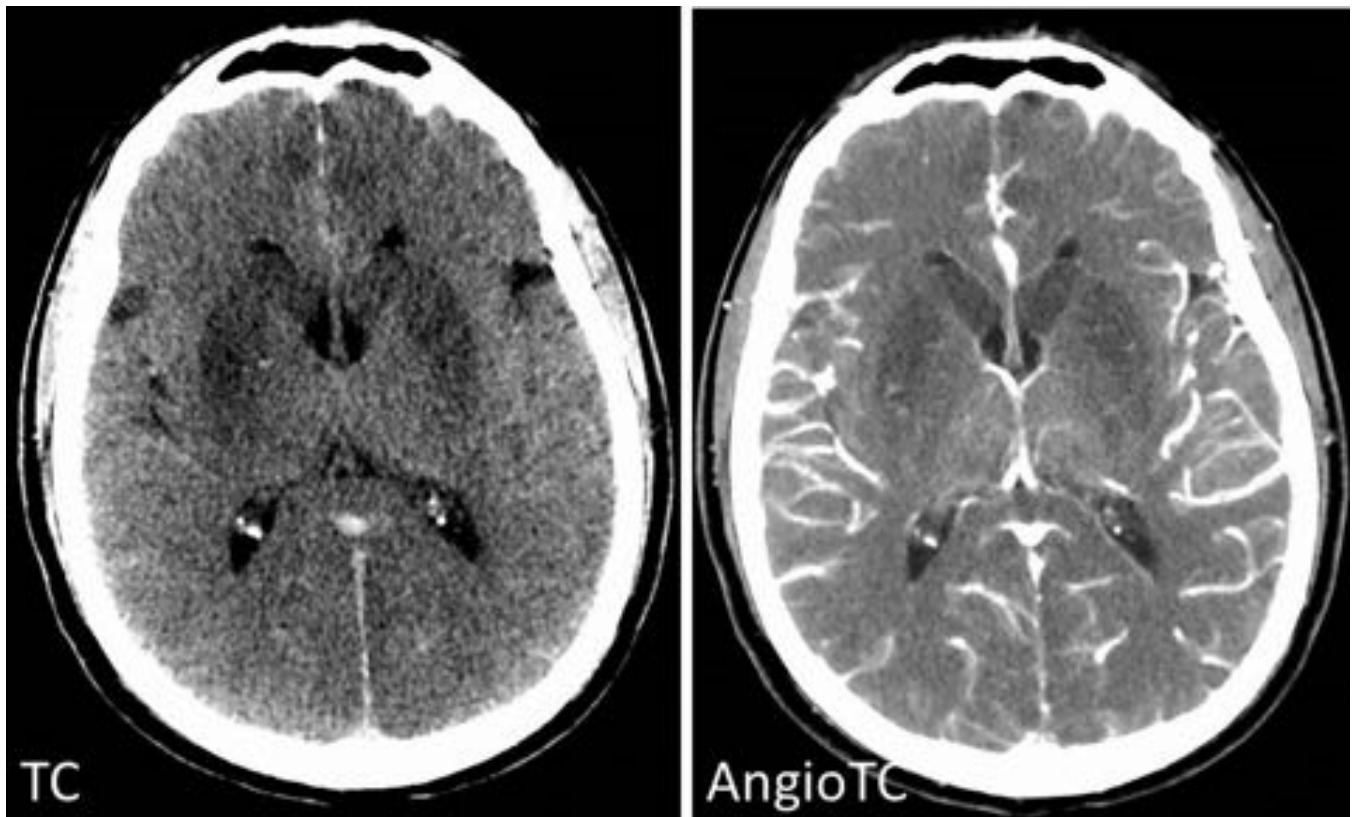
**Fig. 14:** RM de un varón de 81 años en coma. Lesiones hiperintensas en T2WI, bilaterales y simétricas en la región paramediana de ambos tálamos y en mesencéfalo rostral. Restringen la difusión. Compatibles con infarto agudo-subagudo precoz de la arteria de Percheron. Esta es una de las pocas ocasiones en las que un evento isquémico puede dar lugar a hiperseñal T2 bilateral y simétrica de forma sincrónica. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Diagnóstico diferencial de las hiperintensidades en T2WI en los ganglios de la base	
Intoxicaciones	<p>Monóxido de carbono Metanol Cianuro</p>
Enfermedades neurodegenerativas	<p>Enfermedad de Creutzfeld-Jakob Enfermedad de Wilson Corea de Huntington Enfermedades mitocondriales (p.e. enfermedad de Leigh)</p>
Enfermedades metabólicas	<p>Encefalopatía hipoglucémica Síndrome diabético urémico Acidemia metilmalónica Síndrome osmótico desmielinizante Encefalopatía de Wernicke</p>

**Fig. 15:** Tabla-resumen de los principales diagnósticos diferenciales de la hiperintensidad de señal difusa en ganglios basales en secuencias potenciadas en T2.

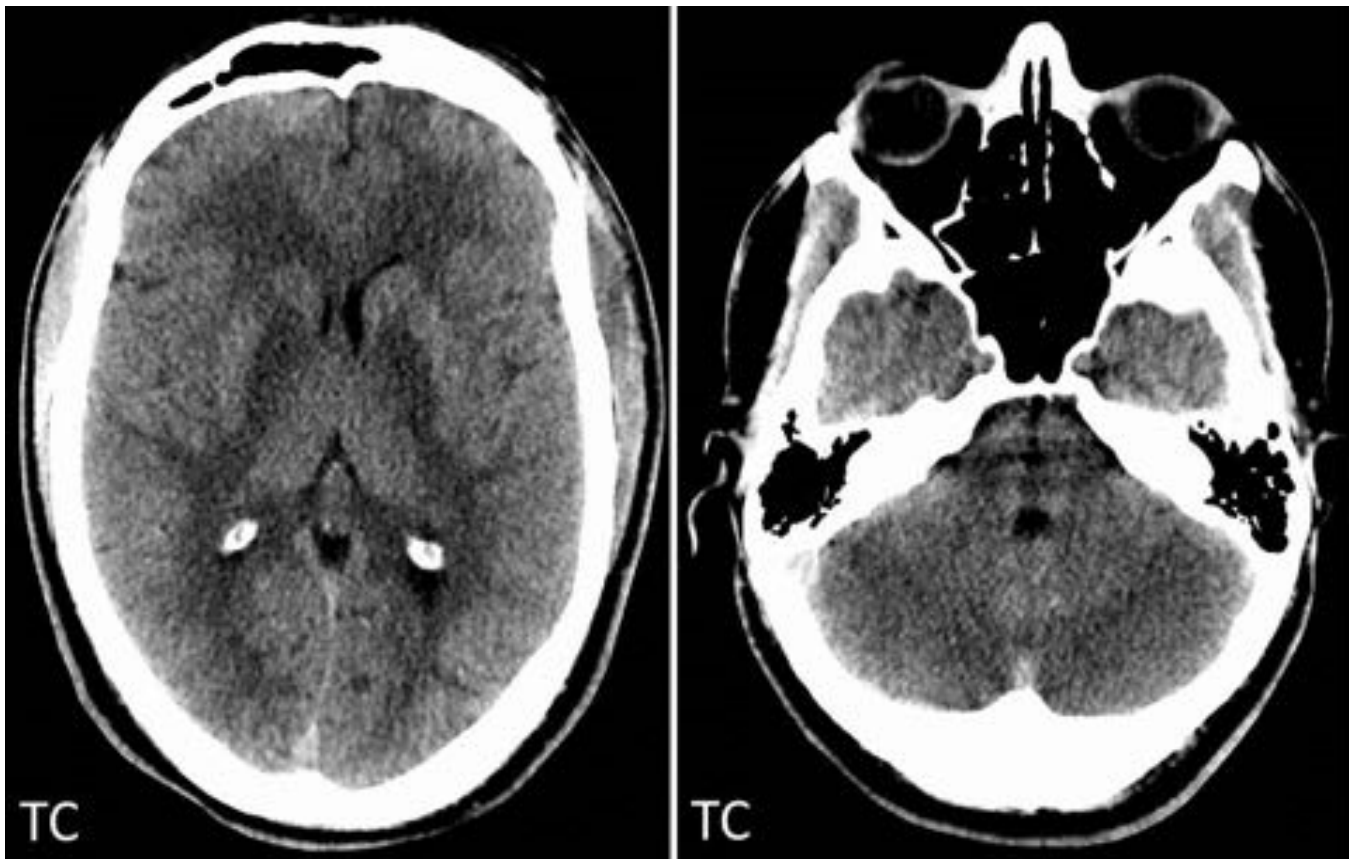
Encefalopatía hipóxico-isquémica	
Clínica	Pseudoahogamiento en niños RCP prolongada en adultos
Ganglios más afectados	Caudado y estriado
Otras localizaciones	Tálamo Hipocampo Cerebelo Tronco del encéfalo
TC	Hipodensidad en ganglios basales Edema cerebral difuso
T1	Hipointensidad
T2	Hiperintensidad
Otras secuencias	DWI: restricción de la difusión en fases agudas

**Fig. 16:** Tabla-resumen de las características en imagen de la encefalopatía hipóxico-isquémica.

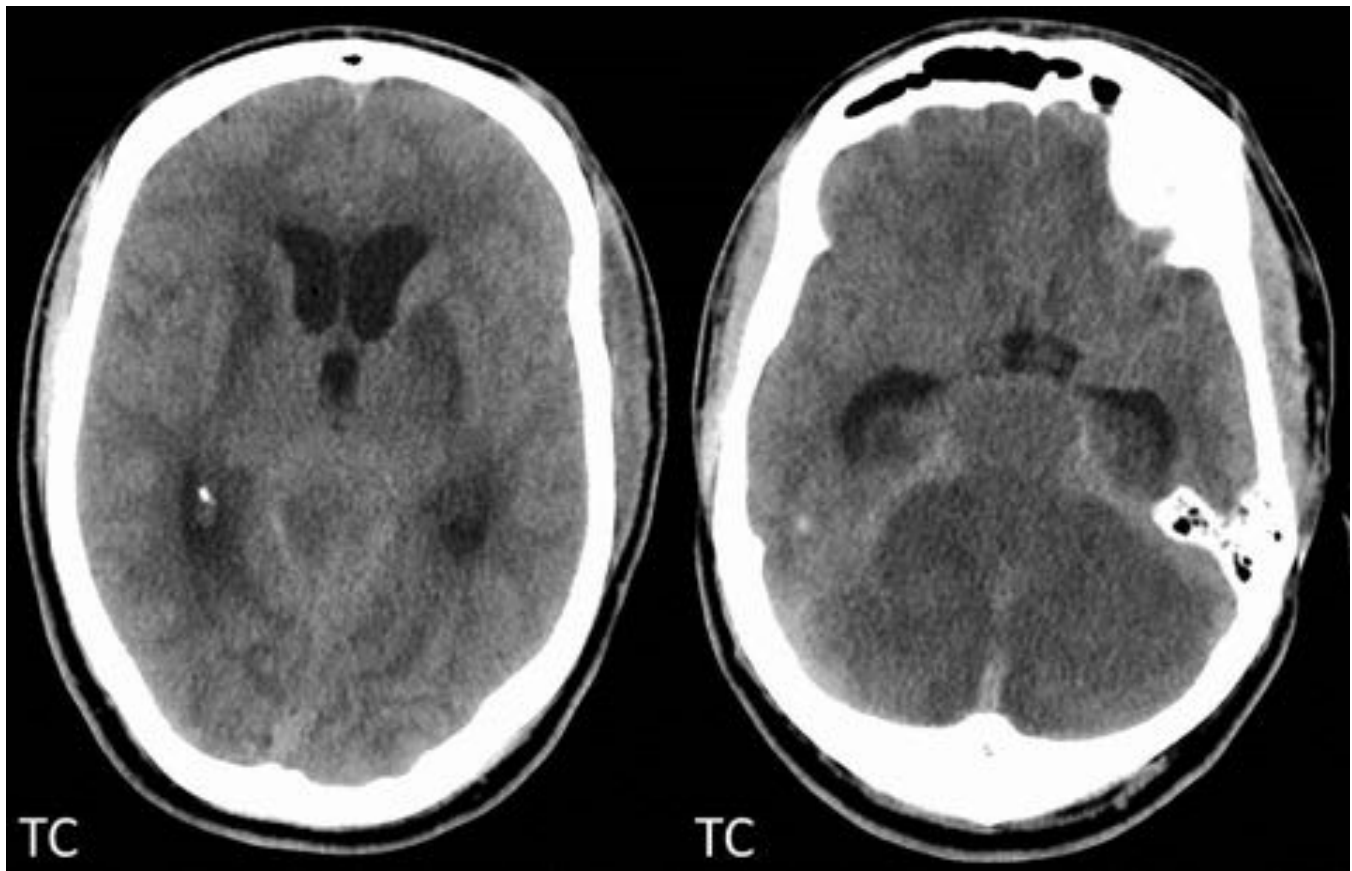


**Fig. 17:** Encefalopatía hipóxico-isquémica. TC simple y angioTC de un paciente varón de 70 años en coma tras reanimación cardiopulmonar. Se observan hipodensidades difusas en ambos núcleos estriados, con escasa captación de contraste, en relación con isquemia. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.





**Fig. 18:** Encefalopatía hipóxico-isquémica. TC simple de un varón de 43 años encontrado en coma en la calle y antecedentes de consumo de heroína. Hipodensidades difusas en ambos globos pálidos, y edema con borramiento de surcos en el cerebelo. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.



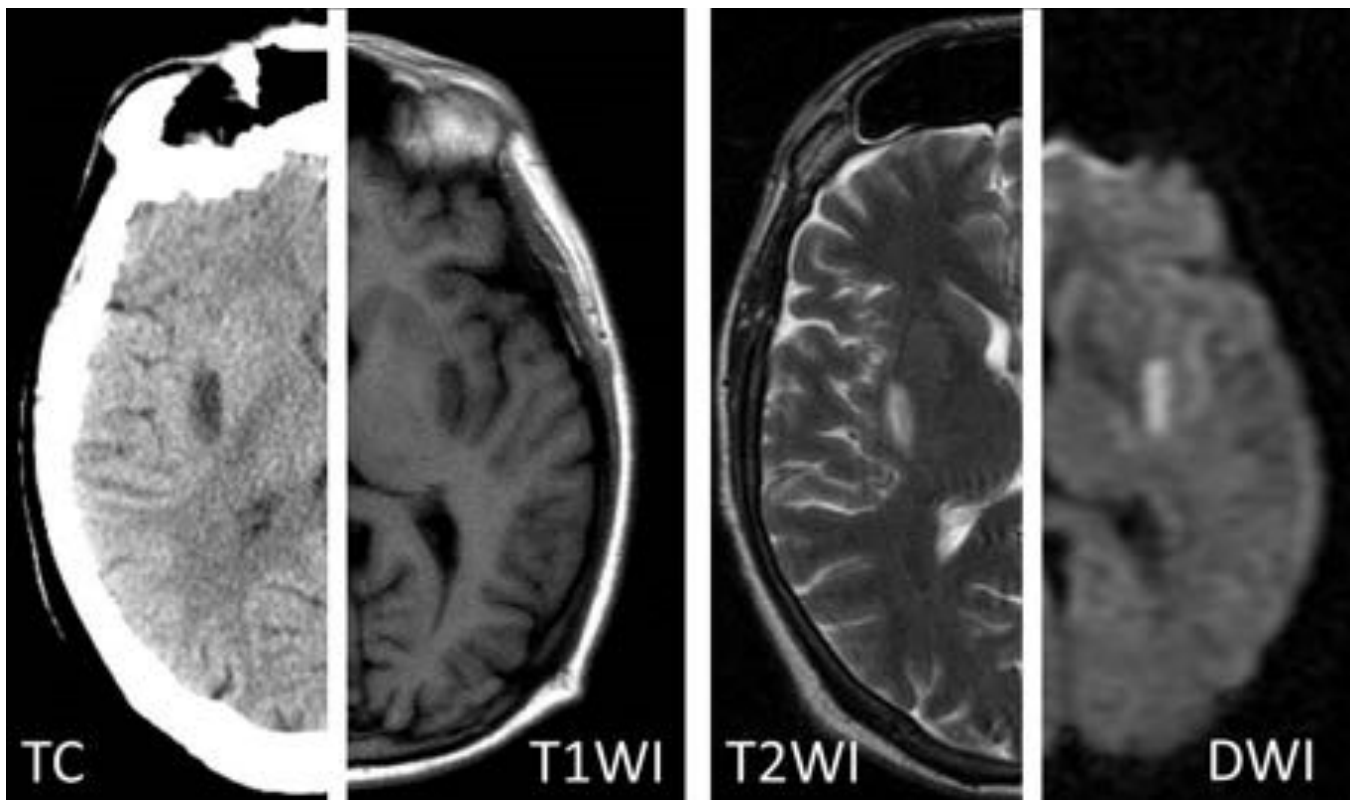
**Fig. 19:** Encefalopatía hipóxico-isquémica. Varón de 43 años encontrado en coma en la calle y antecedentes de consumo de heroína. TC simple de control del paciente anterior, realizado 12 horas después por empeoramiento clínico. Edema cerebeloso difuso que comprime el cuarto ventrículo y condiciona una hidrocefalia supratentorial aguda. Isquemia en progresión en los ganglios de la base. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Intoxicación por monóxido de carbono	
Clínica	Dolor de cabeza, mareos, confusión, convulsiones...
Ganglios más afectados	Globos pálidos (muy característico)
Otras localizaciones	Centro semioval Sustancia blanca periventricular
TC	Hipodensidad
T1	Hipointensidad
T2	Hiperintensidad
Otras secuencias	T2* puede haber microantrados DWI restringida en fase aguda

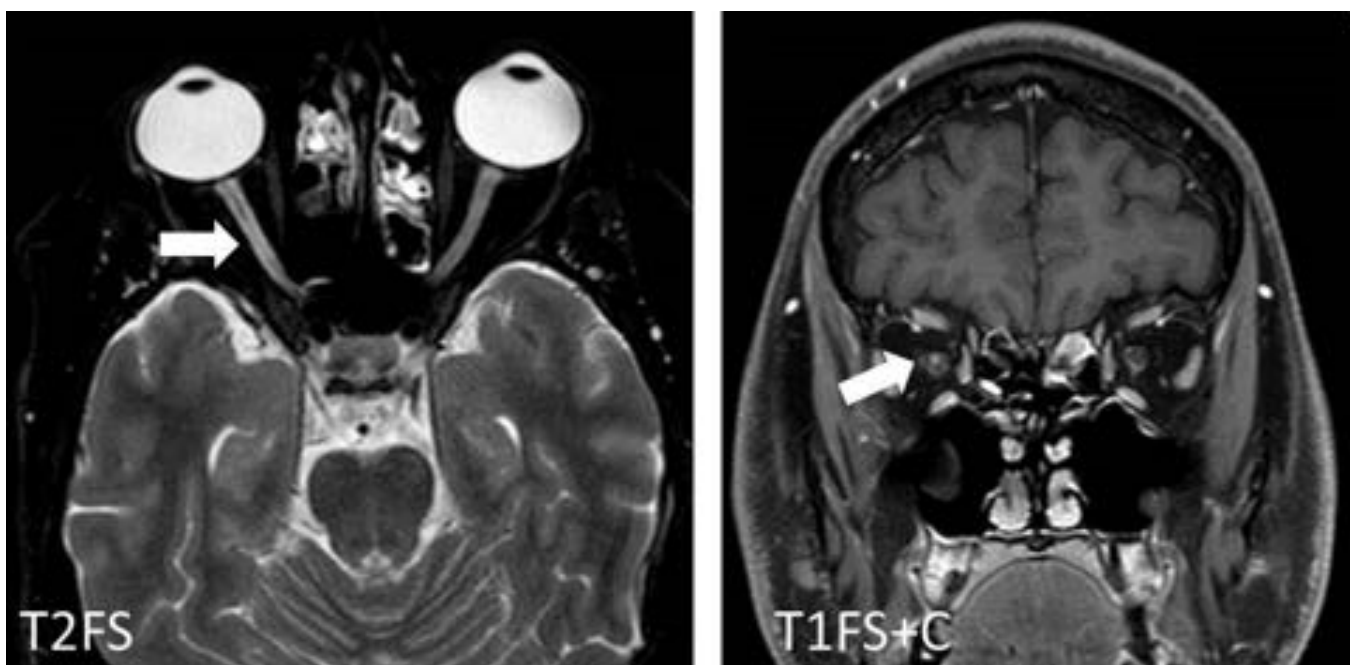
**Fig. 20:** Tabla-resumen de las características en imagen de la intoxicación por monóxido de carbono. Es muy característica la afectación aislada de los globos pálidos.

Intoxicación por metanol	
Clínica	Neuropatía óptica
Ganglios más afectados	Putámenes (muy característico)
Otras localizaciones	Otros ganglios basales Sustancia blanca subcortical Tronco y cerebelo
TC	Hipodensidad
T1	Variable. Depende de la hemorragia
T2	Hipointensidad
Otras secuencias	T2*: La hemorragia en los putámenes es característica DWI: restringe en fase aguda

**Fig. 21:** Tabla-resumen de las características en imagen de la intoxicación por metanol. Es muy característica la afectación aislada de los putámenes.



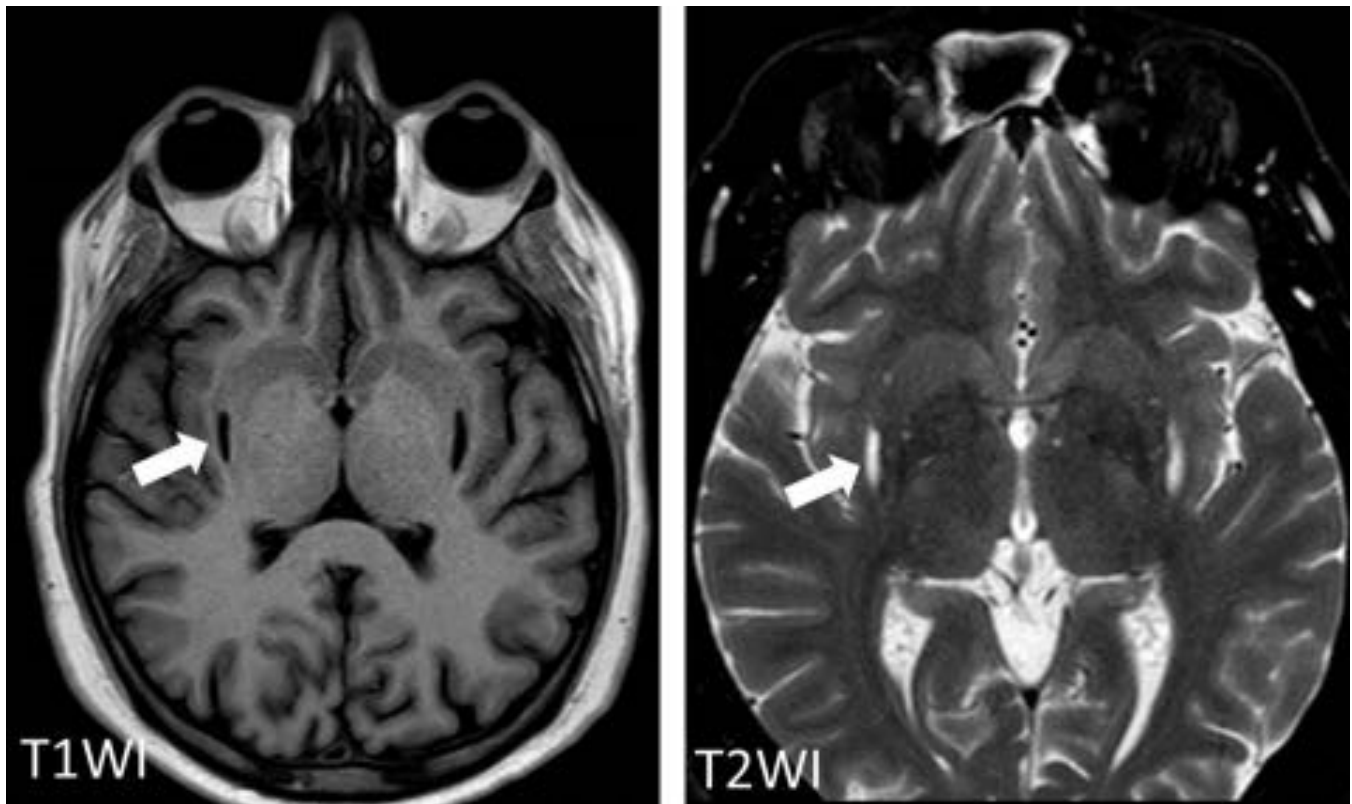
**Fig. 22:** Varón de 34 años con pérdida de visión bilateral y antecedentes de intoxicación con metanol. TC y RM cerebral en secuencias axiales potenciadas en T1, T2 y difusión. Se observa una hipodensidad difusa en el putamen, que se corresponde con una hipointensidad en T1WI e hiperintensidad en T2WI. La lesión restringe la difusión. Se corresponde con un proceso de necrosis activa. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.



**Fig. 23:** Varón de 34 años con pérdida de visión bilateral y antecedentes de intoxicación con metanol. RM de región orbitaria con secuencias axial T2WI con supresión grasa y coronal T1+C con supresión



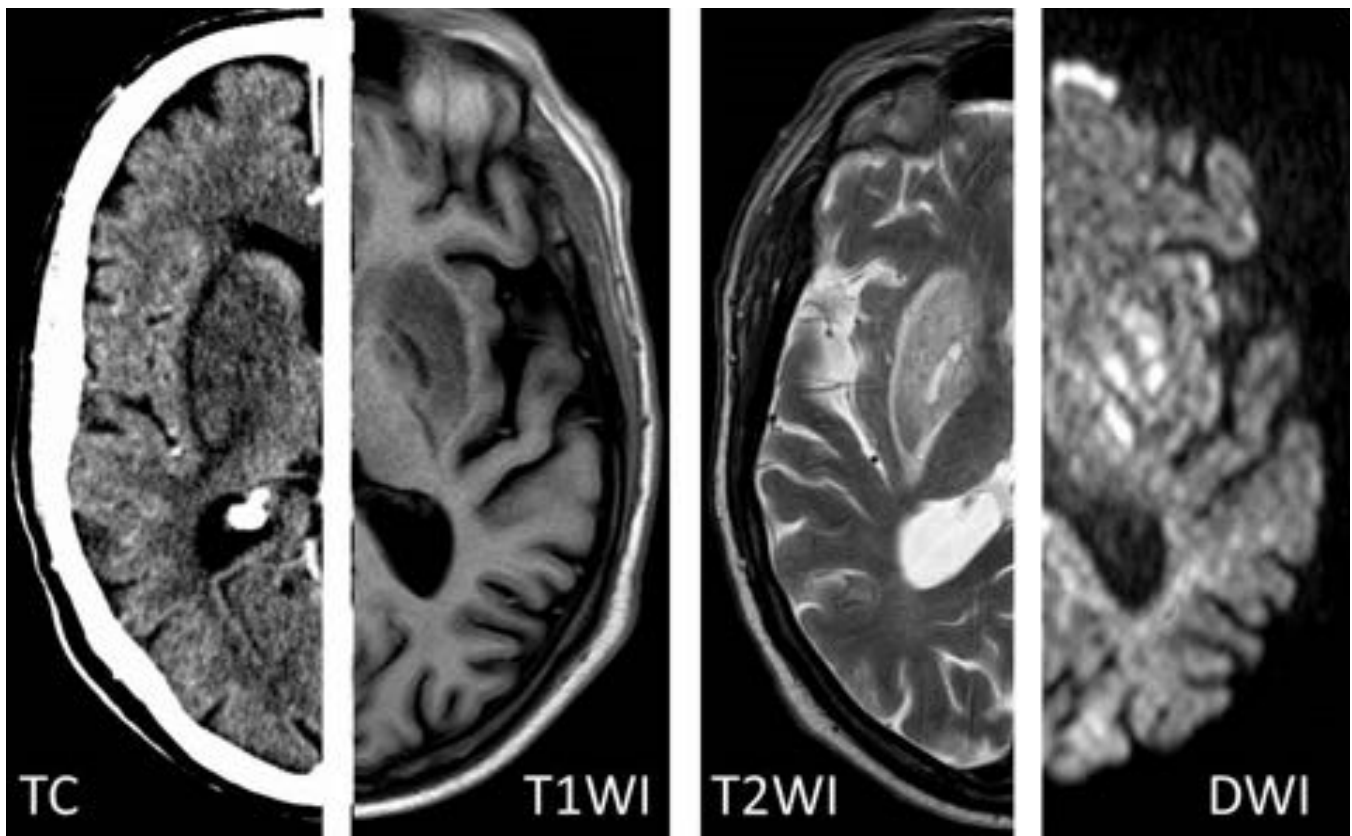
grasa. Se observa una tenue hiperseñal en T2 y una mínima captación de contraste en el tercio craneal del nervio óptico intraorbitario derecho. Hallazgos sugestivos de neuropatía óptica de origen tóxico. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.



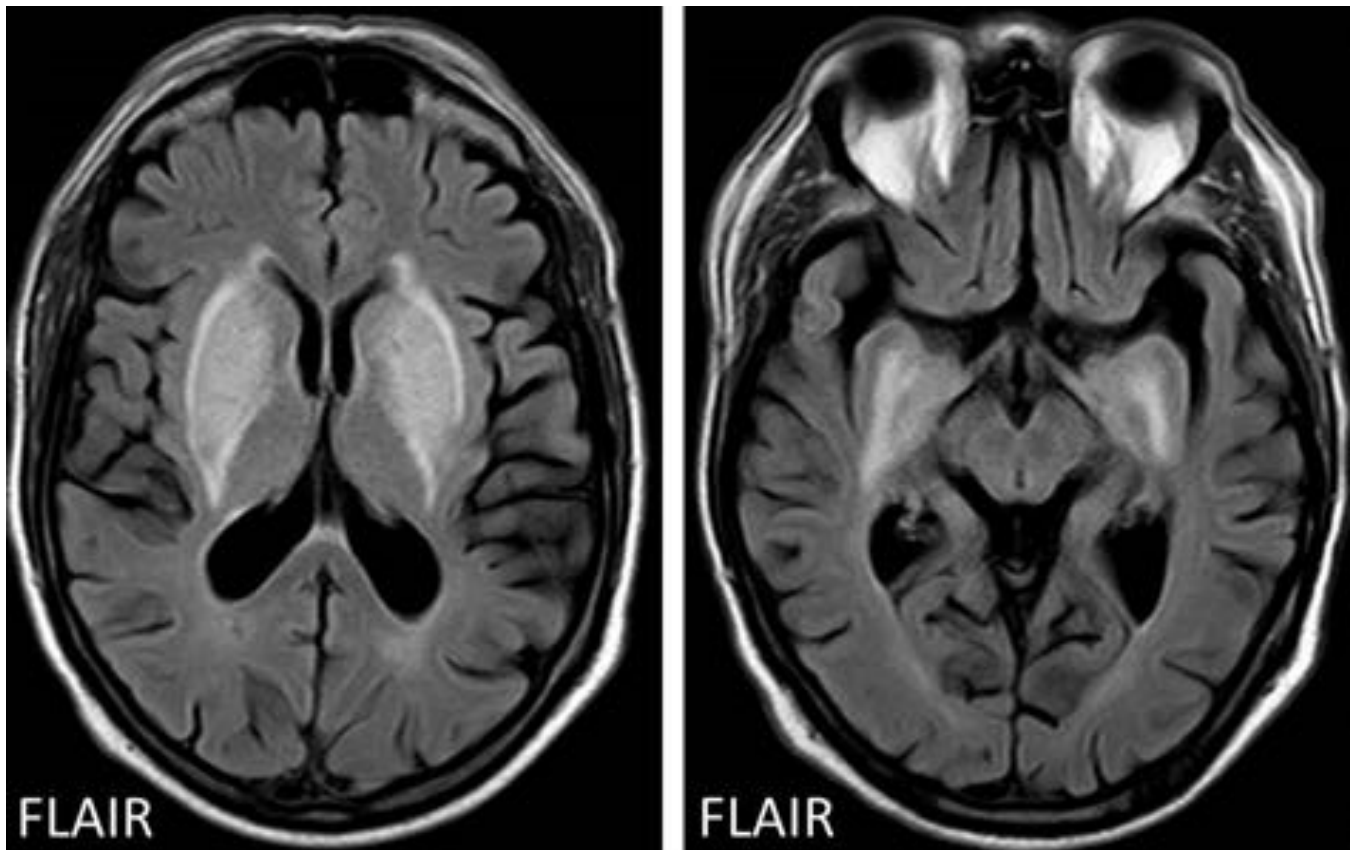
**Fig. 24:** Intoxicación por metanol. Varón de 34 años con pérdida de visión bilateral y antecedentes de intoxicación con metanol. RM de control del paciente anterior un año después del episodio agudo. El daño neuronal se hace irreversible y da lugar a cavidades gliótico-malácicas bilaterales y simétricas en ambos putámenes. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Síndrome diabético urémico	
Clínica	Convulsiones y parkinsonismo
Ganglios más afectados	Lenticular (signo de la horca lenticular)
Otras localizaciones	Caudado Corteza mesial Tálamos Mesencéfalo
TC	Hipodensidad
T1	Hipointensidad
T2	Hiperintensidad
Otras secuencias	DWI restringida

**Fig. 25:** Tabla-resumen de las características en imagen del síndrome diabético urémico.



**Fig. 26:** Síndrome diabético urémico. Varón de 61 años en diálisis peritoneal y con alteraciones del comportamiento. TC simple y RM cerebral con secuencias axiales potenciadas en T1, T2 y difusión. En la TC se observa una hipodensidad en el núcleo lenticular, más marcada en su periferia, que se corresponde con hiposeñal en T1 e hiperseñal en T2. Las lesiones restringen la difusión. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

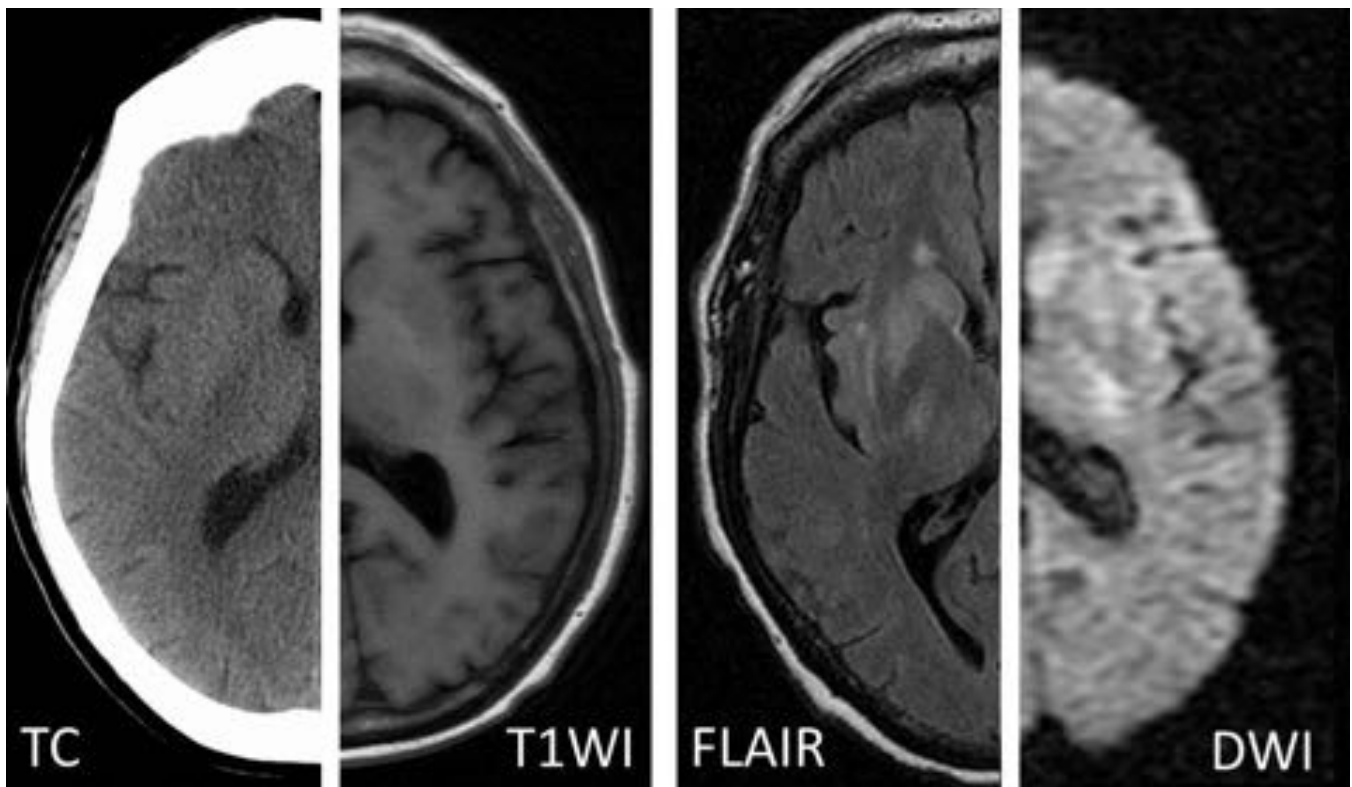


**Fig. 27:** Síndrome diabético urémico. Varón de 61 años en diálisis peritoneal y con alteraciones del comportamiento. Hiperseñal T2 en ganglios basales y en hipocampos. En FLAIR se define mejor el «signo de la horca lenticular» (lenticular fork sign), en referencia al borde más hiperintenso que rodea a los núcleos lenticulares. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

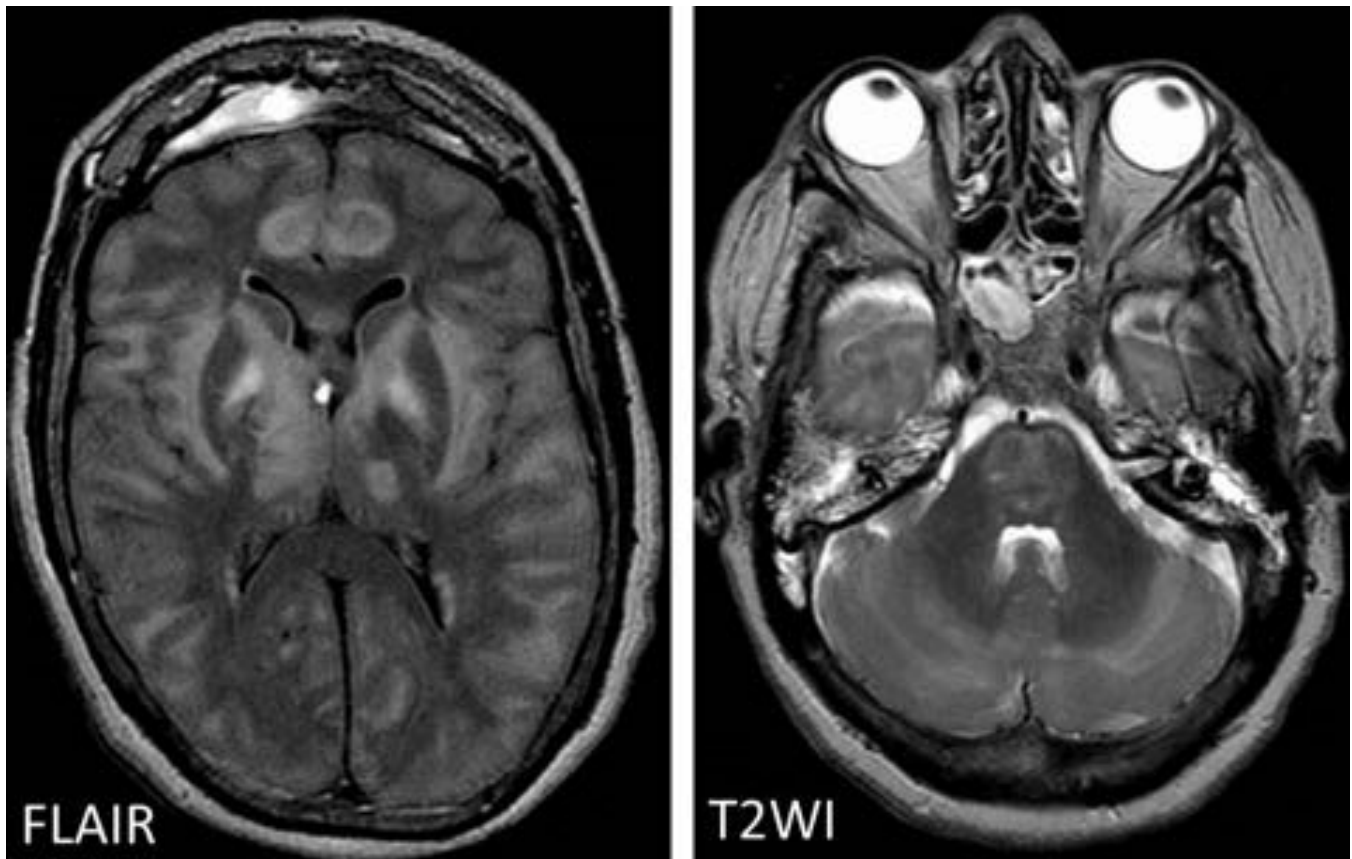
<b>Síndrome osmótico desmielinizante</b>	
<b>Clínica</b>	Tetraparesia, parálisis pseudobulbar, alteración de la conciencia
<b>Ganglios más afectados</b>	Estriado
<b>Otras localizaciones</b>	Protuberancia Sustancia blanca subcortical
<b>TC</b>	Hipodensidad en la protuberancia. Poco valorable (interferencias por endurecimiento del haz de rayos X)
<b>T1</b>	Hipointensidad
<b>T2</b>	Hiperintensidad Respeto los tractos corticoespinales (signo del tridente o del sombrero mejicano)
<b>Otras secuencias</b>	DWI: restringe en fase precoz. Suele ser el primer signo en imagen.

**Fig. 28:** Tabla-resumen de las características en imagen del síndrome osmótico desmielinizante.





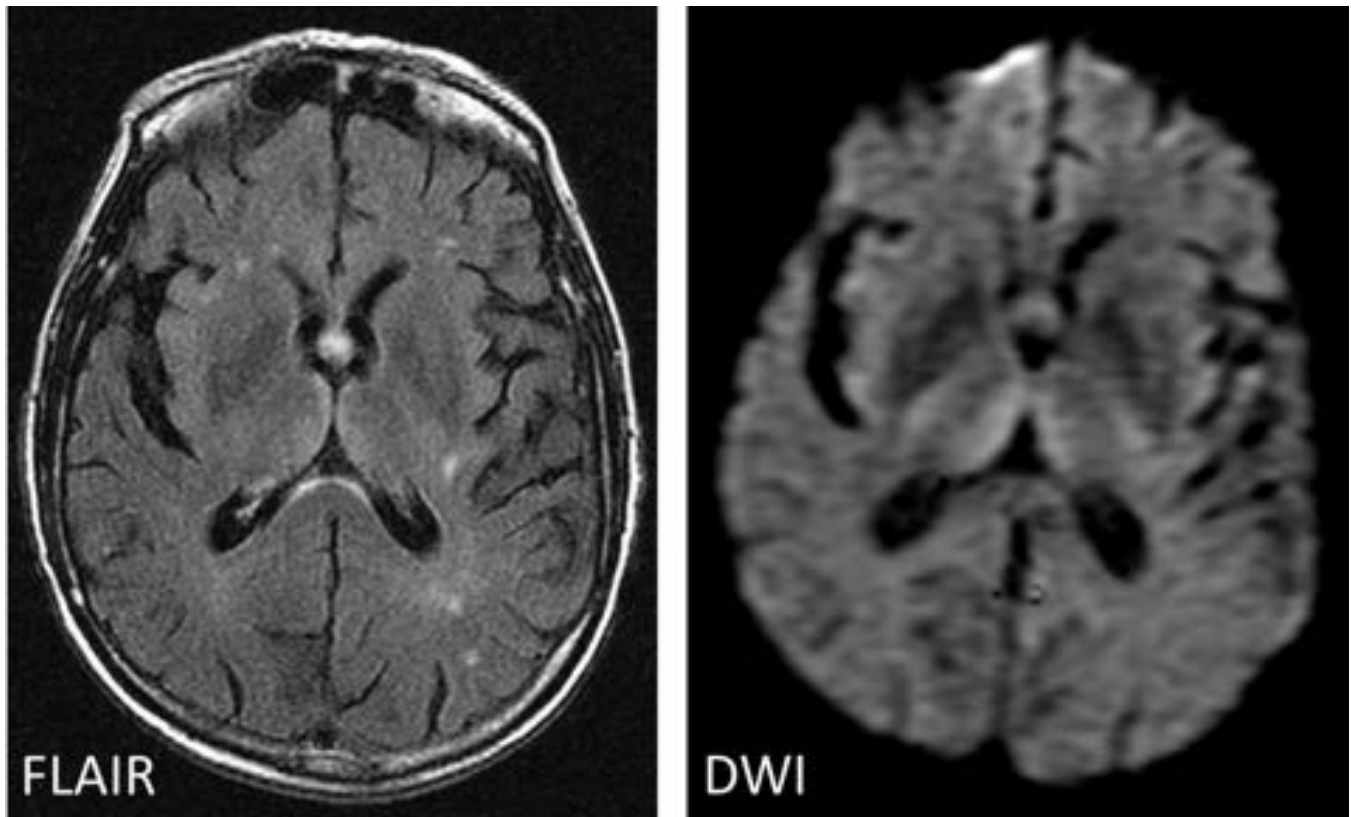
**Fig. 29:** Síndrome osmótico desmielinizante. Paciente en coma con cirrosis hepática. En secuencias ponderadas en T2 y difusión se aprecia hiperintensidades bilaterales y simétricas en núcleo estriado, así como del fascículo corticoespinal desde los pedúnculos cerebrales hasta los ganglios de la base, en probable relación con síndrome osmótico desmielinizante. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.



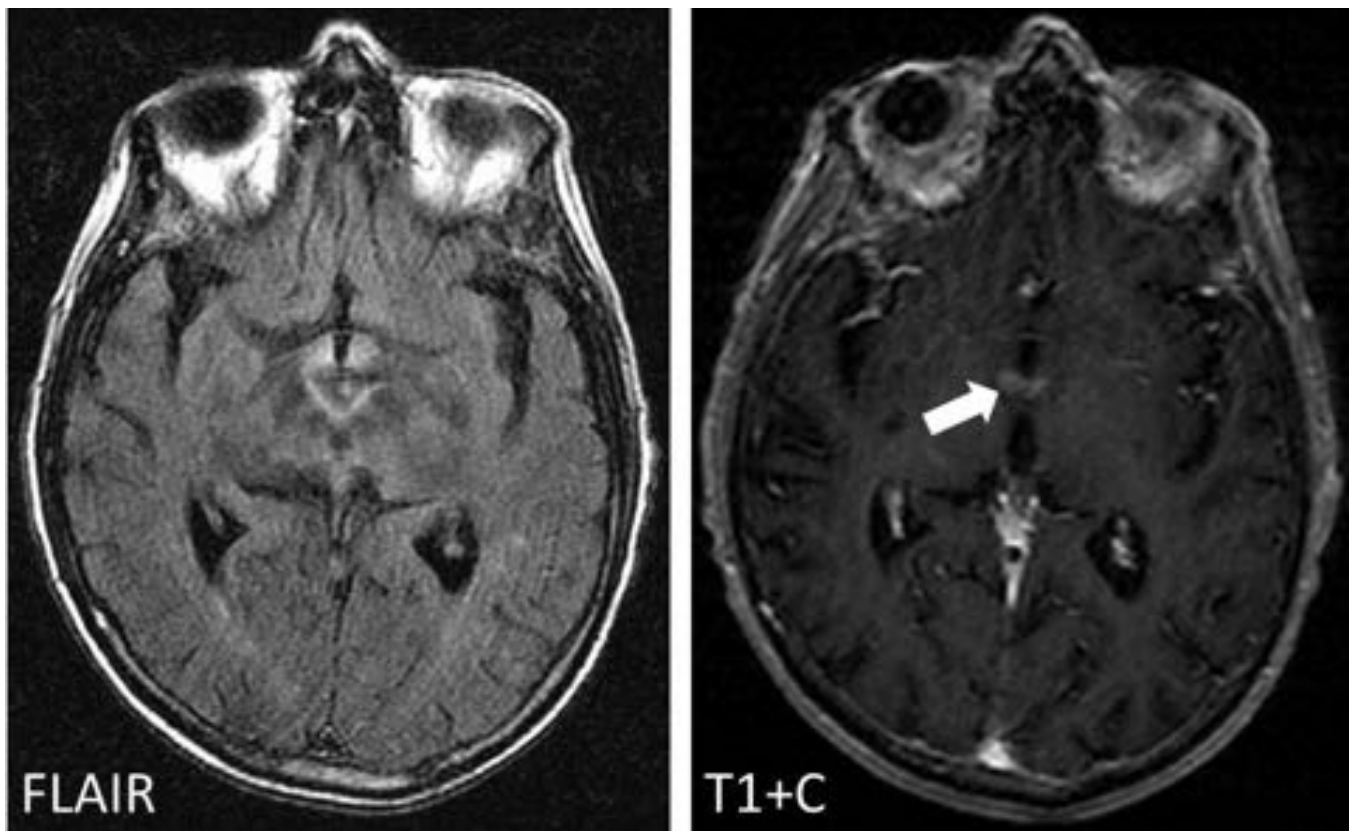
**Fig. 30:** Síndrome osmótico desmielinizante. RM cerebral de un paciente operado de craneofaringioma, que presenta hipernatremia severa y coma. Extensas lesiones hiperintensas en T2 en tronco encefálico, sustancia gris profunda, cápsulas interna y externa y corteza cerebelosa y cerebral. La hiperseñal difusa de la protuberancia suele respetar la periferia y los tractos cortico-espinales («signo del tridente» o del «sombrero mejicano»). Servicio de Radiodiagnóstico, HCU Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Encefalopatía de Wernicke	
Clínica	Oftalmoplejía, ataxia y confusión
Ganglios más afectados	Tálamo dorsomedial
Otras localizaciones	Cuerpos mamilares Alrededor del tercer ventrículo Hipotálamo Sustancia gris periacueductal
TC	Sin alteraciones significativas
T1	Hipointensidad
T2	Hiperintensidad
Otras secuencias	T1+C: realce de los cuerpos mamilares Espectroscopia: marcado aumento del pico de lactato

**Fig. 31:** Tabla-resumen de las características en imagen de la encefalopatía de Wernicke.



**Fig. 32:** Encefalopatía de Wernicke. Varón de 70 años con hábito etanólico y clínica de vértigo y nistagmo vertical y horizontal que no se agota. RM en secuencias axiales FLAIR y DWI. Se aprecian lesiones hiperintensas en porción medial de ambos talamos, cuerpo mamilar y en septum pellucidum. Restringen la difusión. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

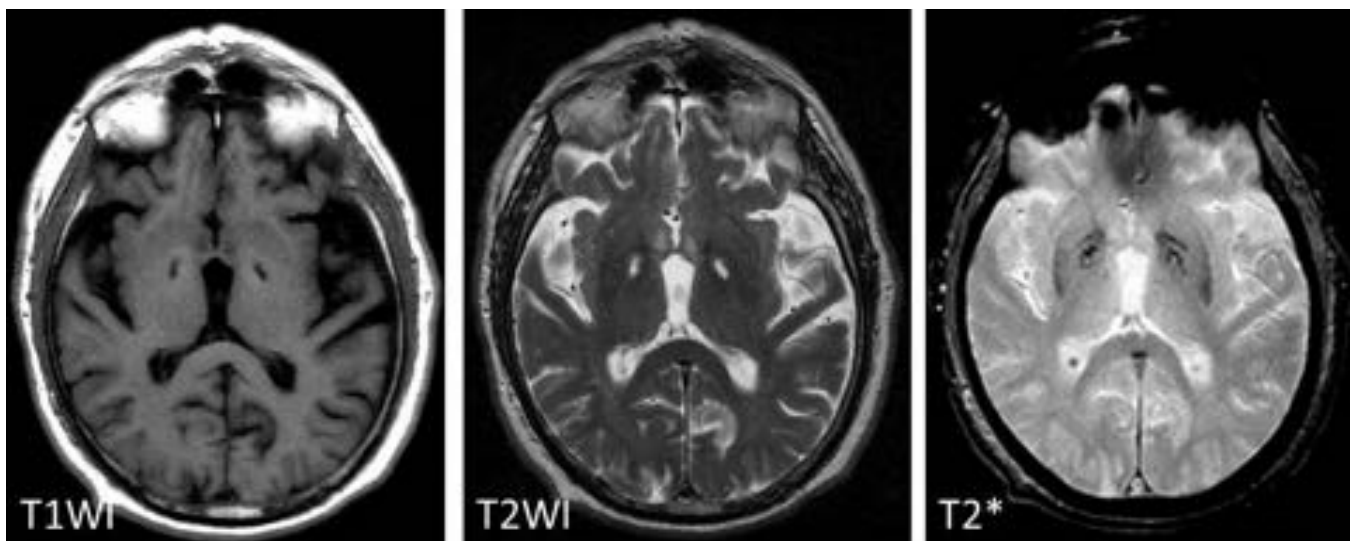


**Fig. 33:** Encefalopatía de Wernicke. Varón de 70 años con hábito etanólico y clínica de vértigo y nistagmo vertical y horizontal que no se agota. RM en secuencias axiales FLAIR y T1 con contraste. Hiperseñal en T2 en hipocampos y cuerpos mamilares. Realce de los cuerpos mamilares tras la administración de contraste, característico en la encefalopatía de Wernicke. Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.



Acúmulo de hierro asociado a la edad	
Clínica	Ninguna
Ganglios más afectados	Globos pálidos
Otras localizaciones	Putamen
TC	Normal
T1	Variable
T2	Hipointensidad
Otras secuencias	T2* artefacto de susceptibilidad

**Fig. 34:** Tabla-resumen de las características en imagen del acúmulo de hierro asociado a la edad.



**Fig. 35:** Acúmulo de hierro asociado al envejecimiento. RM cerebral de un varón de 75 años. Llama la atención una sutil hiperseñal en T1, hiposeñal en T2 y artefacto de susceptibilidad en T2\* que afecta a núcleo lenticular, en relación con depósito de hierro. El área de necrosis bilateral en T2WI recuerda el

## Conclusiones

La alteración difusa y simétrica en la señal de los ganglios de la base y de los tálamos en RM es el resultado de enfermedades de depósito, enfermedades neurodegenerativas, alteraciones metabólicas e intoxicaciones.

La hiperseñal en secuencias potenciadas en T1 se produce generalmente por el depósito de minerales y proteínas con efecto paramagnético. Esta secuencia es la que más facilita el diagnóstico diferencial puesto que son pocas las sustancias que muestran un acortamiento del T1 en RM.

La hiperintensidad en secuencias potenciadas en T2 no es tan característica de una determinada patología como lo es su patrón de distribución por los ganglios basales o su afectación predominante y selectiva de algunos de ellos.

Las hipointensidades tanto en T1 como en T2 no facilitan el proceso diagnóstico.

Aunque siempre se debe tener en cuenta la clínica y los antecedentes del paciente, algunos de los patrones descritos son lo suficientemente específicos como para hacer una aproximación diagnóstica fiable basada exclusivamente en la imagen.

## Bibliografía / Referencias

1. Bathla G, Hegde AN. MRI and CT appearances in metabolic encephalopathies due to systemic diseases in adults. *Clin Radiol.* junio de 2013;68(6):545-54.
2. Beltz EE, Mullins ME. Radiological Reasoning: Hyperintensity of the Basal Ganglia and Cortex on FLAIR and Diffusion-Weighted Imaging. *American Journal of Roentgenology.* 1 de septiembre de 2010;195(3\_supplement):S1-8.
3. Blanco M, Casado R, Vázquez F, Pumar JM. CT and MR Imaging Findings in Methanol Intoxication. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2 de enero de 2006;27(2):452-4.
4. Gaillard F. Basal ganglia T1 hyperintensity | Radiology Reference Article | Radiopaedia.org [Internet]. Radiopaedia. [citado 10 de febrero de 2016]. Recuperado a partir de <http://radiopaedia.org/articles/basal-ganglia-t1-hyperintensity>
5. Gaillard F. Leigh disease | Radiology Reference Article | Radiopaedia.org [Internet]. Radiopaedia. [citado 15 de febrero de 2016]. Recuperado a partir de: <http://radiopaedia.org/articles/leigh-disease>
6. Gaillard F. Restricted diffusion in the basal ganglia | Radiology Reference Article | Radiopaedia.org [Internet]. Radiopaedia. [citado 10 de febrero de 2016]. Recuperado a partir de <http://radiopaedia.org/articles/restricted-diffusion-in-the-basal-ganglia>
7. Ginat DT, Meyers SP. Intracranial Lesions with High Signal Intensity on T1-weighted MR Images: Differential Diagnosis. *RadioGraphics.* 1 de marzo de 2012;32(2):499-516.
8. Grasso D, Borreggine C, Perfetto F, Bertozzi V, Trivisano M, Specchio LM, et al. Lentiform Fork Sign: a Magnetic Resonance Finding in a Case of Acute Metabolic Acidosis. *Neuroradiol J* 27(3):288-92.

9. Grover SB, Gupta P, Kumar A, Mahajan H. Extensive gray & white matter abnormalities in Wilson's disease: A case report. *Indian Journal of Radiology and Imaging*. 1 de enero de 2006;16(1):91.
10. Hattingh CJ. Uraemic encephalopathy | Radiology Reference Article | Radiopaedia.org [Internet]. Radiopaedia. [citado 15 de febrero de 2016]. Recuperado a partir de <http://radiopaedia.org/articles/uraemic-encephalopathy>
11. Hegde AN, Mohan S, Lath N, Lim CCT. Differential Diagnosis for Bilateral Abnormalities of the Basal Ganglia and Thalamus<sup>1</sup>. *RadioGraphics*. enero de 2011;31(1):5-30.
12. Howard SA, Barletta JA, Klufas RA, Saad A, De Girolami U. Osmotic Demyelination Syndrome. *RadioGraphics*. 1 de mayo de 2009;29(3):933-8.
13. Kanda T, Ishii K, Kawaguchi H, Kitajima K, Takenaka D. High Signal Intensity in the Dentate Nucleus and Globus Pallidus on Unenhanced T1-weighted MR Images: Relationship with Increasing Cumulative Dose of a Gadolinium-based Contrast Material. *Radiology*. marzo de 2014;270(3):834-41.
14. Kanda T, Osawa M, Oba H, Toyoda K, Kotoku J, Haruyama T, et al. High Signal Intensity in Dentate Nucleus on Unenhanced T1-weighted MR Images: Association with Linear versus Macrocyclic Gadolinium Chelate Administration. *Radiology*. junio de 2015;275(3):803-9.
15. Kang E, Jeon SJ, Choi S-S. Uremic Encephalopathy with Atypical Magnetic Resonance Features on Diffusion-Weighted Images. *Korean J Radiol*. 2012;13(6):808-11.
16. Kim TJ, Kim IO, Kim WS, Cheon JE, Moon SG, Kwon JW, et al. MR Imaging of the Brain in Wilson Disease of Childhood: Findings Before and After Treatment with Clinical Correlation *AJNR Am J Neuroradiol*. 6 de enero de 2006;27(6):1373-8.
17. Lim CCT. Magnetic resonance imaging findings in bilateral basal ganglia lesions. *Ann Acad Med Singap*. septiembre de 2009;38(9):795-8.
18. Lin S-H, Tseng G-F, Liang C-C, Hung Y-C. Methanol Intoxication With Bilateral Putaminal and Occipital Necrosis. *Tzu Chi Medical Journal*. septiembre de 2010;22(3):160-3.
19. Manzo G, De Gennaro A, Cozzolino A, Serino A, Fenza G, Manto A, et al. MR Imaging Findings in Alcoholic and Nonalcoholic Acute Wernicke's Encephalopathy: A Review, MR Imaging Findings in Alcoholic and Nonalcoholic Acute Wernicke's Encephalopathy: A Review. *BioMed Research International, BioMed Research International*. 24 de junio de 2014;2014, 2014:e503596.
20. Rovira A, Alonso J, Córdoba J. MR Imaging Findings in Hepatic Encephalopathy. *AJNR Am J Neuroradiol*. 10 de enero de 2008;29(9):1612-21.
21. S Sood RG. MRI Spectrum In Acute Toxic And Metabolic Encephalopathies. 2014;
22. Sharma P, Eesa M, Scott JN. Toxic and acquired metabolic encephalopathies: MRI appearance. *AJR Am J Roentgenol*. septiembre de 2009;193(3):879-86.
23. Takebayashi K, Sekine Y, Takei N, Minabe Y, Isoda H, Takeda H, et al. Metabolite alterations in basal ganglia associated with psychiatric symptoms of abstinent toluene users: a proton MRS study. *Neuropsychopharmacology*. mayo de 2004;29(5):1019-26.
24. Zuccoli G, Siddiqui N, Cravo I, Bailey A, Gallucci M, Harper CG. Neuroimaging Findings in Alcohol-Related Encephalopathies. *American Journal of Roentgenology*. 1 de diciembre de 2010;195(6):1378-84.