

Neuroimágenes en distonía

Neuroimaging in dystonia

Xiomara García Orjuela (1)

RESUMEN

El uso de neuroimágenes en distonía es bastante extenso en el campo de la investigación, no obstante, el uso clínico práctico en términos de diagnóstico se centra en el estudio de potenciales causas secundarias.

PALABRAS CLAVE: distonía, neuroimagen, tomografía, imagen por resonancia magnética (DeCS).

SUMMARY

The use of neuroimaging in dystonia is widely disseminated in research fields. In everyday clinical context, the main role of these technologies is to help the clinician to rule out secondary causes of dystonia.

KEY WORDS: Dystonia, neuroimaging, magnetic resonance imaging, computer tomography (MeSH).

El uso de neuroimágenes en distonía es bastante extenso en el campo de la investigación. Sin embargo, en cuanto al uso práctico en términos de diagnóstico, el estudio de potenciales causas secundarias de distonía es la principal finalidad (1). Por tal razón es fundamental que a partir de un ejercicio clínico riguroso basado en el conocimiento de los diferentes tipos de distonía se establezca un objetivo claro respecto a la solicitud de neuroimágenes.

Uso en distonías primarias

En las distonías primarias la utilidad de las imágenes de tomografía axial computarizada (TAC) y resonancia nuclear magnética cerebral de rutina (RNM) es limitada. Los hallazgos descritos en este grupo de patologías, corresponden mayormente a estudios de neuroimágenes funcionales y volumétricas y su propósito ha sido esclarecer la fisiopatología más que aportar certidumbre diagnóstica (2–5). Su único rol en el ejercicio cotidiano es la planeación quirúrgica en los pacientes que son candidatos a ablación o estimulación cerebral profunda.

Uso en distonías secundarias

Como se describió en los capítulos previos, existe una serie de hallazgos clínicos y paraclínicos que pueden sugerir

que un fenómeno distónico sea subyacente a una causa secundaria. En estos casos, la realización de neuroimagen es mandatoria dentro del abordaje diagnóstico inicial, prefiriéndose las RNM sobre la TAC. La mayor sensibilidad y especificidad del estudio de RMN en relación a determinados signos y hallazgos radiológicos en distonía secundaria la convierte en el estudio de elección.

Los grupos en los que se recomienda realizar RNM dentro del abordaje inicial por la alta proporción de alteración estructural subyacente son (6):

- Adultos con hemidistonía o distonía generalizada.
- Distonía de inicio agudo.
- Pacientes con distonía de inicio temprano sin importar la distribución.
- Distonía en presencia de otros síntomas neurológicos incluyendo otros desórdenes del movimiento, excepto temblor.
- Distonía asociada a síntomas congruentes con enfermedad sistémica.

Hallazgos potenciales

En la tabla 1 se detalla un listado de hallazgos radiológicos observables con patologías relacionadas con algunas distonías secundarias.

(1) Neuróloga Universidad Nacional de Colombia.

Tabla 1. Correlación entre algunas condiciones clínicas y hallazgos en RMN cerebral en distonía secundaria.

| Patología | Hallazgos en RMN cerebral |
|---|--|
| Enfermedad de Wilson | Se pueden observar lesiones hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 de forma bilateral en el núcleo lenticular, caudado y tálamo, sin embargo, dichos hallazgos son poco específicos, pueden verse en enfermedades mitocondriales. El signo de la “cara del panda gigante” es más específico, se observa en mesencéfalo en T2 y consisten en aumento en la intensidad de señal en el tegmento con intensidad de señal normal en los núcleos rojos. Se ha descrito el signo de la “cara de la cría del panda” en el puente y consiste en hipointensidad de las fibras del tegmento con hiperintensidad periacueductal a la altura de la apertura hacia el cuarto ventrículo (7). |
| Neurodegeneración con acumulación de hierro cerebral o NBIA siglas en inglés | Este grupo comprende un listado de diversos desórdenes, por lo que los hallazgos pueden variar. En el déficit de pantotenato kinasa la imagen típica es la del “ojo de tigre”, que se observa en la secuencia T2 por la acumulación de hierro en la porción anterior y medial del globo pálido (8). En la enfermedad de Kufor- Rakeb se observa acumulación de hierro en el caudado y el putamen. En la aceruloplasminemia estos acúmulos se observan también en el tálamo y el cerebelo (9). |
| Enfermedad de Fahr o calcinosis difusa intracraneal | Ante la sospecha de esta entidad cabe recalcar que en los pacientes menores de 55 años puede no observarse alteración tomográfica, por lo tanto debe realizarse una RMN. Los cambios en RMN incluyen aumento de la intensidad de señal en T1 por la presencia de cristales cálcicos. En T2 se observa iso o hipointensidad en áreas calcificadas y aumento en intensidad núcleo basal no atribuible a calcificación (10). |
| Distonía de origen tóxico | Manganeso: aumento de la intensidad de señal en T1 en globo pálido (11). Metanol: aumento en la intensidad de señal en T2 en globo pálido con hipointensidad de señal en la misma secuencia en el putamen. En T2 se observa disminución de intensidad de señal en globo pálido e hiperintensidad putaminal (12). Monóxido de carbono: la RMN puede encontrarse normal en la fase aguda, aproximadamente el 50 % de los pacientes muestran cambios en la intensidad de señal nucleobasal y del hipocampo (13). |

Es importante anotar que las lesiones de origen cerebrovascular, infeccioso, tumoral y desmielinizante pueden incluir distonía entre sus manifestaciones. Clásicamente, se ha aceptado que el compromiso anatómico en cualquiera de estas etiologías involucra a los núcleos basales, sin embargo el volumen de publicaciones respecto al compromiso de otras estructuras anatómicas como cerebelo y corteza

motora asociadas a la aparición de distonía es creciente (14–16).

Conflicto de intereses

Los autores manifiestan no tener conflictos de intereses en este estudio.

REFERENCIAS

- Fatta B, Nahab. Neuroimaging in movement disorders. San Diego CA: Humana Press; 2013. 167-177 p.
- Carbon M, Argyelan M, Habeck C, Ghilardi MF, Fitzpatrick T, Dhawan V, et al. Increased sensorimotor network activity in DYT1 dystonia: A functional imaging study. *Brain*. 2010;133(3):690–700. <http://dx.doi.org/10.1093/brain/awq017>
- van Eimeren T, Siebner HR. An update on functional neuroimaging of parkinsonism and dystonia. *Curr Opin Neurol*. 2006;19(4):412–9. <http://dx.doi.org/10.1097/01.wco.0000236623.68625.54>
- Niethammer M, Carbon M, Argyelan M, Eidelberg D. Hereditary dystonia as a neurodevelopmental circuit disorder: Evidence from neuroimaging. *Neurobiol Dis* [Internet]. Elsevier Inc.; 2011;42(2):202–9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nbd.2010.10.010>
- Alongi P, Iaccarino L, Perani D. PET neuroimaging: Insights on dystonia and Tourette syndrome and potential applications. *Front Neurol*. 2014;5:183. <http://dx.doi.org/10.3389/fneur.2014.00183>
- Jinnah HA, Factor SA. Diagnosis and Treatment of Dystonia. *Neurol Clin*. 2015;33(1):77–100. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ncl.2014.09.002>

7. Thomas SV. Teaching NeuroImages: Face of the giant panda and her cub: MRI correlates of Wilson disease. *Neurology*. 2009;72(11).
8. Sethi KD, Mehta SH, Morgan JC. Defining the Eye-of-the-Tiger Sign: Statin Use During Hospitalization for Intracerebral Hemorrhage. *JAMA Neurol*. 2015;72(5):606. <http://dx.doi.org/10.1001/jamaneurol.2015.0144>
9. Schneider SA, Bhatia KP. Excess iron harms the brain: The syndromes of neurodegeneration with brain iron accumulation (NBIA). *J Neural Transm*. 2013;120(4):695–703. [10.1007/s00702-012-0922-8](http://dx.doi.org/10.1007/s00702-012-0922-8)
10. Disease F. Diffuse Intracranial Calcification. 2011;63:2005–6.
11. Iqbal M, Monaghan T, Redmond J. Manganese toxicity with ephedrone abuse manifesting as parkinsonism: a case report. *J Med Case Rep* [Internet]. BioMed Central Ltd; 2012;6(1):52. Available from: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=3292443&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>
12. Iqbal M, Monaghan T, Redmond J, Blanco M, Casado R, Vázquez F, et al. CT and MR imaging findings in methanol intoxication. *AJNR Am J Neuroradiol* [Internet]. BioMed Central Ltd; 2006;6(1):452–4. Available from: <http://eutils.ncbi.nlm.nih.gov/entrez/eutils/efetch.fcgi?dbfrom=pubmed&id=16484428&retmode=ref&cmd=prlinks\npapers3://publication/uuid/D4CB8C80-7905-42F3-9868-87EAC0583C6E>
13. O'donnell P, Buxton PJ, Pitkin A, Jarvis LJ. The magnetic resonance imaging appearances of the brain in acute carbon monoxide poisoning. *Clin Radiol*. 2000;55(4):273–80.
14. Prudente CN, Hess EJ, Jinnah HA. Dystonia as a network disorder: What is the role of the cerebellum? *Neuroscience*. 2014;260:23–35. <http://dx.doi.org/10.1016/j.neuroscience.2013.11.062>
15. Badalà F, Nouri-mahdavi K, Raoof DA, Prudente CN, Hess EJ, Jinnah HA, et al. Limited regional cerebellar dysfunction induces focal dystonia in mice. *Neurobiol Dis*. 2013;49(5):724–32.
16. Neychev VK, Gross RE, Lehericy S, Hess EJ, Jinnah HA. The functional neuroanatomy of dystonia. *Neurobiology of Disease*. 2011. p. 185–201.