

11233² Zeje.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE NEUROLOGIA Y NEUROCIROGIA**

**LA ENFERMEDAD EXTRAPIRAMIDAL Y SU
TRADUCCION EN IMAGENES DE
RESONANCIA MAGNETICA**

TESIS DE POSGRADO

**QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD EN
NEUROLOGIA
PRESENTA LA**

DRA. MARIE-CATHERINE BOLL WOEHLEN

TUTORES:

DR. ENRIQUE OTERO SILICEO

DRA. TERESA CORONA VAZQUEZ

MEXICO, D.F. 1994



**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

DR. ENRIQUE OTERO SILICEO



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**LA ENFERMEDAD EXTRAPIRAMIDAL
Y SU TRADUCCION EN IMAGENES DE
RESONANCIA MAGNETICA**

Tesis de post-grado

DRA. MARIE-CATHERINE BOLL WOEHRLEN
Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía

Subdirector de Enseñanza:

DR. ENRIQUE OTERO SILICEO



TUTORES
DR. ENRIQUE OTERO SILICEO
DRA. TERESA CORONA VAZQUEZ

**INSTITUTO NACIONAL
DE NEUROLOGIA Y
NEUROCIQUIRIA
DIRECCION GENERAL DE
ENSEÑANZA**

México, D.F. 14 de Enero de 1994

RECONOCIMIENTO

Al Doctor Enrique Otero S.

Sin su inspiración y orientación no hubiera sido posible la realización de este trabajo.

A todos mis maestros,

por su desinteresada ayuda a mi formación como neuróloga.

AGRADECIMIENTOS

**A la Doctora Perla Salgado,
a la Doctora Teresa Corona,
al Doctor Raúl Alvarado,
a la Señorita Bióloga Jasina Mansur,
al Doctor Carlos Marquez,
al Doctor Rafael Rojas,
por su apoyo y amistad.**

Al Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía.

DEDICATORIAS

A Fernando e Isabelle.

A mes Parents et à Georges.

INDICE

1.- INTRODUCCION.....	2
2.- ANATOMIA DEL SISTEMA EXTRAPIRAMIDAL.....	3
A. Principales estructuras encargadas de la modulación del movimiento	
B. Elementos de anatomía funcional	
3.- ANTECEDENTES.....	21
A. Patología extrapiramidal: historia y ensayo de clasificación	
B. La IRM en la patología extrapiramidal: mapeo del hierro cerebral y morfometría	
4.- PLANTEAMIENTO DE LA INVESTIGACION.....	35
A.- Objetivos.	
B.- Material y método.	
5.- ANALISIS DE LA SERIE.....	39
6.- DISCUSION.....	45
7.- CONCLUSIONES.....	49
8.- BIBLIOGRAFIA.....	50

1.- INTRODUCCION

En la actualidad el estudio de la patología extrapiramidal se apoya en numerosos estudios complementarios de la clínica, como estudios bioquímicos, electrofisiológicos, neuropsicológicos y radiológicos. Estos últimos años han sido publicados algunos reportes interesantes sobre la IRM a alto campo magnético en el estudio en vivo de cambios estructurales y bioquímicos no detectables por ningún otro método.

Nos hemos propuesto estudiar durante 10 meses a los pacientes ambulatorios del I.N.N.N. presentando como mayor síntoma un trastorno del movimiento atribuido a una afección de los ganglios basales. Fuerón incluidos en la investigación aquellos enfermos en los cuales se realizó una batería de estudios paraclínicos y una IRM 1.5 Tesla en secuencia T1 y T2 con énfasis en las estructuras anatómicas que nos interesan.

En el presente trabajo expondremos algunas especificaciones de anatomía del sistema extrapiramidal, haremos una revisión de la literatura internacional sobre el tema de la IRM en los trastornos del movimiento, y presentaremos nuestra serie y nuestros hallazgos.

2.- ANATOMIA DEL SISTEMA EXTRAPIRAMIDAL

2A.- PRINCIPALES ESTRUCTURAS ENCARGADAS DE LA MODULACION DEL MOVIMIENTO:

La complejidad de la modulación del movimiento es decir, todo lo que no sea función del sistema piramidal, hará entrar en juego un conjunto de estructuras que ha sido llamado "sistema extrapiramidal". Bien que este término haya sido ideado y empleado por Wilson en 1912 para destacar, principalmente, las importantes relaciones funcionales entre el cuerpo estriado (núcleos caudado, putamen y globo pálido) y núcleos específicos del tronco cerebral (substancia negra, núcleo rojo, núcleos subtalámicos). (1). Se consideraba que paralelo al sistema piramidal existía un extrapiramidal, multisináptico descendente, estriatopalidal, palidorrubral, rubroespinal y reticuloespinal, en donde el centro principal, el estriado, recibiría impulsos del tálamo. Actualmente está demostrado que esta supuesta independencia de los 2 sistemas, piramidal y extrapiramidal, es ficticia y se sabe que existen múltiples interrelaciones entre los dos. (2)

Vemos por consecuencia que el sistema extrapiramidal es difícil a definir y que en ocasiones este término es rechazado por algunos neuroanatomistas (2,1), que no lo consideran lo suficientemente exacto ni connotativo. Sin embargo ha sido consagrado por el uso y aun se utiliza profusamente, tanto en la clínica neurológica como en el resto de las neurociencias.

Nuestro propósito será el de mostrar las estructuras, en sus aspectos morfofuncionales, que intervendrán en la modulación del movimiento, señalando de paso cómo una determinada lesión, podrá producir un síndrome extrapiramidal dado.

Habiendo sido concebido este trabajo para dar mejor soporte paraclínico (IRM) a los síndromes extrapiramidales, se hará hincapié en situaciones formales y en medidas de las diversas estructuras a analizar.

LOS GANGLIOS BASALES:

Se ha denominado "ganglios basales" al conjunto de núcleos subcorticales derivados del telencéfalo, que serán: el núcleo caudado y amigdalino, el putamen y el globo pálido. A este conjunto se le llama cuerpo estriado, que se considera relacionado con la función somática motora o con la alteración de esta función.

Se analizarán también los núcleos y estructuras de la región subtalámica, núcleo subtalámico de Luys, zona incierta y campo H de Forel.

Hay una división del estriado desde el punto de vista filogenético, en donde el complejo nuclear amigdalino, siendo el más antiguo se denomina arquiestriado. El paleoestriado está constituido por el globo pálido, en tanto que el neolestriado o estriado ("striatum") lo constituye el putamen y el núcleo caudado.

NUCLEO CAUDADO:

Pocos tratados de anatomía nos dan las dimensiones de estos núcleos. Para Testut: el núcleo caudado tiene una longitud de 7 cms, ancho en su cabeza de 2 cms, disminuyendo gradualmente para medir a su nivel caudal entre 3 y 4 mm de ancho (3). Bricout nos da una longitud de entre 8 y 10 cms, de 2 a 3 cms de largo para la cabeza, de 3 a 3.5 cms para el cuerpo y 3 a 4 cms para la cola. Nos da un ancho para la cabeza de entre 1.5 y 2 cms, que irá en forma decreciente para llegar hasta unos cuantos milímetros en la cola (4).

NUCLEO LENTICULAR:

El núcleo lenticular, (putamen y globo pálido) para Testut, medirá en su diámetro más largo, en el sentido anteroposterior 4.5 cms. No se menciona el ancho. Bricout nos da una longitud (siempre sentido anteroposterior, en el diámetro mayor) de 3 a 4 cms, en la parte más ancha (diámetro lateral) sería de 2 cms y el diámetro superoinferior de 3 cms.

AMIGDALA:

Para Bricout, el núcleo amigdalino mide, en el diámetro súpero-inferior, 10 mm y se le da una anchura de 8 mm, será entonces de forma ovoide.

No encontramos medidas para las estructuras subtalámicas.

SITUACION Y RELACIONES DE LOS NUCLEOS DE LA BASE.

CAUDADO:

El núcleo caudado (NC). Se encuentra en relación con el ven-

trículo lateral: la cabeza, en su parte interna, constituye (mediando el epitelio ventricular), la pared externa del cuerno frontal. El cuerpo, en su cara súpero-interna, forma la parte externa del piso del cuerpo de los ventrículos laterales y la cola, en su cara inferior, constituye el techo de la prolongación temporal de los mismos ventrículos. La cabeza en su parte antero-infero-interna, está soldada con la parte anterior del putamen (P), la parte inferior de la cabeza está inmediatamente por arriba del espacio perforado anterior, en donde en ocasiones hace discreta protrusión, rebasa la parte anterior del ventrículo lateral y del tálamo. Existen puentes de substancia gris entre la cara infero-interna del cuerpo del NC y el P. El cuerpo del NC, en su parte interna, se encuentra unido al borde dorsolateral del tálamo, formando el surco talamoestriado, que aloja la vena del mismo nombre. El NC y el P están separados (salvo en la porción anterior, en donde se encuentran soldados y a nivel de la cola, en la prolongación temporal del ventrículo lateral), por las fibras de la cápsula interna.

LENTICULAR:

El núcleo lenticular (NL), está constituido por el P y el globo pálido (GP). Se le ha llamado lenticular por la forma de lente biconvexa que presenta en los cortes, en incidencia axial y por el aspecto de lente convexo que presenta este núcleo, en la parte exterior del P, en disecciones de cerebro. Estará situado por dentro de la cápsula externa (ésta a

su vez por dentro del antemuro, cápsula extrema y corteza insular), la llamada lámina medular externa (substancia blanca), divide al P del GP. Es el P el núcleo más voluminoso del estriado. Su estirpe celular es idéntica a la del NC, con el cual tiene estrechas relaciones, como se ha ya indicado. El GP constituye la parte más medial y pequeña del NL, en contacto con el P, mediando la lámina medular externa, las superficies antero-dorso-mediales del GP están en relación con la cápsula interna, la mayor parte con el brazo posterior de ésta. La superficie inferior está en contacto con las áreas corticales rinales, en la parte anterior, así como con la comisura blanca anterior, hacia atrás con la substancia inominada, el asa lenticular y la parte más posterior está en relación con la parte más posterior de la cápsula interna. El GP está constituido por una parte lateral y una medial, separados por la llamada lámina medular accesoria.

AMIGDALA:

La amígdala se encuentra alojada en el uncus de la quinta circonvolución temporal, por delante de la cola del núcleo caudado y del hipocampo, como el punto de un signo de interrogación acostado. Está en íntima relación con las estructuras rinencefálicas.

NUCLEOS SUBTALAMICOS Y MESENFALICOS, EN RELACION A LA MODULACION DEL MOVIMIENTO.

NUCLEO ROJO

El núcleo rojo, para Testut, medirá de 6 a 7 mm de diámetro. Para Bricout, son las mismas medidas.

Se encuentra situado dorsomedial a la substancia negra, en la parte ventromedial del tegmento mesencefálico. Su nombre está en relación con la gran cantidad de pigmentos férricos, que le dan una coloración rojiza.

SUBSTANCIA NEGRA:

Para la substancia negra no se dan medidas, pero se le da la longitud, en el sentido súpero-inferior, de los pedúnculos cerebrales.

La encontramos situada entre el tegmento mesencefálico y la "crus cerebri". De gran importancia para los objetivos de este trabajo son la estructura y relaciones íntimas de la SN. Como ya se sabe, su nombre está en relación a la gran cantidad de pigmentos melánicos de las células que la constituyen, dándole su característica coloración negruzca; lo anteriormente dicho está en relación con la llamada parte compacta o pars compacta. La parte ventral de la substancia negra está constituida por la pars reticulata o parte reticulada: En ésta no encontramos pigmentos melánicos sino sales de hierro, como en el núcleo rojo o el pálido.

La substancia negra es el más voluminoso núcleo del mesencéfalo: Es en el ser humano en donde alcanza su más importante evolución. Además de las partes reticular y compacta, existe una parte lateral. En el hombre la parte lateral está muy poco desarrollada.

La parte reticulada se encuentra por delante de la parte compacta, entre ésta y el pedúnculo cerebral, al cual envía una serie de expansiones. Se continúa rostralmente con el pálido, con el cual guarda importantes semejanzas estructurales y al parecer son de una misma antigüedad filogenética.

SISTEMA VENTRICULAR, SITUACION Y DIMENSIONES: SUS RELACIONES CON LOS NUCLEOS DE LA BASE.

Son los ventrículos laterales los que prácticamente acompañarán a los núcleos de la base. Tienen la forma de una herradura; en donde la concavidad está dirigida hacia abajo, adelante y afuera.

La división de los ventrículos laterales será la que propone Bricout, en 3 cuernos, frontal, occipital y temporal (o esfenoideal), un cuerpo y una encrucijada.

Se considera que la separación entre un cuerno frontal y otro es de apenas 2 a 3 mms, en tanto que para los cuernos temporales esta separación es de 25 a 30 mms.

La división entre el cuerpo y el cuerno frontal es arbitraria y está dada por una perpendicular a la línea CA-CP (comisura anterior-comisura posterior), que pasa por los agujeros de Monro.

Los cuernos frontales medirán de largo y alto aproximadamente 15 mms, en tanto que el ancho variará entre 5 y 7 mms. Estará en relación: por su bóveda con el cuerpo calloso (CC), el polo con la rodilla del CC, la cara externa con la cabeza del NC, la pared interna con el septum pelucidum, el

borde inferior está a nivel del cruce de la comisura blanca anterior y el fornix y por último el ángulo superoexterno, con el centró oval de Vieussens.

El cuerpo ventricular medirá 30 mms aproximadamente, ya mencionamos sus límites anteriores, el posterior también es arbitrario: una perpendicular a la línea CA-CP sobre el borde posterior del pulvinar. La bóveda corresponde al CC, el piso en su parte externa NC, en su interna cara dorsal del tálamo y en la parte media, surco talamoestriado, vena homónima y plexos coróides. El borde externo, ángulo del NC y el CC. Borde interno, CC y fornix.

El cuerno temporal (CT) o esfenoidal, será largo de 35 a 40 mms. La bóveda está constituida por la cola del núcleo caudado (y espacio sublenticular en general), y hacia adentro por la estría terminalis. Hacia el exterior se encuentra el tapetum del CC. La parte anterior está en contacto con el núcleo amigdalino. El piso corresponde al hipocampo, con el cuerno de Ammon, por intermedio del alveus. Hacia la parte interna se encuentra la fimbria del hipocampo, consecuencia del cuerno de Ammon. La fimbria se prolongará con el pilar posterior del fornix y limitará por arriba el cuerpo dentado, que es extraventricular. El borde inferior externo del CT, es la unión del techo y el piso. El borde supero interno tiene la bandeleta óptica en la parte superior y la fimbria del hipocampo en la inferior, en medio se distingue el plexo coróides. La extremidad anterior presenta el tubérculo amig-

dalino, prominencia del núcleo del mismo nombre. Las radiaciones ópticas que llegan hasta este extremo, contornan por el cuadrante inferior a la extremidad anterior. La parte posterior limita con la encrucijada ventricular. El CT tiene una concavidad hacia arriba y hacia adentro, siendo aplana-do, con luz de unos cuantos milímetros.

El cuerno occipital o posterior, prolongación de la encrucijada, tendrá una curvatura de concavidad interna. de forma de piramida triangular presenta 3 caras y 3 bordes. Cara inferior es estrecha, horizontal y con la presencia de la eminencia colateral, del surco del mismo nombre. La cara interna, convexa presenta el "calcar avis", protrusión de la cisura calcarina. En la parte alta hay la protrusión del forceps mayor. La cara súpero-externa corresponde al tapetum del CC. Los bordes será la unión de las caras.

La encrucijada ventricular, o atrio: La parte más ancha del sistema ventricular. La cara anterior corresponde a una línea ficticia que pasa perpendicular a la línea CA-CP, a nivel de la parte posterior del tálamo. Encontramos en ella: el extremo posterior del cuerpo ventricular, la parte más posterior del pulvinar, el fornix que se incurva, dirigiéndose hacia arriba y adentro, acompañado por los plexos coroides y el extremo posterior del CT (que limitará por una línea, paralela a la pared posterior del clivus, que pasa por el extremo posterior del pulvinar). La bóveda está en relación con el splenium del CC. El borde interno correspon-

de a la cisterna ambiens, con un revestimiento ependimario simple. El borde externo corresponde al centro oval.

CONEXIONES ENTRE LAS DIFERENTES ESTRUCTURAS ENCARGADAS DE LA MODULACION DEL MOVIMIENTO Y TEORIAS DE FUNCIONAMIENTO.

Tanto el cuerpo estriado y tálamo, así como los núcleos subtalámicos y mesencefálicos estarán conectados firme y eficazmente por todo un sistema de fibras. Veremos en una primera instancia la clasificación utilizada generalmente y por la mayoría de neuroanatomistas, en fibras aferentes y eferentes, así como las relaciones, de las diferentes estructuras a estudiar y posteriormente se indicarán las diversas teorías de funcionamiento y diferentes neuromedidores interviniendo en éste.

Clásicamente se reconocen 3 tipos de aferencias al estriado, (putamen y núcleo caudado) (1,5):

- a) Corticoestriadas.
- b) Talamoestriadas.
- c) Nigroestriadas.

Las fibras corticoestriadas procederán de la totalidad o casi totalidad de la corteza cerebral, su proyección sobre el putamen (P) y núcleo caudado (NC) y esta proyección es somatotópicamente organizada. La mayor cantidad de fibras procede de las partes anteriores del hemisferio, en tanto que los lóbulos occipitales solo proyectarán un pequeño contingente de fibras.

Las fibras talamoestriadas partirán de los núcleos intrala-

minares, del centromediano y parafascicular, así como del dorsomedial del tálamo. Harán incidencia tanto en el P, como en el NC. Las fibras de los núcleos intralaminares, después de atravesar la cápsula interna, se proyectará exclusivamente en el P. Todas estas proyecciones se harán de forma somatotópicamente organizada.

Las fibras nigroestriadas provienen de la neuropila dopaminérgica que es la sustancia negra, (SN). El contingente más importante, proveniente de la pars compacta de la SN, terminará en el P. Se supone, también, una organización somatotópica; las partes laterales de la SN proyectarán a las regiones dorsales del P y la parte medial de la SN a las regiones ventrales del P. La parte rostral de la SN proyecta hacia la cabeza del NC. Hay algunas fibras que llegan al pálido (GP).

Las eferencias del estriado serán 2 (1,5):

- a) Estriadopálidas.
- b) Estriadonigrales.

(para algunos anatomistas existen también fibras estriadotálámicas)(5).

Las fibras estriadopalidales constituyen la mayor proyección eferente del estriado que vendrá tanto del NC como del P, siendo las fibras putaminales las más abundantes. Se sabe que el segmento lateral del GP recibe fibras de la parte externa del estriado y la parte medial de las partes correspondientes de éste. La parte precomisural del P proyectará

exclusivamente hacia el GP mientras que el resto del estriado proyectará indistintamente hacia el P cómo hacia la SN.

Las fibras estriadonigrales terminan a nivel de la pars reticular, un pequeño contingente termina en la parte compacta. Se supone una proyección organizada. La cabeza del NC irá a las partes rostrales de la SN. Las eferencias del P irán a las partes más caudales de la SN, en donde las partes dorsales del P van a las partes laterales de la SN y las ventrales del P con las mediales de la SN. Existe una correspondencia nigroestriada, siendo ambas una vía dopaminérgica.

Para el pálido, las vías aferentes, aparte de las estriado-pálidas serán (según algunos autores) (5):

- a) Corticopálidas.
- b) Nigropálidas.
- c) Tálamopálidas.

Estas fibras no son bien aceptadas por otros anatomistas (1). Se estará de acuerdo en la existencia de:

- d) Fascículo subtalámico o fibras subtalamopálidas.

Las fibras subtalamopálidas, van a viajar ventrolateralmente y cruzar la cápsula interna, para penetrar en la parte medial del globo pálido, en donde dejan su mayor contingente, dirigiéndose más tarde hacia el borde inferior del núcleo.

Los sistemas eferentes del pálido, o fibras palidofugas, están perfectamente bien identificadas: (1,2,5)

- a) Asa lenticular.
- b) Fascículo lenticular.
- c) Fascículo talámico.
- d) Fascículo subtalámico.
- e) Fibras palidohabenules.
- f) Fascículo palidohipotálámico.

En ocasiones la denominación de asa lenticular es tomada indistintamente para referirse al fascículo lenticular y al fascículo subtalámico además del asa lenticular propiamente dicha.

Las fibras palidohabenules han sido descritas y comprobadas por Nauta.

La existencia de un fascículo palidohipotálámico es puesta en duda por Carpenter.

El asa lenticular está compuesta por fibras procedentes del putamen + núcleo caudado (en pequeña proporción), y por un grueso contingente procedente del pálido, sobre todo de la parte superior y ventral del núcleo lenticular. Dará, de inmediato después de su emergencia, conexiones con el núcleo subtalámico y núcleo del campo tegmental. asciende por los campos H y H2 de Forel, llegando a los núcleos ventral anterior, ventral lateral (con sus consecuentes conexiones con las áreas 4 y 6 de la corteza cerebral) y del centro mediano del tálamo, Por último dará fibras que lo pondrán en relación con estructuras del tronco cerebral, núcleo rojo y tegmento mesencefálico.

El fascículo lenticular saldrá del pálido, pasando de inmediato al brazo posterior de la cápsula interna y al campo H2 de Forel, situado entre la zona incerta y el núcleo subtalámico. Más adelante se pondrá en contacto con el núcleo del campo tegmental, con la formación reticular, con los núcleos de Darkschewitsch, intersticial de Cajal y núcleo rojo. Se supone que por intermedio de los elementos antes mencionados hará contacto con el fascículo longitudinal medial y con los núcleos de la oculomotricidad.

El fascículo talámico está constituido por fibras del pálido y del campo tegmental, que pasarán por el campo H1 de Forel, uniéndose a las fibras dentado talámicas (procedentes del núcleo dentado del cerebelo), haciendo incidencia en los núcleos ventral anterior y ventral lateral del tálamo.

El fascículo subtalámico está compuesto por contingentes procedentes del putamen y pálido, que cruzarán la cápsula interna. Llegando al núcleo subtalámico de Luys y al tallo cerebral, específicamente la substancia negra, (en contingente con las fibras estriadopalidales y estriadonigrales).

Las fibras palidohabenuares se originan de la parte medial del pálido y terminan en el núcleo habenuar lateral. Por medio de esta proyección el cuerpo esrtariado se pone en relación con los circuitos del sistema límbico.

El fascículo palidohipotálamico son fibras que saliendo de la parte medial inferior del pálido, rodean la parte dorsal del nucleo subtalámico, la columna anterior del fornix, para

terminar en los núcleos dorsomedial y ventromedial del hipotálamo; del primero se derivarán fibras que pasarán al tálamo y de ahí a la corteza orbitofrontal y del segundo hacia el tegmento mensecefálico. La relación con los sistemas encargados de la emoción, además de las fibras palidohabenulares, está dada por las fibras anteriormente descritas.

Las aferencias a la sustancia negra: Ya se han tratado en los párrafos posteriores y se enumerarán en éste.

- a) Fibras estriadonigrales, (ya descritas).
- b) Fibras corticonigrales y palido nigrales.

Las fibras provenientes de la corteza y el pálido han sido puestas en duda por los investigadores. (1)

Las eferencias de la sustancia negra:

- a) Fibras nigroestriadas, (ya descritas).
- b) Fibras nigrotalámicas.

Las fibras nigrotalámicas provienen de la parte reticular de la sustancia negra y llegan rostralmente, (paralelamente al haz mamilotalámico), a la parte anterior del núcleo ventral anterior y parte medial del núcleo ventral lateral.

2B.- ELEMENTOS DE ANATOMIA FUNCIONAL

LOS CIRCUITOS ESTRIATALES.

Utilizaremos los conceptos, ya clásicos, de Nieuwenhuys, en donde se habla de 4 circuitos estriatales, como elementos funcionales del sistema extrapiramidal. La claridad de estos conceptos nos ha hecho adoptarlos dentro de nuestro trabajo.

Bien es cierto la mayoría de los neuronatomistas actuales utilizan esquemas parecidos al que se planteará. (Fig.1)

1.- Circuito estriatal principal: corteza cerebral - estriado (núcleo caudado + putamen) - globo pálido - tálamo - corteza cerebral.

Se supone que las fibras que se proyectan desde la corteza hasta el estriado no solo tiene bases topográficas sino que existe una recepción de fibras corticales en todas las dimensiones. Al paso por el globo pálido habrá numerosas sinapsis y desde esta instancia se proyectarán fibras a la sustancia negra.

Los contingentes eferentes más importantes de este circuito son los palidófugos; las proyecciones palidotálámicas, asa y fascículo lenticulares, que ya han sido explicados. Se supone que la información derivada de toda la neocorteza es procesada en el cuerpo estriado y el tálamo. De esta forma las áreas encargadas de la percepción propioceptiva, procedente de los receptores musculares, proyectarían hacia las estructuras expuestas, explicando el porque las lesiones del estriado se manifiestan por alteraciones del tono y la postura, así como movimientos involuntarios anormales, (designados en conjunto como discinecias). Es sabido que las lesiones bilaterales a nivel del globo pálido (única parte del cuerpo estriado que se proyecta hacia los núcleos talámicos), ocasiona hipocinecia profunda, pérdida de movimientos asociados y trastornos posturales, en animales de

investigación (1). Las posturas grotescas y forzadas son mantenidas sin poder ser modificadas. Existe semejanza con la parálisis agitante, pero no tenemos ni temblor ni rigidez, lo que sugiere que el pálido hace una contribución positiva a la función motora. El hecho de sus conexiones talámicas y corticales hace pensar que se encuentra implicado en todas las formas de discinecia.

Se supone, en fin, que la principal actividad de este circuito será la modulación de la actividad motora, mediando interacciones de todos los sistemas sensitivos.

Sabemos que los trastornos de la función motora, por procesos que afectan el cuerpo estriado, se manifiestan en el lado opuesto de la lesión.

2.- Primer circuito estriatal "accesorio". Estriado - globo pálido - tálamo - estriado.

La vía palidófuga, en este caso es el fascículo talámico: Los núcleos talámicos serán los del centro mediano.

3.- Segundo circuito estriatal "accesorio". Globo pálido - cuerpo subtalámico - globo pálido.

La parte lateral del pálido proyecta sobre el núcleo subtalámico y este último lo hace masivamente sobre el pálido.

4.- Tercer circuito estriatal "accesorio". Estriado - sustancia negra - estriado.

Las fibras estriado nigrales terminarán en la pars reticulata del la sustancia negra (GABAérgicas), en tanto que las

Referencias nigrales saldrán de la pars compacta (Dopaminérgicas).

PRINCIPALES NEUROTRANSMISORES ACTUANDO EN EL SISTEMA EXTRAPIRAMIDAL:

En la actualidad el conocimiento de los neurotransmisores del sistema extrapiramidal, está en continua expansión. A la lista de los transmisores clásicos (catecolaminas, acetilcolina, aminoácidos), se adiciona una serie creciente de nuevos péptidos. En varias terminaciones nerviosas coexisten uno o varios péptidos con una catecolamina o un aminoácido, pero las neuronas colinérgicas no parecen tener una función peptidérgica adicional.

El sistema neurotransmisor, más conocido a nivel de los ganglios basales, es el dopaminérgico nigroestriatal. Las fibras estriadopalidal, estriadonigral, palidotálámicas y nigrotálámicas son muy probablemente a GABA así como a neuropéptidos. Las proyecciones corticostriatales, cortico-subtalámicas y posiblemente la subtálamopalidales son preferencialmente a glutamato (Glu +); las fibras talamoestriadas son preferencialmente colinérgicas.

El estriado bioquímicamente consiste en una estructura heterógena que comprende más de 6 tipos neuronales, en particular islotes celulares en una matriz rica en interneuronas a acetilcolina. Las diferentes neuronas estriatales reciben referencias distintas, utilizan diferentes neurotransmisores y tienen diferentes referencias.

3.- ANTECEDENTES

3A.- LA PATOLOGIA EXTRAPIRAMIDAL: historia y ensayo de clasificación

a) Enfermedad de Parkinson y parkinsonismo secundario

La enfermedad de Parkinson descrita en 1817, afecta ambos sexos, con un inicio generalmente a edad media o avanzada. No se ha determinado ningún agente causal y no existe todavía evidencia de una transmisión genética precisa. Charcot publica, poco tiempo después que J.Parkinson describiera la enfermedad, dos casos de ésta, estudiados en autopsia, en donde se pone en claro que la substancia negra se encuentra afectada. Un siglo después Tetriakoff describe los cambios característicos en la substancia negra en dicha enfermedad, en 1919, y contemporaneamente a ésto la descripción de la presencia de los cuerpos de inclusión que Lewy observó en 1913 en los núcleos de la substancia inominata. Posteriormente con los estudios de Klaue (1940), Greenfield y Bosanquet (1953), Jager (1964) se reportó la constante presencia de los cuerpos de Lewy en la enfermedad de Parkinson y la coexistencia de cambios degenerativos y pérdida celular así como gliosis en la substancia negra. Varias lesiones en el estriado y en el pálido fueron encontradas igualmente en el sujeto anciano no parkinsoniano. En cuanto a los cuerpos de inclusión, se identificaron igualmente en otros sitios como en la médula adrenérgica. Estudios publicados más recientemente reportan la presencia de placas seniles y marañas

neurofibrilares 6 veces más comunes que en los sujetos controles, en la enfermedad de Parkinson con o sin demencia tipo Alzheimer asociada. (6)

La enfermedad de Parkinson o Parkinson idiopático se acerca mucho, en cuanto a la clínica y al examen anatomopatológico, de otros desórdenes parkinsonianos tales el parkinsonismo post-encefalítico que a tal distancia de la epidemia de encefalitis letárgica de Von Economo (1917-1925) ya no se observa actualmente.

Dentro de las causas de síndromes parkinsonianos (parkinsonismo secundario) que representan 8.2% de los casos de parkinsonismo del Baylor College de Houston (7) hay que mencionar las drogas bloqueadoras de los receptores a dopamina: antipsicóticas y antieméticas, la reserpina, la alfa-metildopa, el litio, la flunarizina, las toxinas: MPTP, CO, Mn... Dentro de los casos de parkinsonismo vascular se han descritos esencialmente caso de infartos multilacunares especialmente en ganglios basales (7,8). Se reporta como encefalopatía pugilística o parkinsonismo post-traumático una entidad muy controvertida en ocasiones con relación causa efecto mal definida, en otras con lesiones estructurales post-traumáticas bien definidas originando el parkinsonismo. (7,9)

Anomalías paratiroides, hipotiroidismo, tumores, hidrocefalia normotensa, representan igualmente causas de parkinsonismo.

El importante grupo de síndromes de "Parkinson plus" que corresponden patológicamente a degeneraciones multisistémicas en las cuales los pacientes con trastornos de movimiento hipoquinéticos muy similares a los de la enfermedad de Parkinson, exhiben anomalías neurológicas suplementarias como una oftalmoplejía supranuclear en la parálisis supranuclear progresiva, una disautonomía en el síndrome de Shy-Drager, una ataxia en la atrofia olivo-ponto-cerebelosa, un estridor laringeo en la degeneración estriadonigral, una demencia en el complejo parkinsonismo-Alzheimer y la enfermedad difusa a cuerpos de Lewy, una demencia más una enfermedad de motoneurona en el complejo parkinsonismo-demencia-ELA de Guam...

En fin, un grupo de causas raras de parkinsonismo está representado por algunos desordenes heredodegenerativos incluyendo la enfermedad de Huntington, la enfermedad de Wilson, la enfermedad de Hallervorden-Spatz, las degeneraciones olivoponto espinocerebelosas, las calcificaciones de ganglios basales, la neuroacantocitosis, el parkinsonismo familiar con neuropatía periférica. (7)

b) Coreas primarias y secundarias:

Los desordenes coreiformes están representados por una mayoría de casos de enfermedad de Huntington la cual tiene una prevalencia de 5 a 10x 100 000 y en la cual el movimiento involuntario brusco y progresivo se asocia a cambios de personalidad y demencia. Una gliosis densa, con atrofia involucra la corteza y el estriado con predominio a nivel de

la cabeza del caudado.

Los movimientos coréicos suelen también ser el mayor síntoma de las coreas vasculares de Sydenham, o del lupus eritematoso diseminado. La hemicorea o hemibalismo resulta de una pequeña hemorragia o infarto de la región del núcleo subtalámico y es la forma la más violenta de este tipo de trastornos del movimiento. La corea-acantocitosis generalmente moderada se acompaña de tics orofaciales, neuropatía periférica y acantocitos en la fórmula sanguínea.

En las diskinesias tardías secundarias a terapia neuroléptica prolongada y en casos de distiroidismo se observan movimientos coreiformes.

c) Distonías primarias y secundarias:

Los movimientos distónicos son rápidos, repetitivos y se acompañan de posturas inhabituales. Se pueden clasificar las distonías en primarias y secundarias. Dentro del primer grupo se encuentra la forma más frecuente en la niñez llamada distonía de torsión o "distonía musculorum deformans". Las distonías primarias debutando a la edad adulta involucran generalmente áreas limitadas tales las extremidades superiores en el calambre del escribiente, la musculatura cervical en la tortícolis espasmódica, el orbicular de los párpados y la región oromandibular en el síndrome de Meige. Aunque con movimiento anormal muy importante, el substrato neuropatológico o bioquímico de las distonías primarias no ha sido identificado.

No sucede lo mismo en las distonias secundarias en las cuales el mecanismo fisopatológico, los daños estructurales y histopatológicos están generalmente claramente definidos. En la encefalopatía post anóxica resultando de una reducción prolongada del flujo sanguíneo cerebral se observan infartos hemorrágicos en las zonas fronteras entre los territorios de los grandes vasos cerebrales (infartos limítrofes) y/o necrosis cortical laminar e izquemia hipocámpica. A nivel del putamen y de la parte lateral del globo pálido se describen lesiones de necrosis cavitaria o microhemorragias. Estas últimas se describen igualmente en la degeneración hepatoce-rebral secundaria a encefalopatía portal sistémica.

La enfermedad de Hallervorden-Spatz, desorden autosómico recesivo caracterizado a edad temprana por una marcha espástica, expresión facial fijada y posturas distónicas tiene las siguientes características neuropatológicas: esferoides axonales y coloración cafe-dorada del globo pálido debida a la presencia de lipopigmentos con hierro. Esta enfermedad se acerca mucho de la encefalopatía de Wernicke, la intoxicación al Mn, el kernicterus y la atrofia progresiva pallido-luisiana (10).

En la enfermedad de Wilson destaca una pigmentación rojaca-fé y microcavitaciones del putamen con cambios menores en la corteza frontal, el núcleo dentado, el globo pálido y la substancia negra con acumulación de cobre no ligado a ceruloplasmina.

La enfermedad de Leigh con mecanismo fisiopatológico similar al de la encefalomiopatía mitocondrial se caracteriza igualmente con lesiones predominantes a nivel del putamen pero involucra también la sustancia gris periacueductal, la sustancia negra, el puente, el tálamo medial.(11)

d) Temblores no parkinsonianos:

Dentro de los otros movimientos involuntarios más frecuentes mencionaremos los temblores posturales e intencionales. El temblor esencial generalmente heredofamiliar, calificado de esporádico cuando la historia clínica no revela antecedentes familiares y de senil cuando aparece a edad avanzada, tiene bases fisiopatológicas oscuras pero su origen central es comunmente admitido y se ha emitido la hipótesis de que este temblor corresponde a una forma menor de atrofia cerebelosa presenil.(12) Es importante diferenciarlo de una exaltación anormal del temblor fisiológico por tirotoxicosis, estres, hipoglucemia, drogas etc...

El temblor cerebeloso puede ser postural por afección hemisférica, intencional durante el movimiento activo por lesión del pedúnculo cerebeloso superior como en la esclerosis múltiple, axial en caso de lesión vermiana, rubral, violento contralateral a una lesión mesencefálica en la región del núcleo rojo.(12,13)

e) Tics y estereotipias:

Los tics patológicos musculares y vocales en el cuadro del síndrome de Gilles de la Tourette parecerían tener un subs-

trato estructural y funcional en las regiones estriatales y corticales asociadas al sistema límbico.(14)

Deben ser diferenciado de los tics menores o benignos, de los tics sintomáticos de perturbaciones afectivas y de los tics de origen medicamentoso.

3B.- LA IRM EN LA PATOLOGIA EXTRAPIRAMIDAL:

Mapeo del hierro cerebral y morfometría.

El diagnóstico de la enfermedad de Parkinson se hace tradicionalmente a base del examen clínico. La tomografía computarizada generalmente es normal o muestra aumento no específico de los surcos o de los ventrículos cerebrales. Drayer y Olanow (15,16) estuvieron dentro de los primeros en usar la IRM en el análisis bioquímico in vivo especialmente de la distribución de hierro y agua en el tejido cerebral de los pacientes con parkinsonismo. Constataron que en los casos de síndrome de Parkinson Plus, que no responden a la dopaterapia, existe una constante e importante disminución en el tiempo de relajación T2 en áreas específicas que corresponden al putamen y la substancia negra lateral en la IRM 1.5T. Estas hipointensidades también localizadas a nivel del colículo superior en la parálisis supranuclear progresiva y en el núcleo caudado en algunas formas de atrofia multisistémica, permitirían según estos autores mapear los depósitos de hierro, los cuales en exeso a nivel putaminal serían un buen marcador del Sx de Parkinson plus.

Estos depósitos de hierro en el cerebro humano, como lo demostrarán las técnicas histo o bioquímicas, tal la coloración de Perl para los iones férricos, se localizan normalmente, esencialmente en el globo pálido y en la sustancia negra, así como en menor cantidad en el núcleo rojo, el putamen, el tálamo, el núcleo caudado, el núcleo dentado, y poco en la corteza cerebral y la médula espinal. Evidentes en el sujeto normal a partir del fin de la primera década, estos depósitos constituyen una reserva de hierro que continúa aumentando sensiblemente con la edad. Se ha demostrado la sensibilidad de las neuronas dopaminérgicas de los ganglios basales a la concentración de hierro cerebral específicamente sobre la modulación de los receptores D2. El hierro en el cerebro de parkinsoniano, así como el cobre el manganeso u otros metales tiene un importante papel en las reacciones oxidativas, la producción de radicales libres y la muerte celular.

En la enfermedad de Parkinson severa (grado IV) se ha correlacionado la alta concentración de hierro férrico en globo pálido y la peroxidación de los lípidos cerebrales. (17)

Varios autores propusieron utilizar la IRM 1.5T en secuencia T2 con tiempo de repetición largo (2000 a 3000 msec) así como el tiempo de eco (30 a 120) lo que permite una excelente visualización de los depósitos de hierro, consecutivamente de los ganglios basales así como de las otras estructuras

cerebrales. (15,16,18,19,20,21,22). Surgieron algunas controversias acerca de la hipointensidad marcada en el putamen de algunos pacientes con Parkinson idiopático que tenían buena respuesta a la levodopa y de la definición imagenológica de la pars compacta como zona hiperintensa puesto que en estudios post mortem la pars compacta contiene también gran cantidad de hierro (23).

Duguid en efecto presentó en 1986 un trabajo original de morfometría de la pars compacta definida en T2 como banda de hiperintensidad entre la zona hipointensa de la sustancia negra y el núcleo rojo (también hipointenso). Las mediciones del espesor de estas estructuras estaban reducidas en sus 6 pacientes con enfermedad de Parkinson. Stern aplicó su método en diferentes formas de parkinsonismo (24,25) encontrando mayor disminución en los Sx de Parkinson plus. Braffmann también notó una reducción significativa de esta estructura y la atribuye a la probable pérdida de células a neuromelanina y a los depósitos de hierro. Huber notó por la primera vez una asimetría de espesor entre pars compacta derecha e izquierda en la enfermedad de Parkinson y la correlacionó con los estadios precoces de la enfermedad. (26,27)

Enfin Moriwaka también midió estas estructuras sin mencionar la asimetría pero notó una reducción sigificativa de la pars compacta de los parkinsonianos en relación con los controles. (28)

Drayer realizó el mapeo de los depósitos de hierro con la nueva estrategia de la IRM a alto campo magnético y atribuyó un valor de 1 a 5 según la hipointensidad en T2 del pálido, estriado, sustancia negra y núcleo rojo. Los valores máximos fueron encontrados en el striatum de los pacientes con atrofia multisistémica, en el globo pálido de los pacientes con enfermedad de Hallervorden- Spatz así como en menor grado en el striatum de los pacientes con enfermedad de Parkinson que responden poco a la LDopa. (15,21) De acuerdo con Olanow (16), el sugiere que estos depósitos excesivos de hierro u otro acúmulo de sustancia paramagnética en el putámen en particular tiene un valor predictivo de la pobre respuesta a los antiparkinsonianos clásicos e incita al cambio de estrategia terapéutica a favor de los antioxidantes o agonistas dopaminérgicos.

Anteriormente Haldenman (29) ya había presentado 3 casos de parálisis supranuclear progresiva con atrofia notable en la TAC a nivel de mesencéfalo, puente, cerebelo y hemisferios cerebrales, no respuesta a la LDopa, y mejoría de la marcha y del habla pero no de la parálisis ocular con la medicación anticolinérgica.

Savoiaro estudió por IRM 9 casos de PSP y 5 síndromes de Shy Drager. Reporta un solo caso de PSP con hipointensidad excesiva del putámen (igual o mayor a la del pálido) mientras existía en todos los casos de SDS, pero si hipointensidad marcada en la sustancia negra y ocasionalmente en

colículos superiores así como atrofia focal del mesencéfalo. O'Brien también correlaciona en un caso de degeneración estriato-nigral la baja señal del putámen y su atrofia con los depósitos de hierro en dicha estructura los cuales fueron corroborados en el examen postmortem. (30,31)

La enfermedad de Huntington se caracteriza por la atrofia marcada del estriado con severa pérdida neuronal y gliosis a este nivel. Desde 1936 la neumoencefalografía fue usada para demostrar la atrofia focal del caudado. La TAC permitió definir "in vivo" la atrofia difusa y hacer los primeros estudios de morfometría cerebral para cuantificarla. (32) Los estudios de SPECT y de PET permitieron sucesivamente de determinar la hipoperfusión y la disminución del metabolismo de la glucosa a nivel estriatal. (33)

La IRM a alto campo duplica la experiencia adquirida anteriormente (34) y permite estudiar en T2 la hipointensidad del globo pálido y del estriado, esta última siendo más pronunciada en la forma rígido-akinética. (33) Se supone que esta forma de enfermedad de Huntington con parkinsonismo resulta de una pérdida selectiva de las neuronas estriatales que se proyectan sobre la pars medialis del globo pálido. (35)

Aylward reporta el índice bicaudado como lo más significativo de la atrofia del caudado y la IRM a alto campo como el estudio que permite medirlo así como el área de la cabeza del caudado y varios otros índices de atrofia focal los

cuales analizó en diferentes padecimientos psiquiátricos.

(36)

Existen pocos reportes acerca de la corea de Sydenham también llamada corea vascular por el tipo de lesiones patológicas secundarias a la infección streptocócica. Se describen lesiones hiperintensas en T2, estriatales y en algunos casos, mayores en el estriado contralateral a la afección clínica.(37)

No encontramos publicaciones acerca de la IRM en la acantocitosis pero en otras formas de corea se describen lesiones vasculares (hemicorea o hemibalismo, corea lúpica), tumorales, necróticas post hipóxicas, infecciosas..

Las distonías primarias aparentemente no se manifiestan por una anomalía de la señal en IRM (21,38,39) y no encontramos publicaciones en la literatura internacional acerca de morfometría en dicha patología. Sin embargo contamos en nuestro Instituto con un trabajo de tesis acerca del síndrome de Meige en el cual se encontró por imagen afección especialmente de la cabeza y del cuerpo del núcleo caudado.(40)

Pero son las formas secundarias de distonía en las cuales la neuroradiología presenta un enorme interés, localizando las estructuras lesionadas, lo más frecuentemente el striatum, en ocasiones el pálido o el tálamo. Buthiau divide los síndromes distónicos en uni y bilaterales: en la primera forma el origen vascular no es raro. Un foco izquémico por

obliteración de una arteria lenticulo-estriada puede originar una hemidistonia tal como una malformación vascular de los núcleos grises o el caso de un hemangioma cavernoso del tálamo derecho que provocaba una distonia izquierda (39) y otros casos de hemidistonia por tumores de ganglios basales (39,41), de la pineal, mielinolisis central pontina, esclerosis múltiple...

Dentro de los síndromes distónicos bilaterales, la literatura acerca de la enfermedad de Wilson es hasta la fecha la más densa; pero en nuestro medio mexicano la degeneración hepatolenticular es rarísima.

Se describen en esta enfermedad una banda de hiperintensidad en T2 (caso de De Haan(42)), aumento de la señal en T2 de todo el mesencéfalo a la excepción de los núcleos rojos en 3 casos con corte mesencefálico a tipo de cabeza de panda (43), un caso con hiperintensidad igualmente en núcleo rojo, toda la SN disminución de la señal en un núcleo lenticular por depósito de cobre, atrofia bilateral del caudado.

De las más grandes series reportadas una es la de Starosta Rubinstein: 19 casos con examen neurológico anormal e IRM anormal; 2 con formas puramente hepáticas, examen neurológico normal y IRM normal; 1 solo con examen neurológico anormal y IRM normal. Es decir que la IRM tiene un valor predictivo positivo muy elevado. Las anomalías reportadas siendo esencialmente traducidas por un aumento de la señal a nivel del caudado (46%) del putamen (41%) pero también de la

substancia negra (10%) y atrofia a nivel estriatal en 36%. Tejada reporta 2 casos con disminución de la señal putaminal bilateral por depósitos de cobre, Lefort un caso con lesión de la substancia blanca y cortical. (45,46) En fin reportamos igualmente un caso en otro trabajo (11) con hiperintensidad esencialmente en cápsula externa, en estrias a nivel putaminal, difusa y más discreta en tálamo, con cierta reducción del caudado, dichos hallazgos siendo bilaterales y perfectamente simétricos. Grimm hizo una comparación funcional y estructural a base de datos clínicos, potenciales multimodales y de datos de morfometría cerebral en 48 adultos jóvenes encontrando atrofia en 68% de los pacientes sintomáticos y sobrrayando la sensibilidad de la IRM y su valor predictivo sobre la disartría en particular. (47)

La IRM 1.5T tiene también gran interés en el Dx de la enfermedad de Hallervorden-Spatz en la cual el globo pálido, sitio de depósitos densos de hierro con vacuolización central da una imagen típica hiperintensa rodeada de hipointensidad en T2 comparada con ojos de tigres o de buey. (48, 11) Otros tipos de distonías secundarias, en el cuadro de enfermedades heredodegenerativos o por errores inatos del metabolismo, dan imágenes características en IRM en los núcleos basales.

En la enfermedad de Leigh, consecutiva a los trastorno del metabolismo del piruvato, muy similar al de las encefalomiopatía mitocondriales, se han descrito hiperintensidades en

T2 en el estriado, tálamo, hipotálamo, sustancia gris periacueductal y estructuras adyacentes al IV ventrículo.

Casos de distonías secundarias a lipofuscinosis, homocistinuria, aciduria glutárica; las leucoencefalopatías también han sido reportados y la IRM evidencia lesiones a tipo de atrofia selectiva en ganglios basales.

4.- PLANTEAMIENTO DE LA INVESTIGACION:

4A.-OBJECTIVOS.

Dada la escases de publicaciones sobre este tema en nuestro medio , nos hemos fijado hacer una relación entre los aspectos clínicos y las imagenes de resonancia magnética en la patología extrapiramidal. Escojimos la IRM a alto campo para mayor definición de los ganglios basales en particular y mejor reflejo de su composición química. En efecto, pensamos a la posibilidad de valorar según la intensidad de la señal, el contenido en agua y los acúmulos de sustancias metálicas, así como el grado y localización de la atrofia en los diferentes síndromes y enfermedades ocasionando movimientos anormales. Para mayor interés tratamos de estudiar especialmente la patología degenerativa y en pacientes sin afección intercurrente conocida al momento de iniciar el estudio.

Al inicio de este trabajo nos hemos fijado como hipótesis que los síndromes extrapiramidales darán siempre una imagen a la IRM con cambios estructurales , bioquímicos y/o morfo-métricos característicos del síndrome del cual se trate.

Nuestros objetivos fueron tratar de confirmar en vida del paciente, con la ayuda de la IRM, la presencia de lesiones anatomopatológicas que se sabe existen en la enfermedad o síndrome del cual padece.

La meta es llegar a poder aplicar la IRM a todos los pacientes presentando patología extrapiramidal y llegar a establecer una correlación anatomoclínica correcta.

4B.- MATERIAL Y METODO:

Se analizaron 53 casos de pacientes de la consulta externa de "Parkinson-disquinesias" del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía y que fueron seleccionados entre abril y noviembre del 1992. Dicha revisión consiste en una revaloración del paciente ya examinado a la "preconsulta" y orientado hacia la clínica que se dedica al estudio y seguimiento de los pacientes con enfermedad extrapiramidal: la revaloración clínica se completa con estudios de laboratorio (BH, QS, EGO, serología HIV, perfil tiroideo, PL con reacciones serológicas para cisticercosis), pruebas psicológicas, EEG, interconsulta de genética y de medicina interna, TAC de cráneo simple y contrastada.

Posteriormente a dicha revisión se establece un diagnóstico preciso y se clasifica el trastorno de movimiento.

Los pacientes incluidos en nuestro protocolo están todos manejados por medio de la consulta externa, sometidos a un estudio de IRM de alto campo magnético, no tienen neoplasia, NCC activa, EVC visible en la TAC, ni son manejado concomi-

tentemente por otra clínica (de psiquiatría, vascular, esclerosis múltiple etc..).

Con un aparato Signa 1.5 Tesla se realizaron cortes axiales en secuencia T1 y T2 de 3 a 5 mm de espesor a partir de la línea de referencia orbitomeatal así como cortes sagitales en T1 y axiales en T1 y T2.

Los estudios fuerón analizados por 2 neuroradiólogos que llenarón una base de datos de interpretación. Posteriormente las imágenes fuerón digitalizadas por medio de cámara video o scanner. Usamos un coprocesador matemático, una tarjeta Targa 16+ y una computadora PC 386 con software Image Pro Plus. Con dicho material procedimos al análisis morfométrico del encéfalo, en vista de cuantificar la atrofia cerebral, generalizada o focal, y medir en particular las diferentes estructuras de los ganglios basales.

BASE DE DATOS:

Nuestra base de datos comporta 3 grupos de variables: clínicas, de interpretación neuroradiológica, y morfométricas.

Los datos clínicos representados por 25 items comportan el perfil del enfermo, sus antecedentes, los resultados de exámenes de laboratorio y de TAC, el diagnóstico y el estadio de la enfermedad según la clasificación de Hoehn y Yahr (49) cuando se trata de Parkinson, y de manera similar, en 5 estadios de gravedad funcional cuando se trata de otra enfermedad extrapiramidal.

La interpretación neuroradiológica está detallada en 50 "items" con las siguientes cabezas de lista: atrofia: localización y grado; substancia blanca; ganglios basales: hipointensidad por depósitos de hierro; infartos y otros hallazgos.

En fin el estudio morfométrico comporta 25 variables dentro de las cuales la relación de Evans (39) o diámetro anterior de los cuernos frontales dividido por el mayor diámetro del encéfalo en un corte axial de la base del cerebro, el índice bifrontal o mismo diámetro de cuernos frontales sobre el diámetro del encéfalo a este nivel; el índice bicaudado (33,36,39) que representa el menor diámetro entre las cabezas de los núcleos caudados sobre el diámetro encefálico a este nivel; la "cella media" o diámetro de los ventrículos laterales sobre el diámetro encefálico (32), el V.B.R. que representa la relación entre área del sistema ventricular y área total del parenquima, la mayor anchura del tercer ventrículo, el área putaminal de ambos lados, así como el espesor de la pars compacta derecha e izquierda (24,25,27,28), diámetros anteroposteriores de tallo cerebral en corte sagital medial(50). Ver figuras 3,4 y 5.

La base de datos completa de cada paciente ha sido llenada así como la base de datos morfométricos de 26 IRM de personas sanas de diferentes grupos de edad (grupos controles).

5.- ANALISIS DE LA SERIE:

Nuestra serie comporta 53 pacientes con movimientos anormales revisados en 1992 y que cumplieron todas las exigencias de la investigación: 26 femeninos y 27 masculinos de 8 a 88 años de edad con promedio de 48.2 años +/- 22.7 DS.

Fueron divididos en 4 grupos según la patología que presentan:

- 1) Parkinson primario, secundario y síndrome de Parkinson plus (21 casos).
- 2) Corea primaria y secundaria (8 casos).
- 3) Distonias primarias y secundarias, disquinesias y tics (15 casos).
- 4) Temblores no parkinsonianos (9 casos).

Dentro del primer grupo encontramos 17 casos de enfermedad de Parkinson dentro de los cuales 2 de inicio temprano, 3 pacientes con parkinsonismo secundario los 3 de origen vascular, y un caso de parálisis supranuclear progresiva.

El segundo grupo cuenta con 3 casos de enfermedad de Huntington, 3 con corea de Sydenham, 1 con acantocitosis y corea, 1 con hemicorea izquierda de origen vascular.

Es en el tercer grupo que la variedad de patologías es la más grande con 11 casos de distonía primaria: la mayoría siendo distonía musculorum deformans, 2 Sx de Meige y 2 espasmos del escribano; un caso original de distonía secundaria está representado por un paciente de edad pediátrica (9 años) con encefalomiopatía mitocondrial traducida clíni-

camente por distonía de inicio unilateral 3 años antes como mayor sintoma, epilepsia y retraso mental y que tiene una relación invertida de lactato sobre piruvato y fibras rasgadas a la biopsia muscular.

Repertoriamos igualmente 1 caso no psiquiátrico con disquinesias tardías iatrogénicas, 1 con tics por estriado lábil e 1 niño de 8 años con síndrome de Gilles de la Tourette.

Enfin el cuarto grupo esta constituido por 8 casos de temblor esencial de los cuales 4 son seniles y un caso de temblor rubral aislado.

Los antecedentes personales más frecuentemente encontrados son la H.T.A. en 28.3% de los casos, tabaquismo en 15%, alcoholismo en 13.2%. Dentro de los antecedentes familiares existe parkinsonismo en los ascendentes de 11.3% de los pacientes de la serie y temblor esencial en 7.5%; nuestras 3 pacientes con enfermedad de Huntington refieren cuadros similares en sus familias.

El 11.3% de nuestros pacientes presentan alteraciones de funciones mentales a tipo de demencia, 22.6 % cuadro depresivo.

5 pacientes con enfermedad de Parkinson presentan hiperfuncionamiento tiroideo (29%) así como 4 pacientes sin enfermedad de Parkinson (11%).

Es interesante mencionar que la mayoría de los pacientes tienen una TAC interpretada como normal (52%) o con datos de atrofia cerebral (34%), las otras anomalías constatadas en

dicho estudio fuerón calcificaciones (8*), infartos antiguos y datos de angioesclerosis. La atrofia cerebral cortico-subcortical se notó esencialmente en los pacientes con enfermedad de Huntington, temblor senil, parkinsonismo de más de 2 años de evolución. La relación entre atrofía cerebral y tiempo de evolución de la enfermedad de Parkinson se había ya mencionado anteriormente. (51)

La evolución del trastorno de movimiento en nuestros pacientes muy variable: de 3 meses a 10 años con una mayoría de casos con evolución de menos de 2 años (27 casos).

El tratamiento lo más frecuentemente administrado es el biperiden, seguido de la levodopa, la bromocriptina y la primidona, sin embargo 11 pacientes estaban sin fármacos al momento de la revisión.

Los enfermos con enfermedad de Parkinson clasificados según la escala de Webster tenían un puntaje inferior a 15 en la mayoría de los casos y en la de Hoehn y Yahr tenían grado I y II en 13 de 17 casos y ninguno grado V.

Interpretación de las I.R.M.:

Los hallazgos por imagen están repertoriados en varias rúbricas de manera binaria. Se considera en primer lugar la atrofia difusa y focal. En 16 pacientes no hay atrofia visible, en 14 atrofia cortical leve, en 11 atrofia cortical moderada, en 4 atrofia difusa de predominio cortical, en 8 difusa de los cuales 6 de moderada a severa. En el grupo de

coreas es la enfermedad de Huntington la que produce atrofia difusa; en el grupo con parkinsonismo predomina la atrofia cortical leve; en el grupo de temblor esencial predomina la atrofia difusa de predominio cortical y en el grupo de distonias y tics la ausencia de atrofia.

La atrofia focal se localiza en una gran mayoría de los casos (24.5%) a nivel cerebeloso. En 6 casos existe una asimetría ventricular, 3 son pacientes con distonía primaria. El tercer ventrículo se aprecia anormalmente ancho en 6 casos. El análisis de la sustancia blanca revela hiperintensidades periventriculares en 6 pacientes con Parkinson y espacios perivasculares anormales en un paciente con enfermedad de Huntington, uno con hemicorea y uno con temblor esencial. Existen áreas terminales de desmielinización en 5 pacientes con corea y lesiones subcorticales generalmente puntiformes en 18 pacientes, en todos los grupos de enfermedad. Estas hiperintensidades en T2 se notaron en 2 de nuestros 3 jóvenes pacientes con corea de Sydenham.

Se hizo hincapié particularmente en la localización y la cuantificación de los depósitos de hierro en los ganglios basales encontrando el globo pálido francamente hipointenso en T2 en casi todos nuestros pacientes (96%), así como la sustancia negra (pars reticulata) y el núcleo rojo a la excepción de 5 pacientes de menos de 16 años, en 1 de 25, uno de 36 y uno de 51 años. Existen depósitos anormalmente elevados de hierro en el putamen y núcleo caudado de 2

pacientes con enfermedad de Huntington y 4 con Parkinson grado 3 o 4 de Hoehn y Yahr, es decir produciendo una hipointensidad igual o superior a la del globo pálido.

Una hipointensidad moderada del putamen es considerada como normal en los pacientes de más de 65 años como lo pudimos observar en nuestro grupo control pero en la enfermedad de Parkinson se observa en 5 casos de menos de 65 años.

En fin vimos en 10 pacientes hiperintensidades en T2 en el estriado y uno con infarto cortical.

El análisis morfométrico nos ayuda especialmente a cuantificar la atrofia focal e difusa. Comparamos las mediciones en los diferentes grupos de patología con sujetos controles de misma edad. Los índices de atrofia frontal (relación de Evans y índice bifrontal), están significativamente elevados en la enfermedad de Parkinson, y lo están todavía más en la enfermedad de Huntington. Notamos una superioridad del índice bifrontal sobre la relación de Evans.

La "celda media", reflejo de la atrofia subcortical, está significativamente elevada en estas 2 enfermedades degenerativas. El VBR a nivel de un corte basal, igualmente.

Tenemos el índice bicaudado aumentado de manera no significativa en el grupo Parkinson; lo está de manera significativa con $p < 0.0001$ en el grupo de coreas no infecciosas (Huntington, hemicoorea, acantocitosis) lo que refleja la atrofia de la cabeza del caudado y la dilatación del sistema ventricular a este nivel.

La relación entre diámetro del mesencéfalo alto y puente en corte sagital medial no resultó significativa en ninguna enfermedad extrapiramidal.

La pars compacta está excesivamente reducida en los pacientes con enfermedad de Parkinson, bilateralmente pero esencialmente del lado derecho. En esta misma enfermedad encontramos mediciones menores en los estadios avanzados, pero la asimetría de la pars compacta se observó también en parkinsonismo bilateral sin predominio de lado. Esta asimetría se observa igualmente en otras enfermedades degenerativas. El área del estriado está significativamente reducida en la enfermedad de Parkinson pero mucho más en las coreas no infecciosas. (Ver Fig.8)

En fin realizamos un análisis de variables múltiples con el fin de determinar si existe una disminución del área del estriado o atrofia subcortical en los otros grupos de patología a saber, temblor esencial no senil, distonías, tics, corea de Sydenham. El A.N.O.V.A. resultó no significativo con $F:0.81$ y $p=0.581$. En los pacientes con temblor senil, los índices de atrofia están elevados en relación con los controles de misma edad, pero no significativamente.

§.- DISCUSION:

En nuestra serie de 53 casos, representativa de la patología extrapiramidal que se atiende en el I.N.N.N., predomina la enfermedad de Parkinson. Si esta enfermedad parece ser de diagnóstico fácil, puede estar perfectamente simulada por otra forma de parkinsonismo, tal en los pacientes ancianos con factores de riesgo vascular. Así tuvimos 3 casos seguidos durante 1 año, que presentaban rigidez, hipocinesia, temblor unilateral discreto, microinfartos en ganglios basales en la IRM, 2 mejoraron con dieta y antiagregantes plaquetarios. Las mediciones de pars compacta en estos casos no daban resultados dramáticamente alterados, como se vió en 12 de los 17 pacientes con enfermedad de Parkinson.

En efecto nuestra prueba T de Student nos dió una significancia espectacular de dichas mediciones y agrupando los casos según el grado de avance de la enfermedad constatamos la correlación anatomo-clínica, como ha sido mencionado anteriormente por Huber. Es interesante consignar que nuestros resultados numéricos son muy similares, tanto en controles como en enfermos, a los resultados de las últimas publicaciones (27,28). En cuanto a la sorprendente asimetría que existe entre pars compacta derecha e izquierda, ya ha sido reportada anteriormente en una sola ocasión en la literatura internacional(27). El menor espesor de la zona hiperintensa que corresponde a la pars compacta derecha podría reflejar una atrofia selectiva en la vecindad del

tracto piramidal menos solicitado en el sujeto diestro, o puede corresponder a depósitos de hierro más importantes a este nivel.

La enfermedad de Huntington nos da los índices de atrofia más dramáticamente alterados y una casi total desaparición del estriado invadido por depósitos paramagnéticos. No observamos anomalías morfométricas en la corea de Sydenham y el análisis visual evidencia únicamente una muy delgada franja hiperintensa en T2 el borde externo del putamen en un paciente. La IRM en los dos otros casos está perfectamente normal, lo que atribuimos a la precocidad del diagnóstico y de la penicilinoterapia.

Las distonías primarias no se caracterizan en nuestra serie por atrofia o asimetría en el estriado a la excepción de un paciente diestro con calambre del escribiente que presenta como hallazgo un infarto en putamen izquierdo mientras su hermano con misma sintomatología tiene una IRM normal. En un caso de síndrome de Meige existen depósitos excesivos de hierro en ambos cuerpos estriados como lo ha sido mencionado anteriormente en un caso de la literatura. (52)

Pero son las distonías secundarias que se traducen por anomalías notables en la IRM como las imágenes ojos de tigres características de la enfermedad de Hallervorden-Spatz, las cuales hasta la fecha no han sido cualificadas de patognomónicas, probablemente porque el involucro del globo pálido se observa en otras afecciones tal la intoxicación

al óxido de carbono o en la excepcional atrofia palidoluisiana... Otras distonias secundarias son de predominio estriatal: post-izquemicas, acidurias organicas, otros desordenes metabólicos tal la enfermedad de Wilson, encefalopatías mitocondriales tal la enfermedad de Leigh, necrosis bilateral infantil (11,38,39,48) Observamos atrofia subcortical en nuestro caso de encefalopatía mitocondrial y atrofia difusa con heterogeneidad de la señal en ambos cuerpos estriados en un caso de distonía secundaria una a encefalopatía hipóxica neonatal.

En fin hemos tenido durante esta investigación la oportunidad de analizar casos aislados muy originales:

* Un paciente con autentica corea-acantocitosis presentando una atrofia estriatal marcada. No encontramos reporte de imagenología en dicha patología excepcional.

* Un paciente con temblor rubral bilateral e simétrico que incluso mejoró con primidona presenta hipointensidad en T1 a nivel de la pars medialis y de la pars lateralis del globo pálido. En T2 se observa hiperintensidad marcada de estas estructuras, perfectamente simétricas, así como a nivel del núcleo rojo y a menor grado en el tálamo. No hemos encontrado afección dismetabólica o noción de intoxicación en este caso.

* Un paciente con parálisis supranuclear progresiva, típica tanto clinicamente como en la IRM, con importante atrofia del mesencéfalo y depósitos de hierro ocultando la pars

compacta en T2 tal se ha descrito anteriormente (15,16,30).

* Un caso con "MELAS syndrome"(mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes), síndrome descrito por la primera vez en 1984.(39) Nuestro paciente de 9 años con 6 meses de evolución tenía una TAC con calcificaciones en núcleos caudados y una IRM interpretada como normal en el análisis visual. La morfometría reveló importante alteración de los índices de atrofia subcortical.

7.- CONCLUSIONES:

Creemos que nuestro trabajo aporta conclusiones originales: Encontramos una asimetría de la pars compacta en diferentes formas de patología degenerativa extrapiramidal. El menor espesor de la pars compacta derecha en T2 ha sido mencionado timidamente en una sola ocasión y únicamente en la enfermedad de Parkinson (27). Encontramos este hallazgo en todas formas de patología extrapiramidal.

Nuestros resultados apoyan la teoría de Drayer y Olanow en cuanto al interés de la resonancia magnética a alto campo en el mapeo del hierro cerebral, no únicamente para diferenciar enfermedad de Parkinson y síndromes de Parkinson plus pero sino también para el diagnóstico y el pronóstico de otras enfermedades degenerativas tal la enfermedad de Huntington.

La alta tecnología que empleamos para realizar morfometría cerebral con IRM nos da una cuantificación objetiva de las estructuras medidas y es localizadora de la atrofia.

En fin emitimos el deseo de estandarizar este método de análisis computacional de las IRM , con referencias estrictas, incrementando el número de controles para definir los valores normales aplicables en los estudios futuros.

8.- BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Carpenter MB, Neuroanatomía Humana, Buenos Aires, Ed. El Ateneo 1978, 678pp
- 2.- Nieuwenhuys R, Voogd J, Van Huijzen Chr The Human Central Nervous System; Springer-Verlag Berlin, 1981, 253 pp
- 3.- Testut L, Latarjet A. Tratado de anatomía humana, segundo tomo. Octava edición, Salvat Editores, Barcelona 1947.
- 4.- Bricout J. Anatomie descriptive du système nerveux central. Librairie Maloine S.A. Paris 1965.
- 5.- López Antúnez L, Anatomía funcional del sistema nervioso central, Limusa, Mexico, 1990, 784pp
- 6.- Greenfield's Neuropathology, Wiley Medical Publication, 1984; 701-713
- 7.- Stacy M, Jankovic J, Differential Diagnosis of Parkinson's Disease and the Parkinsonism Plus Syndromes, Neurologic Clinics 1992; 10(2):341-359
- 8.- Murroy RW et al. Parkinsonism due to a basal ganglia lacunar state: clinicopathologic correlation, Neurology 1990; 40: 897-900
- 9.- Nayernouri T, Posttraumatic Parkinsonism, Surg Neurol 1985; 24:263-4
- 10.- Wigboldus JM, Bruyn GW, Hallervorden-Spatz disease In Winken PJ, Bruyn GW, Handbook of Clinical Neurology. Vol 6: Diseases of the Basal Ganglia. Elsevier Science Publishers, B.V; 1968, 604-631
- 11.- Vargas S, Rojas Jasso R, Silva P, Medina V, Balderrama J, Boll MC, Zenteno MA, Imagen en distonías, Rev Mex Radiol 1994, en prensa
- 12.- Koller WC, Diagnosis and Treatment of Tremors, Neurologic Clinics 1984; 2 (3): 499-514
- 13.- Boll MC, Temblor, En Guía de Diagnósticos clínicos, Instituto Nacional de Nutrición, Mexico 1994; en prensa
- 14.- Gonze M, Dugas M, Tics et syndrome de Gilles de la Tourette, Encycl Méd Chir, Paris, Neurologie 1986; 17059-C(10), 12

- 15.- Drayer BP et al. Parkinson Plus Syndrome: Diagnosis Using High Field MR Imaging of Brain Iron. Radiology 1986, 159:493-8
- 16.- Olanow CW. Magnetic Resonance Imaging in Parkinsonism, Neurologic Clinics 1992; 10: 405-420
- 17.- Youdim MBH et al. The Role of Iron in the Basal Ganglion, Advances in Neurology 1990; 53: 155-162
- 18.- Norfray JF, Chiaradonna NL, Heiser WJ et al. Brain Iron in Patients with Parkinson's Disease, AJNR 1988; 9: 237-240
- 19.- Drayer BP, Burger P, Darwin R et al. Magnetic Resonance Imaging of Brain Iron. AJNR 1986; 7: 373-380
- 20.- Drayer BP, Magnetic Resonance Imaging and extrapyramidal Movement disorders, Eur Neurol 1989; 29: 9-12
- 21.- Drayer BP, Brain Iron and Movement Disorders, In Latchaw RE. MR and CT Imaging of Head, Neck and Spine, Year Book Nrad Sn Louis 1991, 2nd Ed 1371pp
- 22.- Brooks DJ, Luthert P, Gadian D, Marsden CD, Does signal-attenuation on high-field T2 Weighted MRI of the brain reflect regional cerebral iron deposition? Observations on the relationship between regional cerebral water proton T2 values and iron level. J.Neurol Neurosurg Psych 1989; 52: 108-111
- 23.- Antonini A, Leenders KL, Meier D et al. T2 relaxation time in patients with Parkinson's disease, Neurology 1993; 43: 697-700
- 24.- Duguid JR, De La Paz R, DeGroot J, Magnetic Resonance Imaging of the Midbrain in Parkinson's Disease, Ann Neurol 1986; 20: 744-7
- 25.- Stern MB, Braffman BH, Skolnick BE et al. Magnetic resonance imaging in Parkinson's disease and parkinsonian syndromes, Neurology 1989; 39: 1524-26
- 26.- Braffman BH, Grossman RI, Goldberg HI et al. MR Imaging of Parkinson Disease with Spin-Echo and Gradient-Echo Sequences, AJR 1989; 152: 159-165
- 27.- Huber SJ, Chakeres DW, Paulson GW, Khanna, Magnetic Resonance Imaging in Parkinson's Disease, Arch Neurol 1990; 735-7

- 28.- Moriwaka F, Tashiro K, Itoh K et al. Magnetic resonance imaging in Parkinson's disease. The evaluation of the width of pars compacta on T2 weighted images, Rinsho Shinkeigaku 1992, 32(1):8-12
- 29.- Haldeman S, Goldman JW, Hyde J, Pribram HFW. Progressive supranuclear palsy, computed tomography, and response to antiparkinsonian drugs, Neurology 1981; 31:442-5
- 30.- Savoiardo M, Strada L, Girotti F, et al. MR Imaging in Progressive Supranuclear Palsy and Shy-Drager Syndrome, Jour Comput Assist Tomogr 1989; 13(4): 555-560
- 31.- O'Brien Ch, Ho Sung J, McGeachie RE, Lee MC, Striatoni-gral degeneration: Clinical, MRI and pathologic correlation, Neurology 1990; 40: 710-11
- 32.- Clarck C, Marbeck R, Li D, An empirical model for analysing and interpreting ventricular measures, J Neurol Neurosurg Psych; 53: 411-5
- 33.- Mazziotta JC, Huntington's Disease: Studies with Structural Imaging Techniques and Positron Emission Tomography, Seminars in Neurology 1989; 9(4): 360-9
- 34.- Simmons JTh, Pastakia B, Chase TN, Shults CW. Magnetic Resonance Imaging in Huntington Disease, AJNR 1986; 7: 25-8
- 35.- Albin RL, Reiner A, Anderson KD, et al. Striatal and Nigral Neuron Subpopulations in Rigid Huntington's Disease: Implications for the functional Anatomy of Chorea and Rigidity-Akinesia, Ann Neurol 1990; 27: 357-365
- 36.- Aylward EH, Schwartz J, Machlin S, Pearlson G, Bicaudate Ratio as a Measure of Caudate Volume on RM Images, AJNR 1991; 12: 1217-1222
- 37.- Kienzle GD, Breger RK, Chun RWM et al. Sydenham Chorea: MR Manifestations in two Cases AJNR 1991; 12: 73-76
- 38.- Rutledge JN, Hilal SK, Silver AJ, et al. Study of Movement Disorders and Brain Iron by MR, AJNR 1987; 8: 397-411
- 39.- Buthiau D. TDM et IRM cliniques, Système Nerveux Central, Editions Frison-Roche Paris 1992; 576pp
- 40.- Tavera Guittins GA. Síndrome de Meige en el Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía, Mexico UNAM 1993, tesis.

- 41.- Midgard R, Aarli JA, Julsrud OJ, Odergaard H, Syntomatic hemidistonia of delayed onset. Magnetic resonance demonstration of pathology in the putamen and the caudate nucleus, *Acta Neurol Scand* 1989; 79: 27-31
- 42.- De Haan J, Grossman RI, Civitello L, et al. High-field magnetic resonance imaging of Wilson disease, *J Comput Assist Tomogr* 1987; 11: 132-5
- 43.- Hitoshi S, Iwata M, Yoshikawa K, Mid-brain pathology of Wilson's disease: MRI analysis of three cases, *J Neurol Neurosurg Psych* 1991; 54: 624-6
- 44.- Starosta- Rubinstein S, Young AB, Kluin K, et al. Clinical Assessment of 31 Patients with Wilson's Disease. Correlations with Structural Changes on Magnetic Resonance Imaging, *Arch Neurol* 1987, 44: 365-370
- 45.- Tejada J, Barreiro P, Diez Tejedor E, Frank A, Enfermedad de Wilson: imagen en tomografía computadorizada y resonancia magnética, *Neurología* 1990; 5: 328-331
- 46.- Le Fort D, Deleplanque B, Loiset P, et al. Maladie de Wilson: Démonstration de lésions corticales et de la substance blanche par IRM, *Rev Neurol* 1988, 144: 365-7
- 47.- Grimm G. Comparison of functional and structural brain disturbances in Wilson's disease, *Neurology* 1991; 41, 272-6
- 48.- Savoiaro M, Halliday WC, Nardocci N, et al. Hallervorden-Spatz Disease: MR and Pathologic Findings *AJNR* 1993 14: 155-162
- 49.- Hoehn MM, Yahr MD, Parkinsonism: Onset, progression and mortality, *Neurology* 1967; 17:427-442
- 50.- Koehler PR, Haughton VM, Daniels DL, et al. MR Measurement of Normal and Pathologic Brainstem Diameters, *AJNR* 1985; 6:425-7
- 51.- Montenegro R, Otero E, Tomografía Axial Computarizada y Parkinson, *Rev Inst Nal Neurol* 1979; XIII(1):22-7
- 52.- Piazza P, Bettoni L, Bortone E, Cusmano F. MR Findings in Meige Syndrome *J Comput Assist Tomogr* 1989; 13(1): 116-8

FE DE ERRATAS

Fig.2
53 casos del INNN de abril a
noviembre 1992

Fig.8
Mediciones de pars compacta
en cm

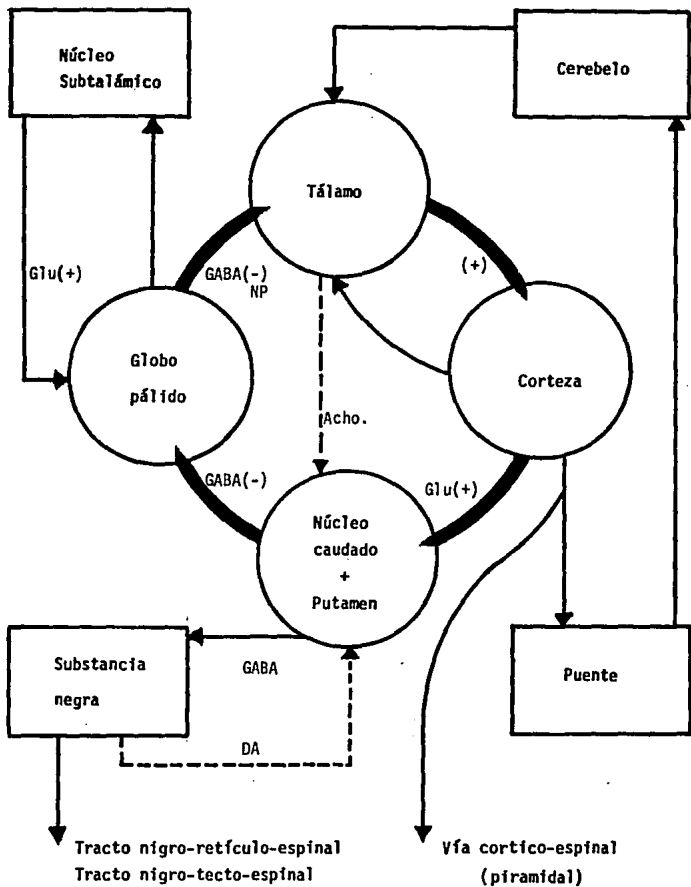
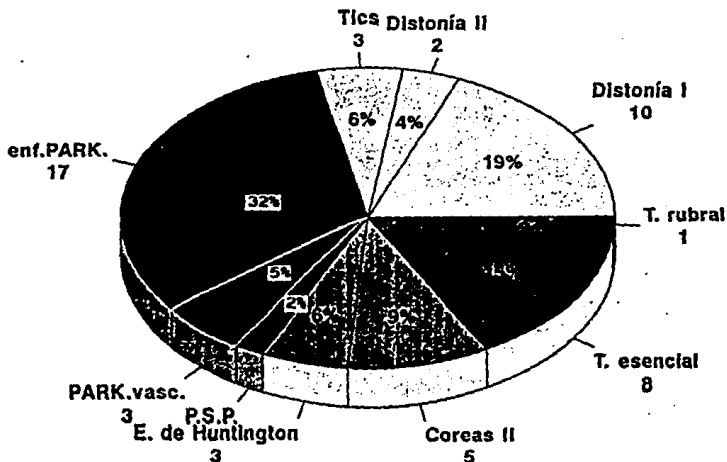


Fig.1 Vista esquemática del sistema extrapiramidal

DISTRIBUCION DE LA PATOLOGIA

Trastorno del movimiento



53 casos del INNN de abril a nov 93

FIG.2

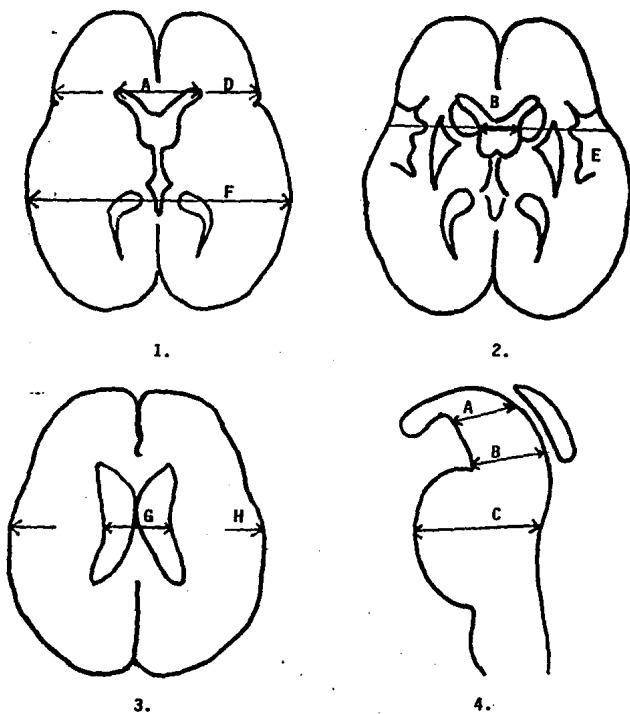


Fig.3 Mediciones lineales e índices de atrofia .

1. Índice bifrontal A/D, relación de Evans A/F

2. Índice bicaudado B/E

3. "Celda media" ventricular G/H

4. Diámetros de tallo cerebral, C/A, C/B..



Fig 4. Area del estriado en un sujeto normal



Fig.5 Medición del espesor de la pars compacta

1. En rojo: Línea de referencia pasando por el centro del núcleo rojo

2. Pars compacta izquierda

Perfil de línea blanca en página siguiente

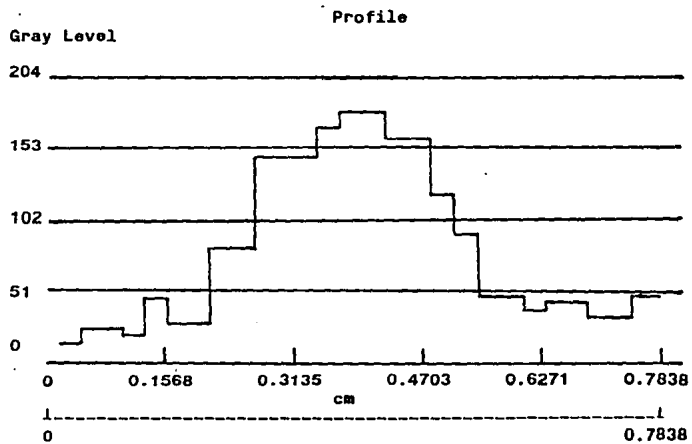


Fig.6 PERFIL DE LINEA

Resultados del análisis morfométrico 1.

	controles -18	Parkinson -12	(p)	COREA no inf. -4
EVANS	0.267 [0.04]	0.288 [0.025]	<0.05	0.287 [0.027]
BIFRONTAL	0.306 [0.026]	0.349 [0.023]	<0.0001	0.355 [0.029]
BICAUDADO	0.136 [0.027]	0.168 [0.05]	0.02	0.209
CELLA M.	0.176 [0.028]	0.233 [0.05]	<0.0001 t -4.062	0.274 [0.050]
VBR	0.067 [0.016]	0.088 [0.027]	<0.007 t -2.850	0.101 [0.032]

fig. 7: índices de atrófia.

[] = DS

Resultados del análisis morfométrico 2.

	controles -18	Parkinson -12	(p)	COREA no Inf. -4
P. Compacta D. (mm)	0.359 [0.076]	0.185 [0.128]	<0.0001 t -5.0039	0.236 [0.033]
P. Compacta I. (mm)	0.353 [0.077]	0.241 [0.112]	<0.001 t -3.5541	0.311 [0.048]
Estriado Der. (cm ²)	2.589 [0.518]	1.396 [0.853]	<0.0001	0.634 [0.301]
Estriado Izq. (cm ²)	2.446 [0.533]	1.389 [0.820]	<0.0001	0.658 [0.353]

fig. 8: Mediciones de pars compacta y area del estriado

[] = DS

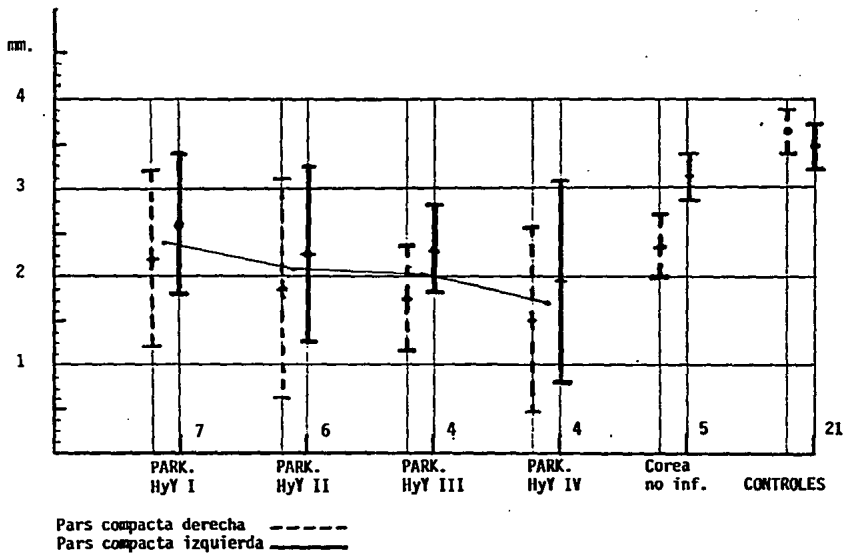
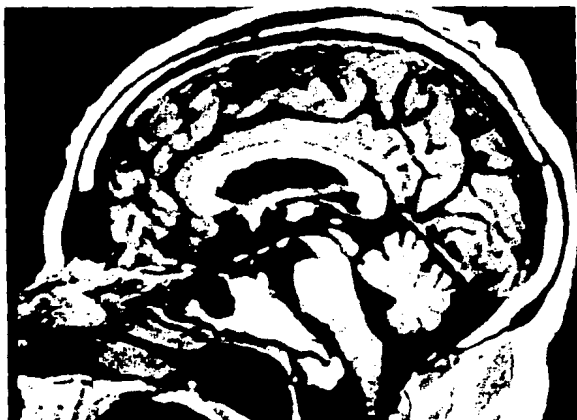


Fig.9 Representación gráfica de las mediciones de la " pars compacta " en los diferentes - estadios de la enfermedad de Parkinson, en coreas no infecciosas y en controles.



Fig. 10 Importante atófia en secuencia T1 en la enfermedad de Huntington. En imagen de la derecha, vista caricaturesca de los depósitos de hierro en el estriado en T2.



1.

2.



Fig. 11 PARALISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA.

1. Corte sagital medial con importante atrófia en mesencéfalo alto.

2. Depósitos de hierro visualizados en T2 en mesencéfalo.



Fig. 12 IRM 1.5T en sequencia T2 en un paciente con temblor rubral bilateral. Se aprecia la hiperintensidad a nivel del globo pálido, del tálamo y de los núcleos rojos.