

Reporte de caso

El signo del colibrí en la aproximación clínico radiológica de un paciente con Parkinson plus: A propósito de un caso.

The hummingbird sign in the clinicroadiological approach to a patient with Parkinson plus: A case report.

Felipe Velásquez-García^{1,a}, Valery López-Medina^{2,b}, Manuel-David Mayoral^{3,c}

1. Estudiante de Medicina, Semillero de Innovadores en Salud ISSEM.
2. Médica.
3. Médico, Especialista en Medicina Interna, Hospital Universitario del Valle, Clínica Nuestra Señora de los Remedios.

- a. Facultad de Ciencias de la Salud, Pontificia Universidad Javeriana (Colombia).
- b. Universidad Libre de Colombia Cali.
- c. Universidad Tecnológica de Pereira

CORRESPONDENCIA

Felipe Velásquez García
ORCID ID <https://orcid.org/0000-0002-3268-9629>
Facultad de Ciencias de la Salud, Pontificia Universidad Javeriana, Cali (Colombia).
E-mail: felipe99@javerianacali.edu.co

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores del artículo hacen constar que no existe, de manera directa o indirecta, ningún tipo de conflicto de intereses que pueda poner en peligro la validez de lo comunicado.

RECIBIDO: 03 de diciembre de 2022.

ACEPTADO: 10 de marzo de 2023.

RESUMEN

El parkinsonismo hace referencia a un síndrome clínico heterogéneo definido por 4 síntomas motores: Bradicinesia, rigidez, temblor en reposo e inestabilidad postural, constituyendo la presentación clásica de la enfermedad de Parkinson (EP). Sin embargo, existen otras 4 etiologías fundamentales para tener en consideración dentro del diagnóstico diferencial de un trastorno neurodegenerativo de predominio motor, con implicaciones pronósticas y terapéuticas importantes. La parálisis supranuclear progresiva (PSP), la atrofia múltiple de sistemas (AMS), el síndrome corticobasal (SCB) y la demencia por cuerpos de Lewy (DCL), todas agrupadas bajo el término de síndrome Parkinson plus. A continuación, se presentará un caso de una parálisis supranuclear progresiva cuyo diagnóstico fue realizado por la valoración de signos clínicos atípicos como rápida progresión, rigidez axial predominante, oftalmoplejía, disartria, ataxia y trastornos bulbares y en este sentido resaltando el papel crucial de la RMN convencional en la valoración de la atrofia mesencefálica desde una vista medio sagital, un hallazgo conocido como el signo del colibrí.

Palabras clave: Enfermedad de Parkinson, parkinsonismo, Parkinson plus, parálisis supranuclear progresiva, signo del colibrí.

ABSTRACT

Parkinsonism refers to a heterogeneous clinical syndrome defined by 4 motor symptoms: bradykinesia, rigidity, resting tremor, and postural instability, constituting the classical presentation of Parkinson's disease (PD). However, there are 4 other fundamental etiologies to consider in the differential diagnosis of a predominantly motor neurodegenerative disorder, with important prognostic and therapeutic implications. These are progressive supranuclear palsy (PSP), multiple system atrophy (MSA), corticobasal syndrome (CBS), and dementia with Lewy bodies (DLB), all grouped under the term Parkinson plus syndrome. Here, we present a case of progressive supranuclear palsy whose diagnosis was made by evaluating atypical clinical signs such as rapid progression, predominant axial rigidity, ophthalmoplegia, dysarthria, ataxia, and bulbar disorders, highlighting the crucial role of conventional MRI in assessing mesencephalic atrophy from a mid-sagittal view, a finding known as the hummingbird sign.

Key words: Parkinson's disease, parkinsonism, Parkinson plus, Progressive supranuclear palsy, hummingbird sign.

Velásquez-García F, López-Medina V, Mayoral MD. El signo del colibrí en la aproximación clínico radiológica de un paciente con Parkinson plus: A propósito de un caso. *Salutem Scientia Spiritus* 2023; 9(1):78-81.



La Revista *Salutem Scientia Spiritus* usa la licencia Creative Commons de Atribución – No comercial – Sin derivar:

Los textos de la revista son posibles de ser descargados en versión PDF siempre que sea reconocida la autoría y el texto no tenga modificaciones de ningún tipo.

INTRODUCCIÓN

La parálisis supranuclear progresiva (PSP) fue por primera vez descrita en 1964, por Steele, Richardson y Olszewski en una serie de nueve pacientes, que presentaban una enfermedad neurodegenerativa progresiva caracterizada por oftalmoplejía supranuclear vertical, rigidez de predominio axial, parálisis pseudobulbar y demencia leve.¹⁻³

Es a partir de 1967, gracias al trabajo de Hoehn y Yahr, donde se reconoce el parkinsonismo como un síndrome clínico heterogéneo caracterizado por cuatro síntomas motores: Bradicinesia, rigidez, temblor en reposo e inestabilidad postural.⁴

Si bien estos síntomas constituyen las manifestaciones motoras clásicas de la Enfermedad de Parkinson, además de la PSP, hay otras tres etiologías fundamentales con implicación pronóstica y terapéutica importante que deberán ser consideradas dentro del diagnóstico diferencial, la atrofia múltiple de sistemas (AMS), la demencia de cuerpos de Lewy (DCL) y el síndrome corticobasal (SCB), todas agrupadas bajo el nombre de trastornos parkinsonianos atípicos o síndromes Parkinson plus.⁵⁻⁹

El propósito de este artículo consiste en demostrar la relevancia de la integración clínico radiológica, dentro del abordaje de un paciente con parálisis supranuclear progresiva, donde la RMN convencional resultó ser de gran ayuda, no únicamente para llegar al diagnóstico sino para descartar una gran cantidad de patologías simuladoras de orden vascular, infeccioso, metabólico y neurodegenerativo primario.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 64 años, mestizo, procedente de Cauca, Colombia, de nivel socioeconómico y educativo bajo, en ausencia de antecedentes médicos relevantes, quien presenta un cuadro clínico de ocho meses de evolución caracterizado por síntomas extrapiramidales, temblor de intención, trastorno de la marcha e inestabilidad postural, espasticidad, ataxia y disartria, sin embargo, inicialmente el paciente es remitido el 25 de Julio de 2022 en sospecha de evento cerebrovascular por exacerbación de hemiparesia derecha en la última semana. Al examen físico, paciente hemodinámicamente estable, a nivel neurológico se evidenció oftalmoplejía supranuclear, disartria, alteración de los pares craneales VII y XII, temblor generalizado de intensidad leve a moderada en reposo que empeora con la intención, ataxia, espasticidad de predominio derecho, fuerza muscular reducida en las cuatro extremidades (2/5), marcha no valorada debido a la postración. Por sospecha inicial, se realizaron estudios imagenológicos cerebrales, entre ellos tomografía de cráneo simple en la que se reportó atrofia cortical bi frontotemporal compatible con cuadro neurodegenerativo, sin evidencias de áreas hemorrágicas

ni hipodensas, permitiendo descartar evento cerebrovascular, sin embargo ante la alta sospecha se realizaron estudios complementarios, como ecocardiograma transtorácico con alteraciones mínimas sin evidencia de trombos intracavitarios y ecografía doppler de vasos de cuellos sin reporte de estenosis hemodinámicamente significativas, imágenes que sirvieron de apoyo para descartar evento cerebrovascular de etiología cardioembólica.

Al abarcar historia clínica completa y estudios imagenológicos, se sospechó en síndrome de Parkinson plus, que adicionalmente tendría de base pésimo sustrato cognitivo, según lo relatado por los familiares. Entre los estudios de química sanguínea, como hallazgo relevante se encontró elevación de bilirrubinas a expensas de la directa, identificando trombosis de la Vena Porta crónica e Hipertensión Portal por imagen.

En la resonancia magnética cerebral (Figura 1), se reporta acentuada atrofia cortical de predominio fronto-parietal bilateral y mesencefálica, correlacionado al cuadro progresivo de deterioro neurológico del paciente, coexistiendo cambios por atrofia mesencefálica, donde se destaca el “signo del colibrí”, característico de cuadros neurodegenerativos, a tener en cuenta la Parálisis Supranuclear Progresiva.

Adicionalmente, el paciente fue valorado por Neurología Clínica, quien identificó asociado al cuadro pérdida de peso asociado a una desnutrición proteico calórica, lo cual se podría justificar al trastorno deglutorio asociado que requirió nutrición enteral, de igual manera en sospecha de síndrome paraneoplásico se solicitaron marcadores tumorales los cuales fueron negativos y como estudio imagenológico se realizó tomografía axial toracoabdominal en el que se reportó engrosamiento en las paredes del antro gástrico, el bulbo y la segunda porción del duodeno por lo que se realizó endoscopia de vía digestiva alta y baja, en la que no se encontraron alteraciones. Se observó dilatación de radicales biliares intrahepáticos, trombosis de la porta y shunts portosistémicos que sugieren hipertensión portal confirmada por doppler portal. Paciente postrado con alta comorbilidad, bajo índice Karnofsky, evolución tórpida y progresiva, por condición del paciente las decisiones que se tomaron fueron limitadas ante el esfuerzo diagnóstico terapéutico invasivo, se dio egreso con soporte y cuidado básico.

DISCUSIÓN

Los síntomas y signos de parkinsonismo, como temblor, bradicinesia, rigidez e inestabilidad postural, son ilustre de trastornos neurodegenerativos distintos de la enfermedad de Parkinson idiopática, en particular en los trastornos parkinsonianos atípicos, que incluyen degeneración corticobasal, atrofia multisistémica y parálisis supranuclear progresiva. La PSP clínicamente se caracteriza por oftalmoplejía supranuclear progresiva, trastorno de



Figura 1. Resonancia magnética cerebral.

la marcha e inestabilidad postural, disartria, disfagia, rigidez y alteración cognitiva frontal. Los dominios funcionales centrales (disfunción motora ocular, inestabilidad postural, acinesia y disfunción cognitiva) son las manifestaciones características de la PSP, de entre las cuales nuestro paciente cuenta con parálisis de la mirada supranuclear, caídas no provocadas repetidas y trastorno del habla/lenguaje, aportando mayor certeza al diagnóstico de PSP. Aunque todavía no hay factores de riesgo comprobados a excepción de la edad mayor a 40 años, década en la que se encuentra situado nuestro paciente, algunos estudios han considerado que el nivel de educación o las exposiciones ambientales pueden estar asociados con un mayor riesgo, considerando el nivel educativo bajo y el pésimo sustrato cognitivo de base, como factor de riesgo para nuestro paciente.¹⁰⁻¹³

A nivel imagenológico, en la PSP se observa atrofia mesencefálica con incremento de la señal en el mesencéfalo y globo pálido, atrofia de los núcleos rojos, dilatación del tercer ventrículo y atrofia frontotemporal. Llama la atención la presencia de un hallazgo imagenológico clásico de la PSP, con alta especificidad, pero baja sensibilidad (68,4%), secundario a la atrofia mesencefálica valorada desde un corte medio sagital, correspondiente al signo del colibrí.¹⁴ En esta vista medio sagital de RMN, como resultado de la atrofia del tegmento del mesencéfalo rostral, tanto el mesencéfalo rostral como el tegmento del mesencéfalo, la base pontina y el cerebelo parecen corresponder al pico, cabeza, cuerpo y a la, respectivamente, de un colibrí.¹⁰

Un estudio inglés publicado por Massey *et al* en el 2012, valoró la habilidad de predecir el diagnóstico patológico a través de los hallazgos imagenológicos previamente mencionados para ambas condiciones clínicas. Se contaba con 48 RMN de casos

confirmados previamente por histopatología, 22 eran PSP, 13 correspondían a AMS, EP en siete pacientes y SCB en seis pacientes. La valoración radiológica con RMN fue correcta en 16 de los 22 casos de PSP (72,7%). Por lo que se concluye que el signo del colibrí tiene una especificidad y valor predictivo positivo del 100% para un diagnóstico patológico de PSP, aunque la sensibilidad es baja.¹³

CONCLUSIONES

La PSP, es un síndrome parkinsoniano poco común pero que debe ser tenido en cuenta a la hora de interpretar contextos neurodegenerativos de rápida progresión, siendo este un caso clínico que representa un alto reto diagnóstico por la amplia lista de patologías que tuvieron que ser descartadas inicialmente (infecciosas, vasculares, neoplásicas y metabólicas) para poder llegar a un abordaje inicial de un trastorno parkinsoniano atípico. Una vez posicionados en este nivel, teníamos que definir si se trataba de una PSP, AMS, SCB o DCL. La resonancia magnética cerebral es la herramienta más útil en el abordaje diagnóstico de la PSP, no solo por la alta especificidad y valor predictivo positivo que presentan los hallazgos de atrofia mesencefálica en imágenes medio sagitales, sino también por su capacidad de excluir otros diagnósticos alternativos como leucodistrofia, hidrocefalo de presión normal o masas en lóbulo frontal,¹² que se podrían superponer con la clínica. Por lo que la integración clínico-radiológica fue indispensable para la caracterización de la PSP en nuestro paciente.

REFERENCIAS

1. Obeso J, Stamelou M, Goetz C, Poewe W, Lang A, Weintraub D,

- et al.* Past, present, and future of Parkinson's disease: A special essay on the 200th Anniversary of the Shaking Palsy. *Mov Disord.* 2017; 32(9):1264-1310. DOI: 10.1002/mds.27115
2. Daroff R, Bradley W. *Bradley's neurology in clinical practice.* Philadelphia: Elsevier/Saunders; 2016.
 3. Boxer A, Yu J, Golbe L, Litvan I, Lang A, Höglinger G. Advances in progressive supranuclear palsy: new diagnostic criteria, biomarkers, and therapeutic approaches. *Lancet Neurol.* 2017; 16(7):552-563. DOI: 10.1016/S1474-4422(17)30157-6
 4. Hoehn M, Yahr M. Parkinsonism: onset, progression, and mortality. *Neurology.* 1967; 17(5):427-42. DOI: 10.1212/wnl.17.5.427.
 5. Bordelon Y, Keener A. Parkinsonism. *Semin Neurol.* 2016; 36(4):330-4. DOI: 10.1055/s-0036-1585097.
 6. Hayes M. Parkinson's Disease and Parkinsonism. *Am J Med.* 2019; 132(7):802-807. DOI: 10.1016/j.amjmed.2019.03.001.
 7. Adler C, Beach T, Hentz J, Shill H, Caviness J, Driver-Dunckley E, *et al.* Low clinical diagnostic accuracy of early vs advanced Parkinson disease: Clinicopathologic study. *Neurology.* 2014; 83(5):406-12. DOI: 10.1212/WNL.0000000000000641
 8. Marques T, van Rumund A, Oeckl P, Kuiperij H, Esselink R, Bloem B, *et al.* Serum NFL discriminates Parkinson disease from atypical parkinsonisms. *Neurology.* 2019; 92(13):e1479-e1486. DOI: 10.1212/WNL.00000000000007179
 9. Massey L, Micallef C, Paviour D, O'Sullivan S, Ling H, Williams D, *et al.* Conventional magnetic resonance imaging in confirmed progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy. *Mov Disord.* 2012; 27(14):1754-62. DOI: 10.1002/mds.24968
 10. Wenning G, Colosimo C, Geser F, Poewe W. Multiple system atrophy. *Lancet Neurol.* 2004; 3(2):93-103. DOI: 10.1016/s1474-4422(03)00662-8
 11. Brooks D, Seppi K. Proposed neuroimaging criteria for the diagnosis of multiple system atrophy. *Mov Disord.* 2009; 24(7):949-64. DOI: 10.1002/mds.22413
 12. Imaging and atypical parkinsonism. *Paper & Online Neurology Journal ACNR.* Available: <https://www.acnr.co.uk/2015/01/imaging-and-atypical-parkinsonism/>
 13. Factor S, Doss C. Progressive supranuclear palsy (PSP): Clinical features and diagnosis. *Uptodate.* 2022. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/progressive-supranuclear-palsy-ppsp-clinical-features-and-diagnosis>