

“Sinal da Cruz”: Um importante sinal radiológico na Atrofia de Múltiplos Sistemas

“Cross sign”: An important radiological sign in multiple system atrophy

Adolfo Vasconcelos de Albuquerque¹, Heloy Darroz Júnior²

RESUMO

Introdução. Neste artigo descrevemos um paciente com atrofia de múltiplos sistemas (AMS) na forma cerebelar (AMS-C) que apresenta à ressonância magnética encefálica o “sinal da cruz” tanto no corte axial quanto no coronal. **Método.** Paciente masculino, 58 anos, há seis anos e seis meses iniciou quadro de ataxia da marcha associada a incontinência urinária e constipação intestinal. Há 2 anos está restrito a cadeira de rodas. Ao exame físico apresentou ataxia cerebelar, rigidez em roda dentada e tremor de repouso bilateral. **Resultados.** A ressonância magnética realizada após cerca de quatro anos de evolução clínica da doença mostrou “sinal da cruz” perceptível tanto em corte axial quanto em corte coronal. **Conclusão.** Chamamos a atenção para a importância desse sinal radiológico como auxiliar no diagnóstico clínico da atrofia de múltiplos sistemas.

Unitermos. Atrofia de Múltiplos Sistemas, Ataxia Cerebelar, Atrofias Olivopontocerebelares, Doenças Cerebelares.

Citação. Albuquerque AV, Darroz Júnior H. “Sinal da Cruz”: Um importante sinal radiológico na Atrofia de Múltiplos Sistemas.

ABSTRACT

Introduction. In this article we described a patient with multiple system atrophy (MSA) of cerebellar form (AMS-C) that presented the “cross sign” in the axial as well as the coronal cut during brain magnetic resonance. **Method.** Male patient, 58 years old, gait ataxia began up to 6 years and a half, associated to urinary incontinency and constipation, over 2 years using wheel chair. Physical examination presented cerebellar ataxia, cogwheel rigidity, and bilateral resting tremor. **Results.** Magnetic Resonance after 4 years of clinic evolution presented the “cross sign”. **Conclusion.** We highlighted the importance of this radiological sign in helping in the clinical diagnosis of the multiple system atrophy.

Keywords. Multiple System Atrophy, Cerebellar Ataxia, Olivopontocerebellar Atrophies, Cerebellar Diseases.

Citation. Albuquerque AV, Darroz Júnior H. “Cross sign”: An important radiological sign in multiple system atrophy.

Trabalho realizado no Centro Médico Agnaldo Machado, Maceió-AL, Brasil.

1- Neurologista do Centro Médico Agnaldo Machado, Maceió-AL;

2- Neurologista, Mestrado em Neurologia pela Universidade Federal Fluminense (UFF), Guaçuí-ES.

Endereço para correspondência:
Dr. Adolfo Vasconcelos de Albuquerque
R Ulisses Braga Júnior 336
CEP 57050-530, Maceió-AL, Brasil.
E-mail: adolfo.vasconcelos@hotmail.com

Relato de Caso
Recebido em: 15/11/2008
Aceito em: 10/12/2008
Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

A atrofia de múltiplos sistemas (AMS) é uma desordem neurodegenerativa esporádica caracterizada clinicamente por diferentes combinações de sinais parkinsonianos, autonômicos, cerebelares e piramidais¹. A incidência é de 0,6 casos/100.000 pessoas/ano enquanto a prevalência fica entre 1,86 e 4,9 casos/100.000 pessoas². O termo AMS define uma entidade clinicopatológica única, englobando a atrofia olivopontocerebelar, a degeneração nigro-estriatal e a síndrome de Shy Drager que por muitos anos foram descritas como doenças distintas. Classificamos a AMS como AMS-P quando há predomínio de características parkinsonianas e de AMS-C quando predominam os sinais cerebelares no início do quadro³. Alguns autores, no entanto, defendem a inclusão do termo AMS-A para classificar os pacientes antes diagnosticados como síndrome de Shy-Drager, alegando que em alguns casos há claro predomínio de disautonomia no quadro clínico⁴.

Com o surgimento da ressonância magnética passou a ser possível uma avaliação mais acurada de alterações estruturais infratentórias em pacientes com AMS. O “sinal da cruz” é um importante sinal radiológico perceptível na base da ponte de alguns pacientes com AMS e, apesar de não ser patognomônico, é bastante sugestivo da atrofia de múltiplos sistemas principalmente na forma cerebelar (AMS-C). Descrevemos um paciente com a forma cerebelar da atrofia de múltiplos sistemas (AMS-C) que apresenta o “sinal da cruz” tanto no corte coronal quanto no axial da ressonância magnética.

MÉTODO

Relato de caso com revisão da literatura. Paciente proveniente da clínica privada (consultório) de um dos autores. Foi obtido consentimento informado em que a paciente autoriza a utilização dos dados clínicos e das imagens no artigo.

Relato de caso

Homem de 58 anos, há seis anos e seis meses iniciou quadro de ataxia da marcha associada a incontinência urinária e constipação intestinal, alguns meses após a fala foi se modificando até tornar-se praticamente incompreensível. Há 2 anos está restrito a cadeira de rodas. Ao exame físico havia intensa ataxia cerebelar e importante rigidez em roda denteada além de tremor de repouso bilateral. Apresentava sinal de Babinski bilateral e choro imotivado. Havia hipotensão ortostática, PA deitado 120x80 mmHg e sentado 90x40mmHg. A res-

sonância magnética realizada após cerca de quatro anos de evolução clínica da doença mostrou “sinal da cruz” perceptível tanto em corte axial (Figura 1) quanto em corte coronal (Figura 2).



Figura 1. Imagem em T2 na ressonância magnética (corte axial) mostrando hipersinal tanto longitudinal quanto vertical na ponte (“sinal da cruz”).

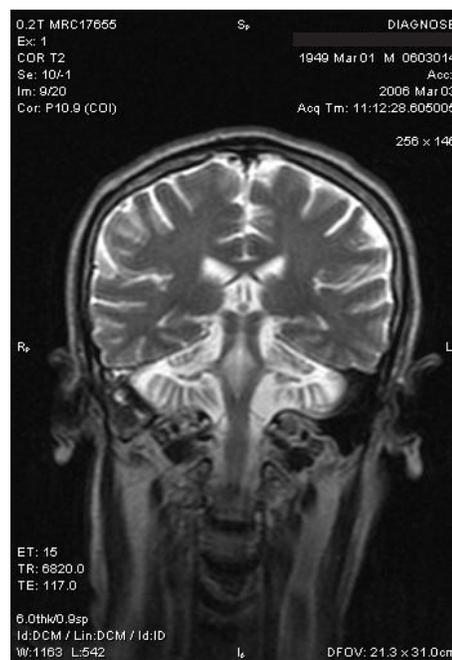


Figura 2. “Sinal da cruz” em corte coronal. A seta indica hipersinal em forma de losango que continua inferiormente após término da linha vertical do “sinal da cruz” correspondendo a área de gliose das fibras pontocerebelares.

DISCUSSÃO

Descrevemos um paciente de 58 anos que começou a apresentar sinais da doença aos 52 anos de idade. Havia sinais piramidais, disautonômicos e parkinsonianos, mas houve claro predomínio dos sinais cerebelares, o que nos levou a classificá-lo como provável AMS-C pelos critérios do novo consenso (o diagnóstico definitivo de AMS depende da análise histopatológica)³. A ressonância magnética encefálica realizada cerca de quatro anos após o início do quadro clínico demonstrou imagem de hipersinal na ponte em T2 tanto longitudinal quanto verticalmente (“sinal da cruz”). Essa imagem é claramente perceptível tanto no corte axial (Fig 1) quanto no coronal (Fig 2). No corte coronal é possível perceber a linha vertical se continuando inferiormente com uma área de hipersinal em forma de losango que corresponde à fibrose das fibras pontocerebelares no pedúnculo cerebelar médio (Fig 2 – seta). Vários autores vêm descrevendo o “sinal da cruz” na atrofia de múltiplos sistemas^{1,5-7}. Um estudo que avaliou 68 pacientes com AMS (47 com AMS-C e 21 com AMS-P) encontrou relação direta entre atrofia da base da ponte e a presença do “sinal da cruz”. Os pacientes com evolução mais longa da doença tinham maior tendência de apresentar o sinal e não foi encontrada, neste estudo, relação entre a presença deste sinal e a atrofia cerebelar. Isso levou os autores a concluir que a atrofia da base da ponte é primária e não depende da perda de fibras específica do cerebelo⁸. Outro importante estudo avaliou 42 pacientes com AMS (16 com AMS-C, 7 com AMS-A e 19 com AMS-P) tentando identificar longitudinalmente as alterações identificáveis à ressonância magnética encefálica. Chamou a atenção o fato de que, em todos os casos estudados, primeiro surgiu a linha vertical para depois surgir a linha horizontal do “sinal da cruz”⁴.

O “sinal da cruz” reflete a atrofia ou gliose das fibras transversas da ponte e das fibras pontocerebelares. Outras alterações radiológicas podem ser identificadas nos pacientes com atrofia de múltiplos sistemas. Podemos citar a atrofia putaminal, o hipersinal dorso-lateral no putame, a atrofia no tronco cerebral e do cerebelo. Nosso caso foi classificado clinicamente como AMS-C, o que vai de encontro à observação de vários outros

autores de que o “sinal da cruz” ocorre com mais frequência e mais precocemente neste subtipo de AMS^{1,4}. Alguns autores chegam a sugerir que um paciente com ataxia cerebelar que, com 7-8 anos de evolução, ainda não apresentou o “sinal da cruz” tem pouca probabilidade de ter AMS, o que coloca a RM não só como ferramenta importante no diagnóstico mas também no segmento clínico evolutivo dos pacientes⁴.

CONCLUSÃO

Com esse relato queremos chamar a atenção para a importância do reconhecimento do “sinal da cruz” que, apesar de não ser patognomônico, é bastante específico da AMS. O diagnóstico da atrofia de múltiplos sistemas pode se constituir num verdadeiro desafio principalmente no início da doença. As alterações à ressonância magnética podem ser de grande auxílio tanto no diagnóstico quanto na avaliação da progressão da doença e a pesquisa do “sinal da cruz” deve fazer parte da investigação de todos os pacientes com atrofia de múltiplos sistemas principalmente na forma cerebelar (AMS-C).

REFERÊNCIAS

1. Albuquerque AV, Freitas MRG, Cincinatus D, Harouche MBB. Multiple system atrophy clinical-radiological correlation: report of two cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2007;65:512-5.
2. Vanacore N. Epidemiological evidence on multiple system atrophy. *J Neurol Transm* 2005;112:1605-12.
3. Gilman S, Wenning GK, Low PA, Brooks DJ, Mathias CJ, Trojanowsk JQ, et al. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *Neurology* 2008;71:670-6.
4. Horimoto Y, Aiba I, Yasuda T, Ohkawa Y, Katayama T, Yokokawa Y, et al. Longitudinal MRI study of multiple system atrophy: when do the findings appear, and what is the curse? *J Neurol* 2002;249:847-54.
5. Marcelo MC, Marcelo GM, Pablo VF. Resonancia nuclear magnética em atrofia multisistémica: signo de la cruz y otras alteraciones. *Rev Chil Neuro-Psiquiat* 2005;43:236-8.
6. Srivastava T, Singh S, Goyal V, Shukla G, Behari M. “Hot cross bun” sign in two patients with multiple system atrophy – cerebellar. *Neurology* 2005;64:128.
7. Schrag A, Kingsley D, Phatouros C, Mathias CJ, Lees AJ, Daniel SE, et al. Clinical usefulness of magnetic resonance imaging in multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:65-71.
8. Abe K, Hikita T, Yokai M, Mihara M, Sakoda S. The “cross” signs in patients with multiple system atrophy: a quantitative study. *J Neuroimaging* 2006;16:73-7.