



DISAUTONOMÍAS. POR LOS SENDEROS DEL SISTEMA NERVIOSO AUTÓNOMO (SNA): ESE GRAN DESCONOCIDO.



Ana Carmen Vela Marín¹, Celia Bernal
Lafuente¹, Pilar Seral Moral², Magdalena Cózar
Bartos¹, Miguel Ángel Marin Cárdenas¹

¹Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

²Hospital Royo Villanova. Zaragoza.



Objetivos.

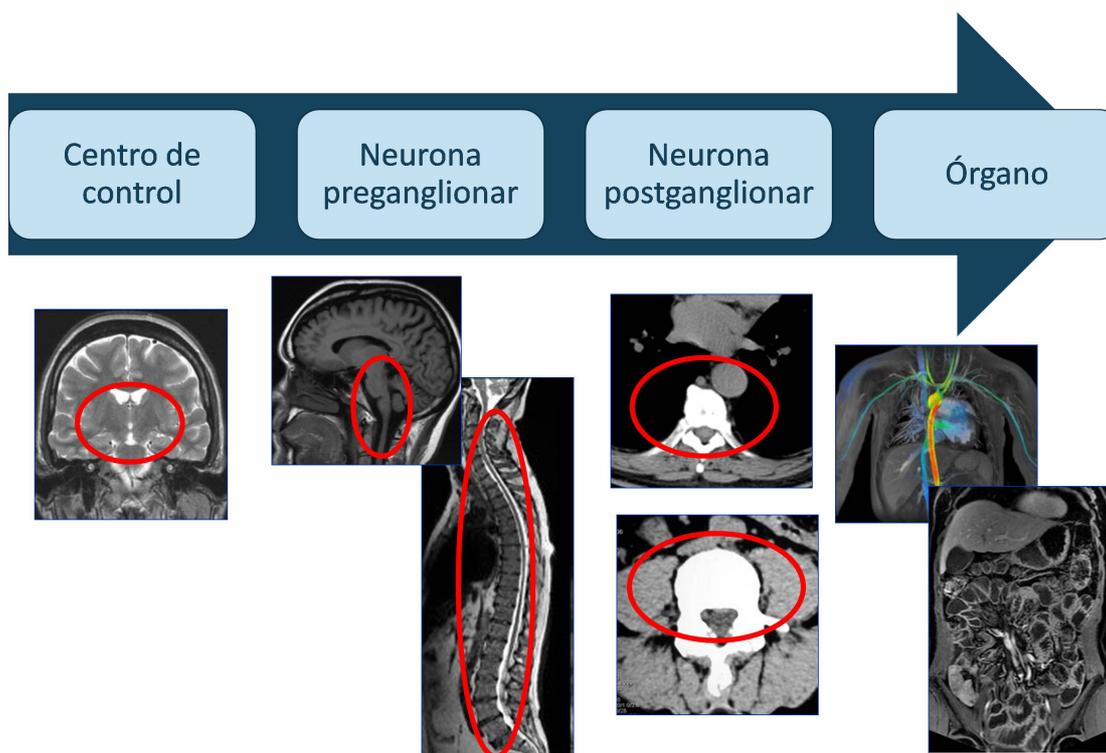
- ✓ Recuerdo anatómico y funcional del SNA.
- ✓ Proponer una clasificación útil de las enfermedades neurológicas que afectan al SNA.
- ✓ Reconocer los síntomas más significativos que orientan hacia las enfermedades del SNA.

Introducción.

- ✓ El sistema nervioso autónomo, a pesar de regir actividades cruciales en nuestro organismo como la respiración, el funcionamiento cardíaco, digestivo, etc., suele ser un gran desconocido para los radiólogos. Numerosas enfermedades con las que trabajamos diariamente producen alteraciones del mismo y, a veces, conocer las manifestaciones clínicas de su fallo puede ayudarnos a entender mejor la fisiopatología de esas enfermedades o a realizar un correcto diagnóstico.
- ✓ Las alteraciones en el funcionamiento del sistema nervioso autónomo se conocen como **DISAUTONOMÍAS** y son todas aquellas condiciones en las cuales la alteración del SNA es dañina para la salud.

Recuerdo anatómico.

- ✓ El SNA es la parte del sistema nervioso que se ocupa de:
 - Las funciones involuntarias del organismo.
 - El mantenimiento de la homeostasis interna.
 - La respuesta de adaptación ante las variaciones del medio ambiente externo e interno
- ✓ El cerebro usa y depende del SNA para el ajuste interno que acompaña a cada movimiento que el individuo hace y cada emoción que siente.
- ✓ Sistema Eferente que transmite impulsos desde el SNC hacia los órganos periféricos:
 - Controla la frecuencia cardiaca.
 - Controla la fuerza de la contracción muscular.
 - Controla contracción y dilatación de vasos sanguíneos y músculo liso.
 - Controla acomodación visual y tamaño de la pupila.
 - Controla secreción de glándulas endocrinas y exocrinas.
- ✓ Sistema Aferente con fibras que transmiten información desde la periferia al SNC:
 - Mediación de la sensación visceral y la regulación de reflejos vasomotores y respiratorios.
- ✓ Sistema de dos neuronas:
 - Preganglionar: Recibe estímulos u órdenes de los centros de control del SNC (hipotálamo, tálamo, sistema límbico, cortex frontal). Localizada en estructuras del SNC: núcleos de algunos pares craneales y la médula dorso lumbar y sacra.
 - Postganglionar: Localizada en los ganglios parasimpáticos y cadenas ganglionares simpáticas. Sus axones se dirigen hacia los órganos diana que van a recibir las órdenes.

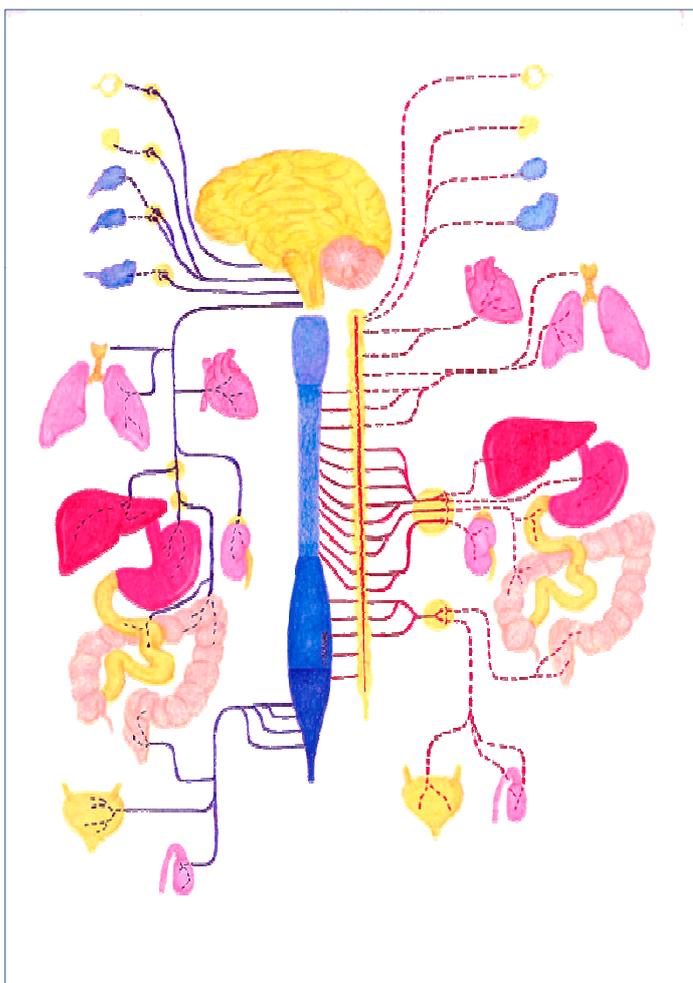




Recuerdo anatómico, fisiología, neurotransmisores.

	SNS	SNPS
Centros de control del SNC	Hipotálamo y sistema límbico (con conexiones con corteza cerebral, amígdala, estructuras profundas del LT y sustancia reticular bulbar)	Hipotálamo, corteza cerebral, centros suprabulbares.
Neuronas Preganglionares	<p>Astas laterales de la médula dorsolumbar D1 --> L3</p> <p>D1-D4 Cabeza y cuello D1-D9 Extremidad superior D9-L2 Extremidad inferior</p> <p>C8-D1 Ojo * Depende del autor que se consulte</p>	<p>Núcleos de los pares craneales III VII IX X</p> <p>Sustancia gris de la médula sacra</p>
Fibras preganglionares	Cortas. Mielinizadas (Blancas)	Largas. Mielinizadas (Blancas)
Neurotransmisor	<p>Sinapsis</p> <p>Acetilcolina</p>	<p>Sinapsis</p> <p>Acetilcolina</p>
Neuronas postganglionares	<p>Ganglios del tronco simpático paravertebral 3 cervicales 11 Dorsales 4 lumbares 4-5 sacros 1 coxígeo</p> <p>2 posibilidades: Se dirigen a los órganos toracoabdominales Vuelven al nervio espinal</p>	<p>Ganglios prevertebrales Celiaco Mesentérico superior Mesentérico inferior</p> <p>Médula adrenal</p>
Fibras postganglionares	Largas, lejos del órgano. Amielínicas (Grisas)	Cortas, cerca del órgano. Amielínicas (Grisas)
Neurotransmisor	Noradrenalina	Acetilcolina

SNPS



SNS

Funciones del SNA.

ÓRGANO	SNS	SNPS
Pupilas	Midriasis	Miosis
Glándulas lacrimales		Secreción
Glándulas salivares		Secreción
Corazón	Taquicardia	Bradicardia
Vasos	Contracción	
	Coronarios: Dilatación	
Pulmones	Broncodilatación	Broncoconstricción
Aparato Digestivo	Relajación	Aumento de la motilidad
		Esfínteres: Relajación
Hígado	Glucogénesis	
Vejiga	Relaja detrusor	Contrae detrusor
	Contrae esfínter	Relaja esfínter
Aparto genital	Eyacuación	Erección
Piel	Sudoración local	Sudoración general
Médula suprarrenal		Secreción catecolaminas

Síntomas de las Disautonomías.

- Hipofuncionamiento SNS:
 - Hipotensión ortostática.
 - Alteraciones en eyacuación.
 - Alteraciones de la sudoración (Anhidrosis).
 - Disminución de la frecuencia cardiaca (Bradicardia).
- Hiperfuncionamiento SNS:
 - Hipertensión.
 - Taquicardia.
 - Excesiva sudoración.

- Hipofuncionamiento SNPS:
 - Midriasis.
 - Aumento de la frecuencia cardiaca (Taquicardia).
 - Impotencia.
 - Retención urinaria.
 - Estreñimiento.
 - Disminución de la salivación.
- Hiperfuncionamiento SNPS:
 - Bradicardia.

Clasificación.

- ✓ El elevado número de clasificaciones encontrado en la literatura para las disautonomías es signo de la complejidad y el elevado número de enfermedades que pueden afectar al SNA.
- ✓ La clasificación entre primarias y secundarias, a su vez divididas en centrales y periféricas resulta de utilidad para el enfoque radiológico.
- ✓ Las disautonomías primarias son enfermedades degenerativas en las que las neuronas autonómicas centrales o periféricas o ambas mueren.
- ✓ Las disautonomías secundarias corresponden a enfermedades que pueden afectar a las vías autonómicas de forma secundaria.

PRIMARIAS

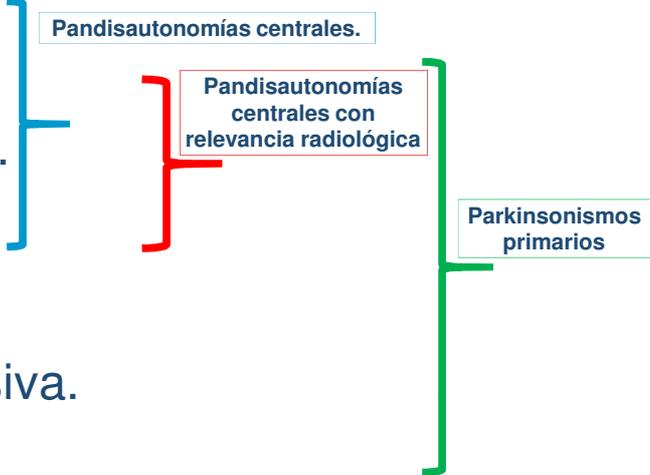
CENTRALES		PERIFÉRICAS
Pandisautonomía aguda Fallo autonómico puro (Bradbury Eggleston) Atrofia Multisistémica (Shy Drager) Enfermedad de Parkinson Demencia de Cuerpos de Lewy Síncope Reflejo Neurocardiogénico Hipersensibilidad del Seno Carotídeo Síndrome de Horner Síndrome de Holmes-Adie		Pandisautonomía aguda o subaguda Disautonomía colinérgica Disautonomía simpática Neuropatías sensitivas autonómicas hereditarias I, II, III, IV, V Enfermedad de Friedrich Otras degeneraciones espinocerebelosas
DIFÍCILMENTE CLASIFICABLES		
Distrofia simpático refleja idiopática Hiperhidrosis axilar y palmar idiopática Síncope neuromediado		

SECUNDARIAS

CENTRALES		PERIFÉRICAS	
Encéfalo	Tumor	Hereditarias	Enfermedad de Fabry
	EM		Algunas porfirias
Médula	Wernicke		Neuropatía amiloidótica familiar
	Siringobulbia	Metabólicas	Asociada a Diabetes Mellitus
	ACV		Abuso de alcohol
	Traumatismo		Déficit de vitamina B12
	Tétanos		Insuficiencia Renal Crónica
		Inflamatorias	Insuficiencia Hepática
			Guillain Barre
	Infecciosas	Polirradiculopatía Desmielinizante Cr. Inflamatoria	
		Botulismo	VIH
		Lepra	E. de Chagas
		E. De Lyme	
	Enfermedades Tejido Conectivo	AR	LES
	Neuropatía Paraneoplásica	Linfoma	Mieloma
		Carcinoma	S. Lambert Eaton
	Post Tratamiento	Simpatectomía	
	Tóxicos	Talio	Arsénico
		Vincristina	Mercurio
		Hexacarbonos	Disolventes

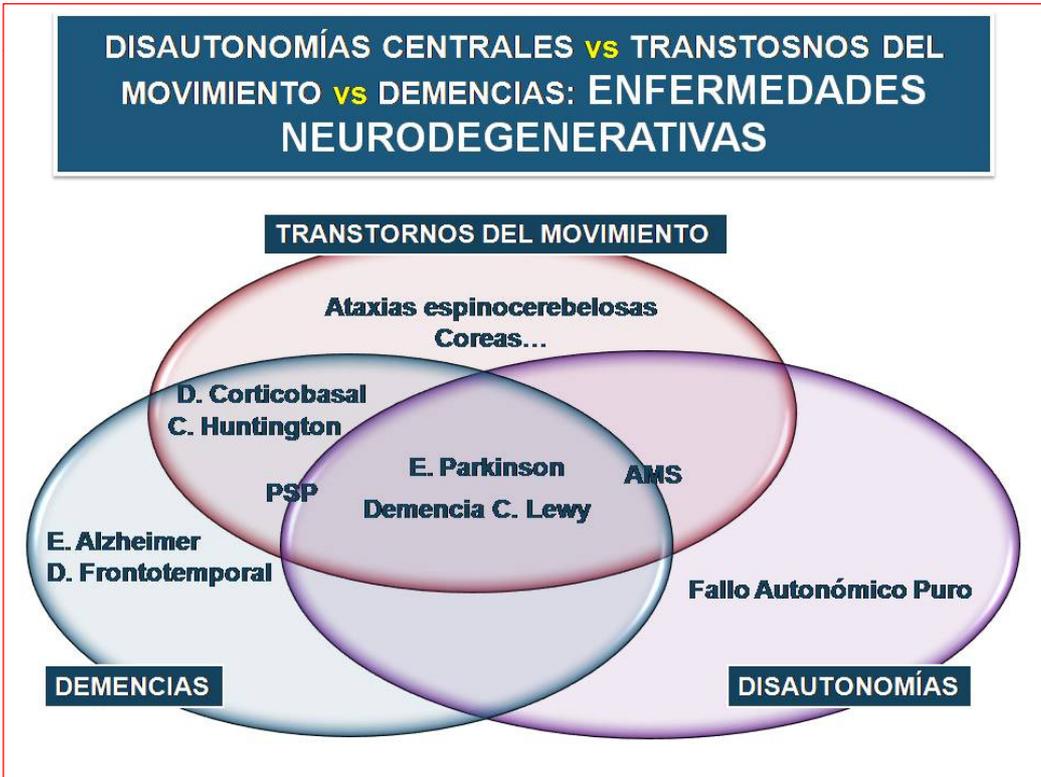
PANDISAUTONOMÍAS CENTRALES (PRIMARIAS)

- Fallo autonómico puro.
- Enfermedad de Parkinson.
- Demencia de cuerpos de Lewy.
- Atrofia Multisistémica.



- Parálisis Supranuclear Progresiva.
- Degeneración corticobasal.

- ✓ El **FALLO AUTONÓMICO PURO** es una disfunción autonómica global (simpática y parasimpática) idiopática de curso crónico. Es un trastorno específico del SNA con pérdida de células simpáticas en el asta intermediodorsal de la médula y en ocasiones atrofia del núcleo dorsal del vago. También se ha descrito degeneración de los ganglios simpáticos con presencia de cuerpos de Lewy. No se encuentran hallazgos radiológicos relevantes.
- ✓ Las tres enfermedades neurodegenerativas con sintomatología autonómica significativa son **ENFERMEDAD DE PARKINSON. DEMENCIA DE CUERPOS DE LEVI y ATROFIA MULTISISTÉMICA**. Comparten sustrato anatómico con degeneración y muerte con el resto de enfermedades neurodegenerativas que característicamente producen parkinsonismo: **PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA Y DEGENERACIÓN CORTICOBASAL**.
- ✓ De hecho todas las enfermedades neurodegenerativas comparten sustrato anatómico y sintomatología, aunque predomina una u otra característica clínica como refleja el siguiente gráfico.



ENFERMEDAD DE PARKINSON - EP

- Enfermedad neurodegenerativa sistémica que afecta a diversas vías neuronales y circuitos de neurotransmisores.
- Histopatología:
 - Muerte de células dopaminérgicas de la S. Negra compacta.
 - Presencia de cuerpos de Lewy en las neuronas.
- Inmunohistoquímica:
 - α Sinucleinopatía.
- SNA:
 - Disminución de terminaciones nerviosas simpáticas, especialmente cardíacas.
 - Disminución de terminaciones nerviosas parasimpáticas y alteración de la conducción nerviosa.

SÍNTOMAS MOTORES

- **Sintomatología dominante.**
- Inicio en un hemisferio.
- Asimetría a lo largo del tiempo.
- Temblor en reposo.
- Respuesta al tratamiento con dopamina.
- Evolución lenta.

SÍNTOMAS NO MOTORES

- Déficits cognitivos (Demencia).
- Depresión. Ansiedad.
- Alteración del sueño.
- Disautonomías.
- Fatiga. Dolor.

DISAUTONOMÍA

- Hipotensión ortostática moderada. Fallo SNS.
- Disfunción vesical. Fallo SNPS.
- Estreñimiento. Fallo SNPS.
- Leve disminución reflejos cardiorrespiratorios.
- Leve disminución función sudomotora. SNS.

HALLAZGOS EN IMAGEN

TC

- Soporte de imagen para cirugía de implantación de electrodos de neuroestimulación (Neuronavegador)
- Control de posición de electrodos.



Corte de TC con el arco de estereotaxia colocado

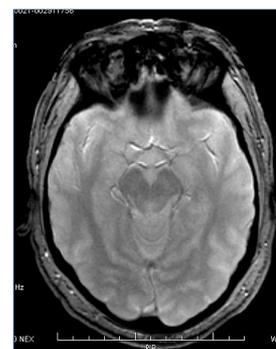
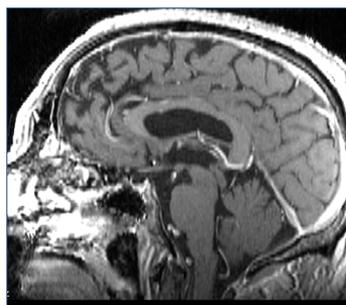


Cortes de TC axial y coronal mostrando la correcta posición de los electrodos



RM

- Habitualmente normal.
 - Excluir otras patologías.
 - DD. con otros parkinsonismos.
 - Estadios avanzados:
 - \downarrow volumen mesencéfalo.
 - Adelgazamiento pars compacta.
 - Borramiento bordes entre Sustancia Negra y Núcleo Rojo.
- (Mejor visualizado equipos 3T)



Cortes sagital T1 (+ gadolinio) y axial T2* de RM en paciente con enfermedad de Parkinson sin alteraciones

DEMENCIA DE CUERPOS DE LEWY - DCL

- 2º causa de demencia después de la E. de Alzheimer.
- Histopatología:
 - Pérdida neuronal y gliosis en ganglios de la base (SN).
 - Presencia de cuerpos de Lewy en las neuronas del neocórtex, sistema límbico, núcleos grises de troncoencéfalo.
- Inmunohistoquímica:
 - α Sinucleinopatía.
- SNA:
 - Afectación ganglios autonómicos y neuronas simpáticas.

SÍNTOMAS COGNITIVOS

- **Deterioro cognitivo. Síntoma inicial. FLUCTUANTE.**
 - Déficits de atención, funciones ejecutivas y visoespaciales.
 - Alteración de memoria tardía y menos importante que en Alzheimer.
- Alucinaciones visuales (puede haber de otro tipo).

SÍNTOMAS NO COGNITIVOS

- Parkinsonismo. Aparece **tras 1 año** del inicio de las alteraciones cognitivas.
- Trastornos del sueño. Delirio. Depresión.
- Sensibilidad a neurolépticos.

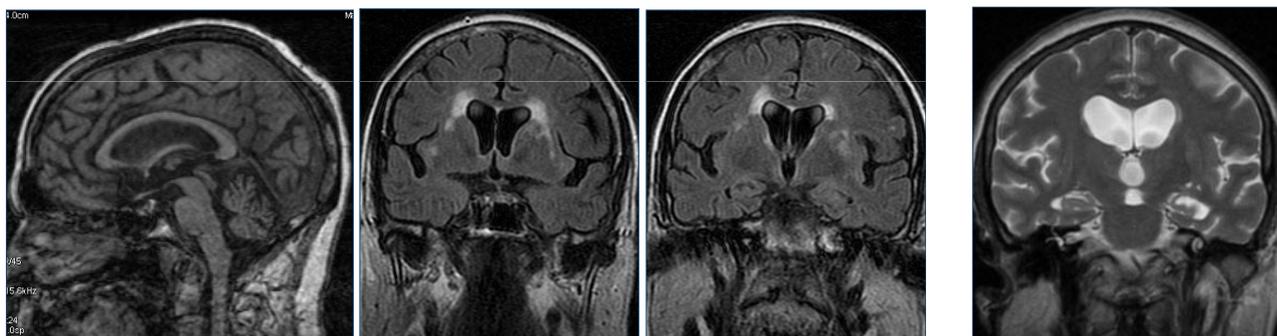
DISAUTONOMÍA

- Aparición **posterior** a los trastornos cognitivos.
 - Alteraciones de temperatura.
 - Alteraciones de TA. Hipotensión ortostática. Mareos. Caídas.
 - Alteraciones urinarias.
 - Estreñimiento.
 - Alteraciones sexuales.

HALLAZGOS EN IMAGEN

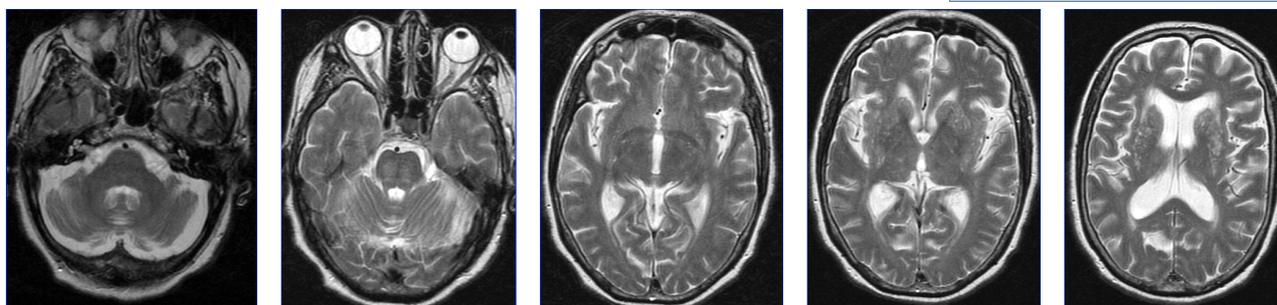
Hallazgos más relevantes

- Atrofia generalizada.
 - Relativa preservación de lóbulos temporales.
 - Disminución de tamaño de putamen.
- DD con E. Alzheimer: Atrofia de predominio en lóbulos temporales.



Información Clínica: Parkinsonismo. Alucinaciones visuales. Incontinencia urinaria.
RM: Cortes sagital T1 y axiales FLAIR mostrando leve atrofia difusa y alteraciones de sustancia blanca sugestivas isquemia de pequeño vaso. Lóbulos temporales preservados (Escala MTA 0)

Enfermedad de Alzheimer.
RM: Corte coronal T2. Atrofia ambos hipocampos (Derecho Escala MTA 2, Izquierdo Escala MTA 3)



RM: Cortes axiales T2 seriados. Atrofia generalizada, también cerebelosa. Hiperintensidad en protuberancia sugestiva de isquemia crónica.

ATROFIA MULTISISTÉMICA - AMS

- Enfermedad neurodegenerativa progresiva de causa desconocida que cursa con parkinsonismo, alteraciones cerebelosas, piramidales y autonómicas.
- Histopatología:
 - Pérdida neuronal y gliosis en ganglios de la base, olivas inferiores, protuberancia y hemisferios y vermis cerebelosos
- Inmunohistoquímica:
 - α Sinucleinopatía. (α Sinucleína se acumula en inclusiones citoplasmáticas de oligodendrocitos y neuronas)
- SNA:
 - Afectación pregangliónica y componente postganglionar simpático.
 - Alteración del tránsito simpático cuando el paciente está incorporado.

DISAUTONOMÍA

- **Hipotensión ortostática.** Fallo SNS.
- Disminución TA. Fallo SNS.
- Trastornos genitourinarios.
- Retención, incontinencia, impotencia. Fallo SNPS.
- Estridor laríngeo.
- Apnea.
- Estreñimiento. Fallo SNPS.

OTROS SÍNTOMAS

- Piramidalismo.
- Demencia de tipo frontal (infrecuente).

SÍNTOMAS CEREBELOSOS

- Ataxia.
- Trastornos oculomotores.
- Disartría.
- Disfagia.

SÍNTOMAS MOTORES

- Bradicinesia, rigidez progresiva.
- Asimetría puede ocurrir.
- Diferentes tipos de temblores.
- Pobre respuesta al tratamiento con dopamina.

SUBTIPOS CLÍNICOS

- **Atrofia multisistémica - parkinsonismo (AMS-P).** 66%
(Degeneración estriatonigral).
- **Atrofia multisistémica - predominio cerebelosa (AMS-C).** 32%
(Atrofia olivo ponto cerebelosa).
- **Atrofia multisistémica – predominio autonómica (AMS-A).** 5%
(Síndrome de Shy Drager).

- ✓ Parkinsonismo aparece en el 85% de todas las AMS, independientemente del subtipo.
- ✓ En todos los subtipos hay síntomas autonómicos, pero solo es el síntoma dominante en la AMS-A.

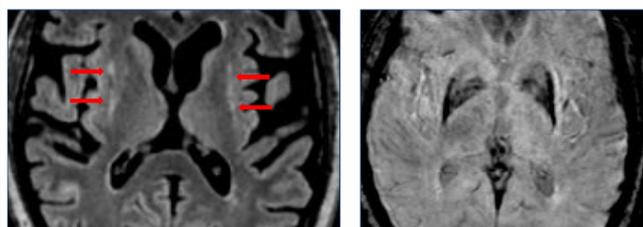
CAMBIOS MORFOLÓGICOS

- Despigmentación de la Sustancia Negra.
- Atrofia de putamen.
- Pérdida de volumen de:
 - Cerebelo.
 - Protuberancia.
 - Pedúnculos cerebelosos medios.
- Combinación de ambas.

HALLAZGOS EN IMAGEN

AMS - PARKINSONISMO

- Disminución tamaño y señal de putamen.
- Halo putaminal hiperintenso.
- T2*, SWI: Aumento depósitos Fe++.

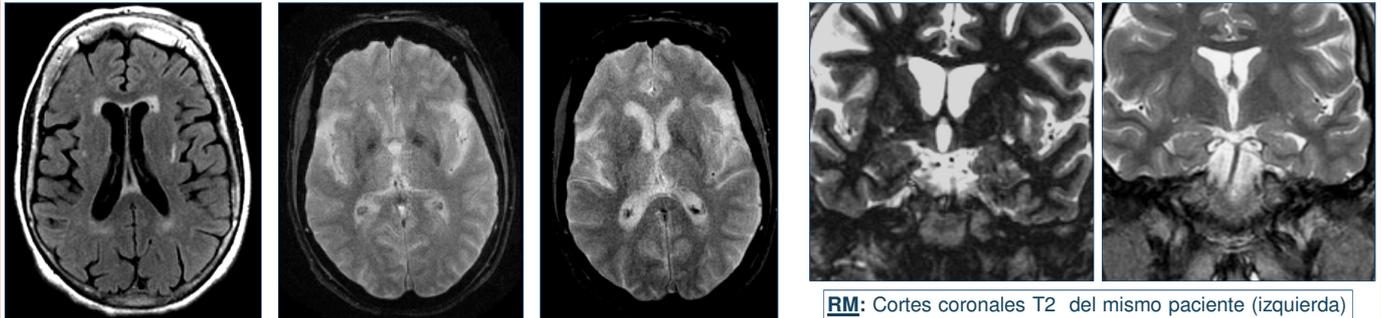


AMS - CEREBELOSA

- Atrofia de protuberancia y bulbo.
- Atrofia cerebelosa simétrica.
- Apariencia cóncava de pedúnculos cerebelosos medios.
- Dilatación del IV ventrículo.
- Signo de la cruz.



AMS - PARKINSONISMO

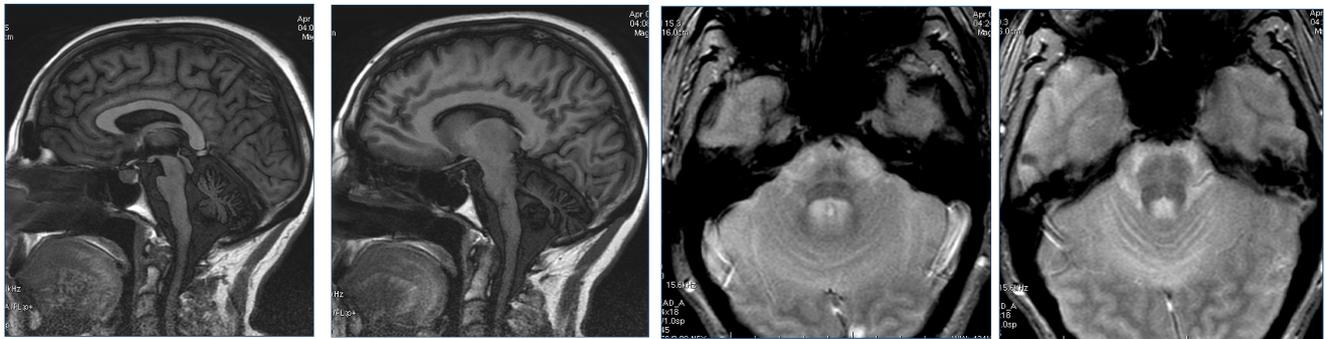


Información Clínica: Síndrome parkinsoniano y cerebeloso en menor grado. Deterioro progresivo.

RM: Corte axial FLAIR y axiales T2*. Halo hiperintenso en T2 en putamen izquierdo. Artefacto de susceptibilidad magnética en pálidos y putamenes por depósitos de hierro.

RM: Cortes coronales T2 del mismo paciente (izquierda) y de individuo normal (derecha) mostrando la atrofia de ambos putamenes en el primero en comparación con su tamaño normal en el individuo sano.

AMS - CEREBELOSA



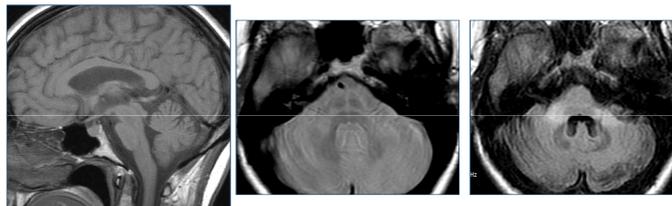
Información Clínica: Hipotensión ortostática. Marcha ateroespástica. Alteraciones del seguimiento ocular. Posteriormente disfagia y disuria.

RM: Cortes sagitales T1 y axiales T2*. Marcada atrofia de protuberancia y cerebelo. En los cortes axiales se visualiza el signo de la cruz en la protuberancia así como el adelgazamiento de pedúnculos cerebelosos superiores.

EVOLUCIÓN CLÍNICA Y RADIOLÓGICA EN UN PACIENTE CON AMS-C

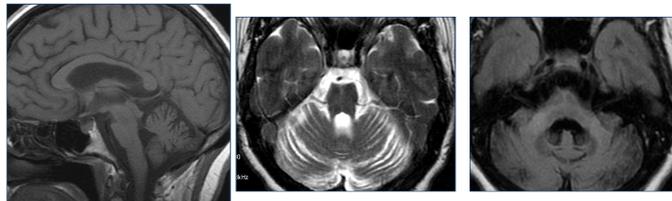
2009

Desde hace 3 años trastorno de la marcha con inestabilidad. Sensación de mareo intermitente coincidiendo con los giros. Disartria escandida. Marcha atáxica.
SÍNDROME CEREBELOSO.



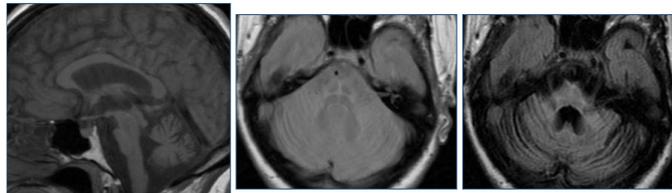
2010

Empeoramiento progresivo con mayor inestabilidad.



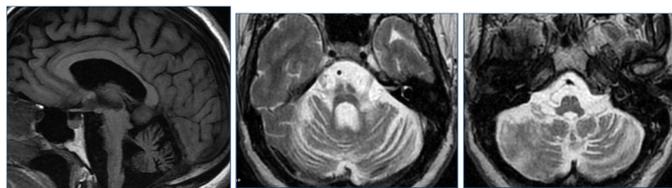
2015

No se mantiene en pie. Parkinsonismo. Temblor. Aparece tenesmo e incontinencia urinaria.
SÍNDROME CEREBELOSO + PARKINSONISMO + DISAUTONOMÍA.



2017

Empeora el temblor, paraparesia, alteraciones de la marcha, no puede estar sentada y persiste incontinencia.



Progresiva pérdida de volumen de:
Protuberancia
Pedúnculos cerebelosos (medios y superiores)
Cerebelo.
Signo de la cruz desde el inicio.



OTROS PARKINSONISMOS PRIMARIOS ESCASO COMPONENTE CLÍNICO DE DISAUTONOMÍA

Parálisis Supranuclear Progresiva. Degeneración Corticobasal.

PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA - PSP

- Enfermedad neurodegenerativa progresiva caracterizada por parálisis progresiva de la mirada vertical, inestabilidad postural, parkinsonismo y demencia moderada.
- Histopatología:
 - Despigmentación de sustancia negra y núcleo cerúleo.
 - Pérdida neuronal y gliosis astrocitaria.
 - Atrofia de mesencéfalo.
 - Atrofia variable de pálido, tálamo y núcleos subtalámicos.
 - Moderada pérdida de volumen frontal.
- Inmunohistoquímica:
 - Taupatía. (Inclusiones y tau en neuronas y glia. Distribución predominantemente subcortical, mesencéfalo y ganglios de la base)

SÍNTOMAS PSP TÍPICA

- Inestabilidad postural precoz. Paso tambaleante. Caídas.
- **Parálisis supranuclear de la mirada vertical** (Alt. mirada inferior + específica que superior).
- Parkinsonismo.
- Disartría espástica o atáxica.
- Disfagia.
- Cambios conductuales frontales.
- Alteraciones cognitivas subcorticales.
- Disautonomía muy rara.

- ✓ Es la 2ª causa de Parkinsonismo después de la EP.
- ✓ 1ª causa de Parkinsonismo plus.

TABLE 189-2: Classification of Clinical Autonomic Disorders

I. Autonomic Disorders with Brain Involvement

A. Associated with multisystem degeneration

1. Multisystem degeneration: autonomic failure clinically prominent
 - a. Multiple system atrophy (MSA)
 - b. Parkinson's disease with autonomic failure
 - c. Diffuse Lewy body disease with autonomic failure
2. Multisystem degeneration: autonomic failure clinically not usually prominent
 - a. Parkinson's disease without autonomic failure
 - b. Other extrapyramidal disorders (inherited spino cerebellar atrophies, progressive supranuclear palsy, corticobasal degeneration, Machado-Joseph disease, fragile X syndrome [FX/AS])

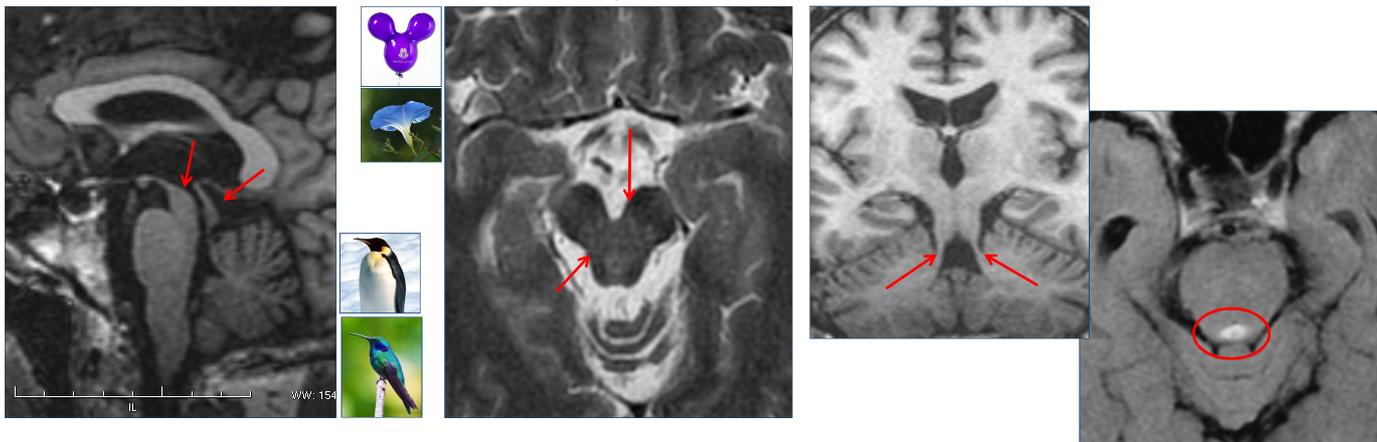
B. Unassociated with multisystem degeneration (focal CNS disorders)

1. Disorders mainly due to cerebral cortex involvement
 - a. Frontal cortex lesions causing urinary/bowel incontinence
 - b. Focal seizures (temporal lobe or anterior cingulate)
 - c. Cerebral infarction of the insula
2. Disorders of the limbic and paralimbic circuits

Harrison's Manual of Medicine, 20th Edition
Copyright © 2020 by McGraw Hill Inc

HALLAZGOS EN IMAGEN

- Atrofia de mesencéfalo con superficie superior cóncava. ("Pingüino", "colibrí")
- Dilatación del III ventrículo.
- Aplanamiento de lámina cuadrigémina.
- Aumento del ángulo interpeduncular.
- Concavidad anormal del tegmentum. ("Mickey", "morning glory")
- Aumento de cisternas perimesencefálicas.
- Atrofia de pedúnculos cerebelosos superiores
- Aumento de señal en T2:
 - Pálido
 - Periacueductal,

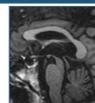


PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA - PSP

SUBTIPOS CLÍNICOS

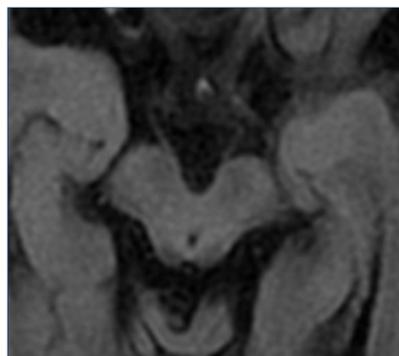
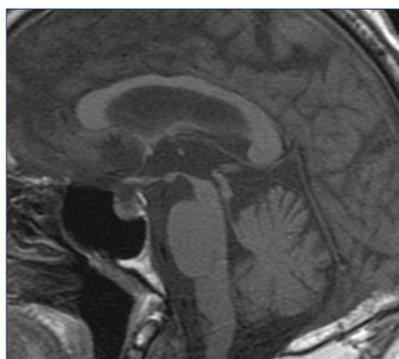
- **PSP Clásica.** (Síndrome de Steele – Richardson - Olszewsky). 50%
- **PSP – Parkinsonismo.** 20-35%.
 - Parkinsonismo asimétrico.
 - Oftalmoplejía.
 - Inestabilidad postural.
- **PSP – Acinesia pura con congelación de la marcha.**
 - Congelación del inicio de la marcha, escritura y habla.
 - Alteraciones parkinsonianas muy tardías, pasados 5 años.
- **PSP – Síndrome corticobasal.**
 - Distonía, dismetría apraxia.
 - Síndrome miembro fantasma.
 - Pérdida de sensibilidad cortical.
- **PSP – Afasia no fluente.** Muy rara.
 - Disfunción progresiva y marcada del lenguaje y discurso.
 - Afasia no fluente.
- **PSP – Ataxia cerebelosa.** Rarísima.
 - Ataxia cerebelosa ¡¡signo excluyente de PSP!!
 - Puede diagnosticarse equivocadamente de Ataxia EspinoC.

CAMBIOS MORFOLÓGICOS



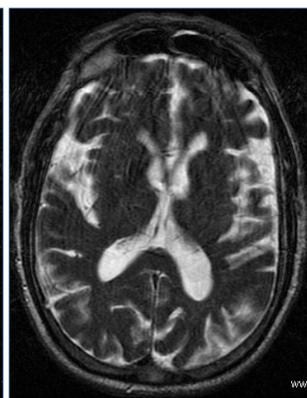
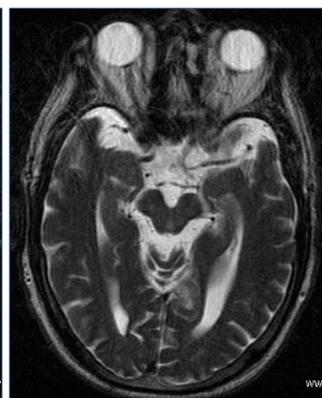
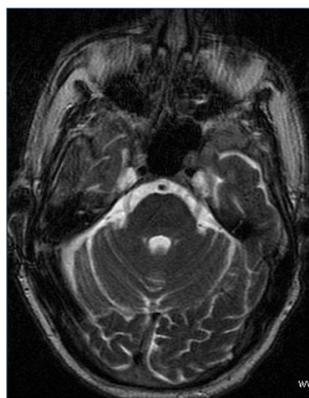
- Atrofia mesencéfalo y pedúnculos cerebelosos superiores menos severa.
- No signos atróficos característicos.
- Leve atrofia cerebral.
- Atrofia pálido y tálamo.
- Morfología en mazo de pálido en T2.
- Atrofia asimétrica de lóbulo frontal y pedúnculo cerebral contralateral a la clínica.
- Atrofia temporal y frontal izquierda respetando mesencéfalo.
- Atrofia asimétrica de pedúnculos cerebrales.
- Alteraciones visibles solo en fases avanzadas.
- Alteraciones mesencéfalicas características.
- Atrofia hemisferios cerebelosos.

PSP IMAGEN CLÁSICA – INICIO ATÍPICO DE LA CLÍNICA: Disautonomía



Información Clínica:

2007: Incontinencia urinaria.
2010: Alteración de la memoria. Parkinsonismo.
2011: Imposible deambular. Disartria. Disfagia. Parálisis vertical de la mirada.
2012: Insuficiencia respiratoria. Estreñimiento. Aumenta disfagia, yeyunostomía.



RM (2012): Cortes sagital T1 axial FLAIR y axiales T2. Atrofia mesencefálica con afinamiento de pico en el corte sagital y concavidad del tegmentum en los cortes axiales. Atrofia cerebral generalizada, también supratentorial.

DEGENERACIÓN CORTICOBASAL - DC

- Enfermedad neurodegenerativa progresiva caracterizada por afectación cortical y subcortical con disfunción motora y cognitiva.
- Histopatología:
 - Degeneración estriatonigral con decoloración y atrofia de sustancia negra.
 - Atrofia frontoparietal perirrolándica ASIMÉTRICA.
 - Acromasia neuronal (Neuronas pálidas abalonadas)
- Inmunohistoquímica:
 - Taupatía (Inclusiones y tau en neuronas y glía)

SÍNTOMAS CORTICALES

- Apraxia ideomotora.
- Movimientos involuntarios. (Extremidad fantasma)
- Alteraciones sensitivas.

PARKINSONISMO

- Bradicinesia, rigidez progresiva. (Brazos)
- Trastornos de la marcha.
- Temblor. Mioclonias.
- Inestabilidad postural.
- Escasa respuesta a L-Dopa.

SÍNTOMAS COGNITIVOS

- Alteración del lenguaje hablado no fluente.
- Alteración de la función frontal ejecutiva.
- Alteración de la memoria menos relevante.
- Demencia.

OTROS SÍNTOMAS

- Depresión. Apatía.
- Piramidalismo.
- Signos cerebelosos.
- Disfagia.
- Síntomas oculomotores.
- Disautonomía. →

TABLE 189-2: Classification of Clinical Autonomic Disorders

I. Autonomic Disorders with Brain Involvement

A. Associated with multisystem degeneration

1. Multisystem degeneration: autonomic failure clinically prominent
 - a. Multiple system atrophy (MSA)
 - b. Parkinson's disease with autonomic failure
 - c. Diffuse Lewy body disease with autonomic failure
2. Multisystem degeneration: autonomic failure clinically not usually prominent
 - a. Parkinson's disease without autonomic failure
 - b. Other extrapyramidal disorders (inherited spinocerebellar atrophies, progressive supranuclear palsy, corticobasal degeneration, Machado-Joseph disease, fragile X syndrome [FX/STAS])

B. Unassociated with multisystem degeneration (focal CNS disorders)

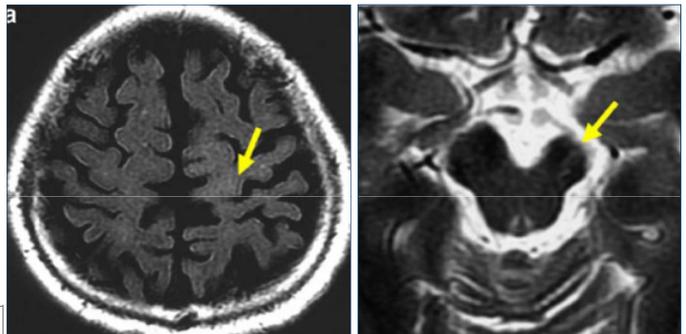
1. Disorders mainly due to cerebral cortex involvement
 - a. Frontal cortex lesions causing urinary/bowel incontinence
 - b. Focal seizures (temporal lobe or anterior cingulate)
 - c. Cerebral infarction of the insula
2. Disorders of the limbic and paralimbic circuits

Harrison's Manual of Medicine, 20th Edition
Copyright © 2020 by McGraw Hill Inc

HALLAZGOS EN IMAGEN

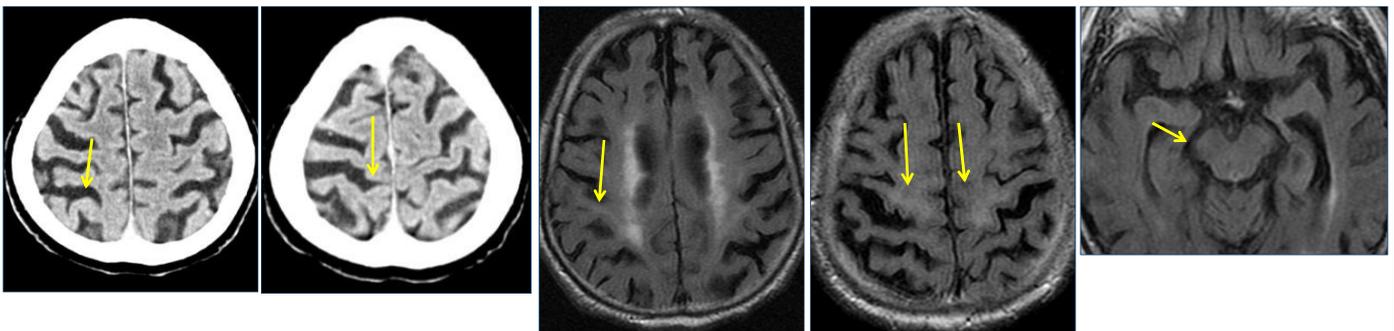
- Moderada atrofia frontoparietal asimétrica. (+ raro simétrica).
- (Contralateral al lado + severamente afectado)
- Atrofia ipsilateral pedúnculo cerebral.
- Puede haber atrofia mesencéfalo, tegmentum o cuerpo caloso.
- FLAIR:
 - Hiperintensidad en cortex frontoparietal.
 - Hiperseñal parcheada o confluyente en SB subcortical rolándica.
 - Aumento de señal en putamen y ganglios de la base.

Neuroradiology 2007; 49:905-12



2013

2015



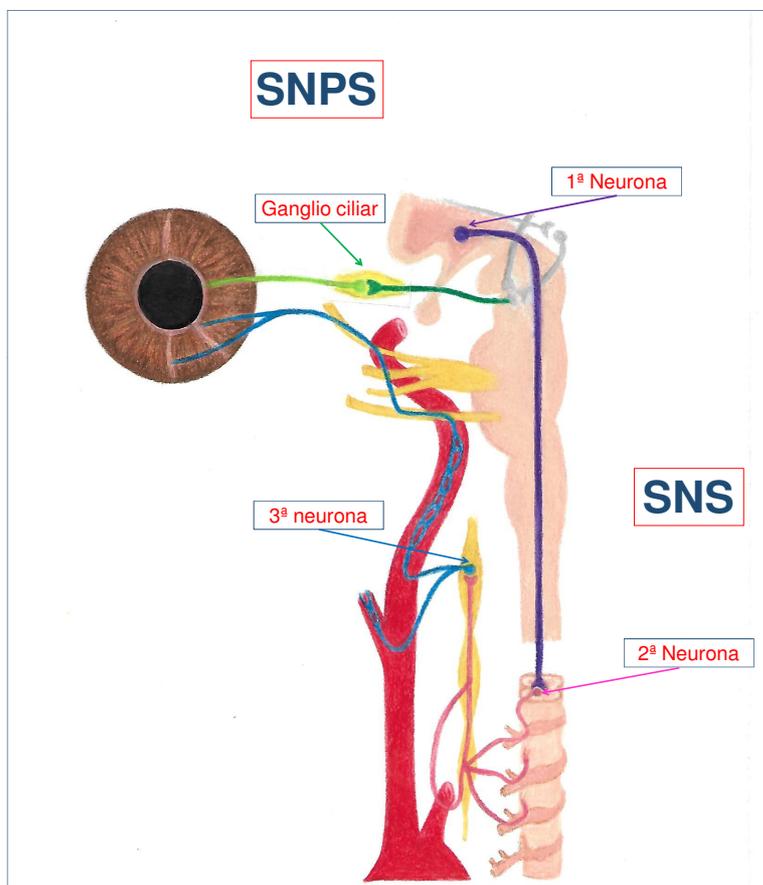
Información Clínica 2015: Dos años de evolución. Alteración coordinación extremidades izdas. Arrastre de pierna izquierda. Inestabilidad de la marcha y caídas. No utiliza mano izquierda. Postura distónica. Habla escandida. Parkinsonismo. Irritabilidad.

TC 2013: Atrofia perirrolándica más marcada en el lado derecho.

RM 2015: Cortes axiales FLAIR. Atrofia simétrica de predominio parietal. Hiperintensidad en sustancia blanca subcortical prerrolándica. Atrofia de pedúnculo cerebral derecho comparativamente con el izquierdo.

DISAUTONOMÍAS CENTRALES LOCALIZADAS

SÍNDROME DE HOLMES ADIE	SÍNDROME DE HORNER
Anisocoria	
Midriasis - Grande Alteración SNPS	Miosis - Pequeña Alteración SNS
Lesión ganglio ciliar AP: Reducción de neuronas	3 Niveles neuronales: 1ºN: hipotálamo 2ºN: Sustancia gris intermediolateral médula C8-D2 3ºN: Ganglio cervical superior
Síndrome completo: Abolición de reflejos osteotendinosos por alteraciones en fibras presinápticas	Triada clínica: Miosis Ptosis Anhidrosis
Primario: idiopática Secundario: Posible etiología:	Primario: Genética o congénita (muy raro) Secundario:
Vírica	1ºN Preganglionar
Arteritis de células gigantes	2ºN Preganglionar
Sífilis	3ºN Postganglionar
Traumatismos orbitarios	



SÍNDROME DE HORNER SECUNDARIO

LESIÓN DE PRIMERA NEURONA (1N)

- Tumores hipotalámicos
- Síndrome de Walleberg
- Esclerosis Múltiple
- Sirngomielia
- Tumores medulares

TÉCNICA DE IMAGEN RECOMENDADA

- RM cerebral
- RM cervical

LESIÓN DE SEGUNDA NEURONA (2N)

- Tumor de Pancoast
- Schwannoma de la cadena simpática
- Neuroblastoma
- Bocio
- Metástasis óseas y ganglionares

TÉCNICA DE IMAGEN RECOMENDADA

- TC de cuello
- TC tórax superior

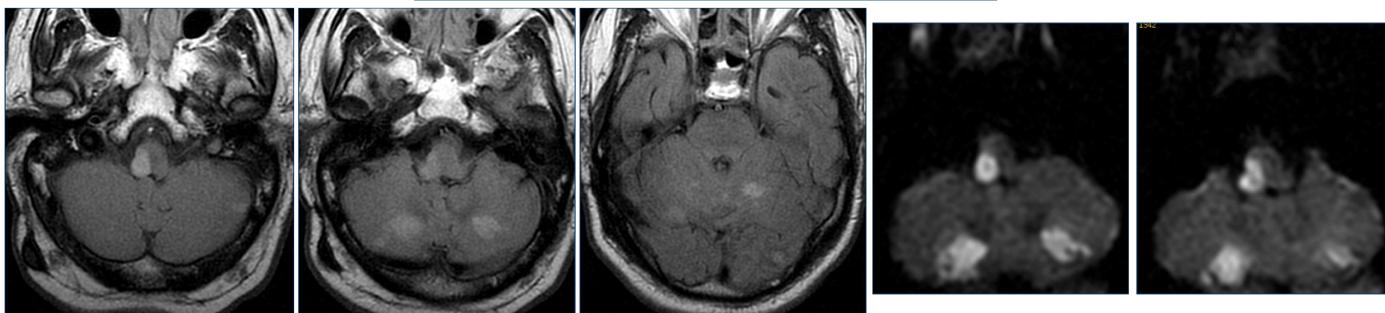
LESIÓN DE TERCERA NEURONA (3N)

- Displasia fibromuscular
- Disección carótida
- Masas de base de cráneo
- Masas paraselares / senos cavernosos
- Masas orbitarias

TÉCNICA DE IMAGEN RECOMENDADA

- RM cerebral + Angio RM
- RM cervical + Angio RM

1N - SÍNDROME DE WALLEMBERG



Clínica: Inestabilidad, cefalea, disartria, **ptosis palpebral y miosis derechas**, nistagmo rotatorio multidireccional, paresia facial central derecha .

RM: Cortes axiales FLAIR y difusión. Infartos agudos parcheados en territorio vertebrobasilar el más elocuente en el lado derecho del bulbo raquídeo.

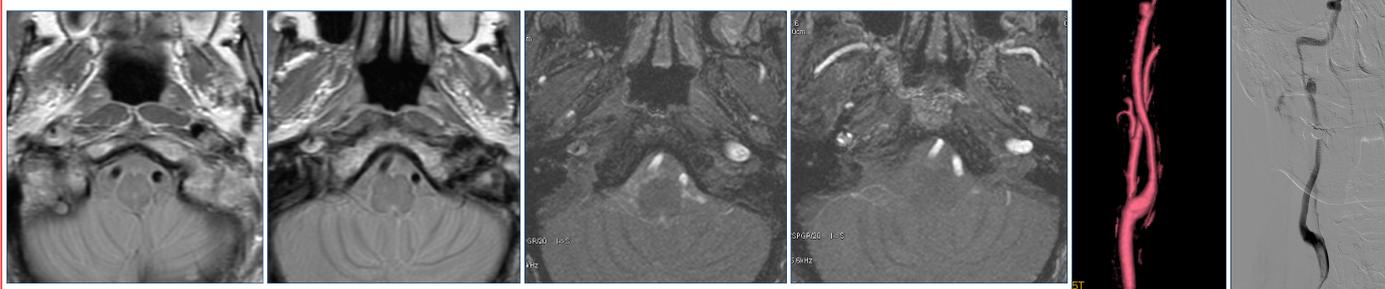
2N - METÁSTASIS DE CARCINOMA DE MAMA



Clínica: Antecedente de Carcinoma de mama. **Ptosis palpebral y anhidrosis izquierdas.**

TC: Reformateo coronal y corte axial de TCCC. **RM:** Cortes sagital T1 cervical y sagitales T1FS dorsales con gadolinio. Implantes leptomenígeos cervicales y dorsal. Afectación de arco lateral de C2 con masa intrarraquídea y masa de partes blandas paravertebral.

3N - DISECCIÓN CARÓTIDA INTERNA



Clínica: **Síndrome de Horner derecho** y cefalea de instauración aguda.

RM: Cortes axiales DP y 3D TOF, reformateo 3D de Angio-RM de TSA. Semiluna hiperintensa en ACI derecha en secuencias DP y 3D TOF Afilamiento de ACI en AngioRM de TSA con imagen de pseudoaneurisma en su origen.

Arteriografía: Disminución de calibre de ACI derecha cervical por disección carotídea con lesión pseudoaneurismática secundaria a la disección. Recuperación de calibre en ACI intrapetrosa.

DISAUTONOMÍAS CENTRALES SECUNDARIAS. ENCÉFALO

ALTERACIONES ENCEFÁLICAS

- **Epilepsia** Temporal: Cortex amigdalino e hipocampo. Frontobasal.
- **ACV** Hemisferio dcho. +frec. Cortex opercular e ínsula
Isquemia vértebrobasilar
- **Tumores** Fosa posterior. Hipotálamo
- EM
- Wernicke
- Siringobulbia
- Traumatismo
- Tétanos

SÍNTOMAS AUTONÓMICOS

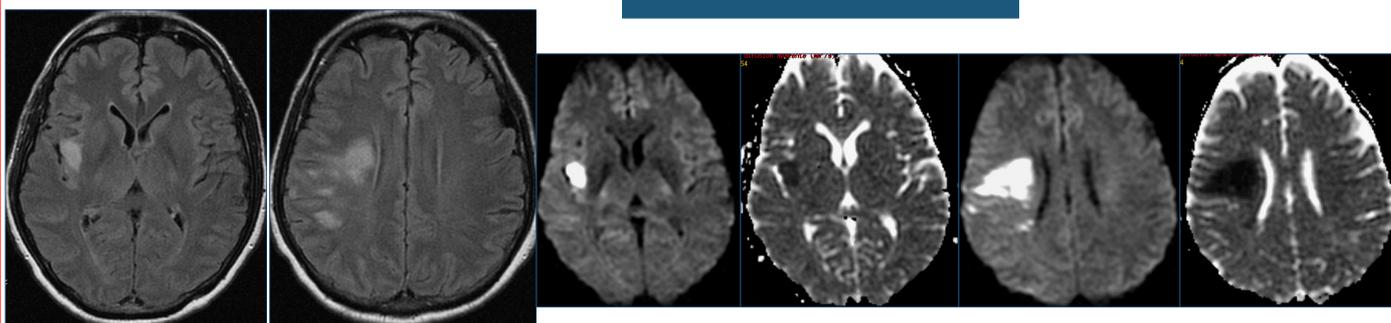
Lo más habitual:

Alteraciones de la frecuencia cardiaca:
Arritmias, taquicardia
Crisis hipertensivas

Lesiones hipotalámicas:

Alteraciones de la termorregulación

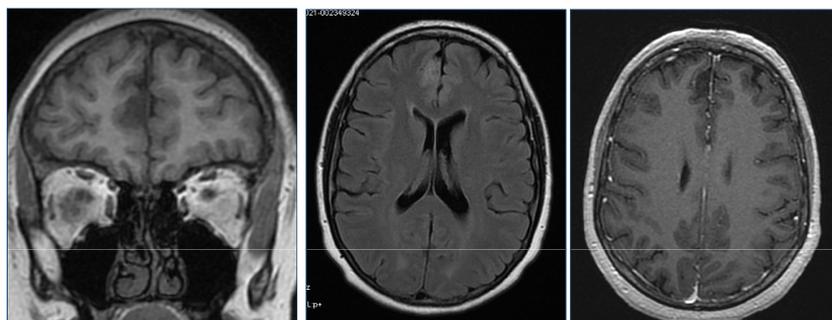
INFARTO CEREBRAL



Clínica: Hemiparesia izquierda. **Trastornos del ritmo cardiaco. Taquicardia..**

RM: Cortes axiales FLAIR, difusión y CDA. Áreas hiperintensas en secuencia FLAIR, brillo en difusión y disminución de CDA en infarto del territorio de ACM derecha.

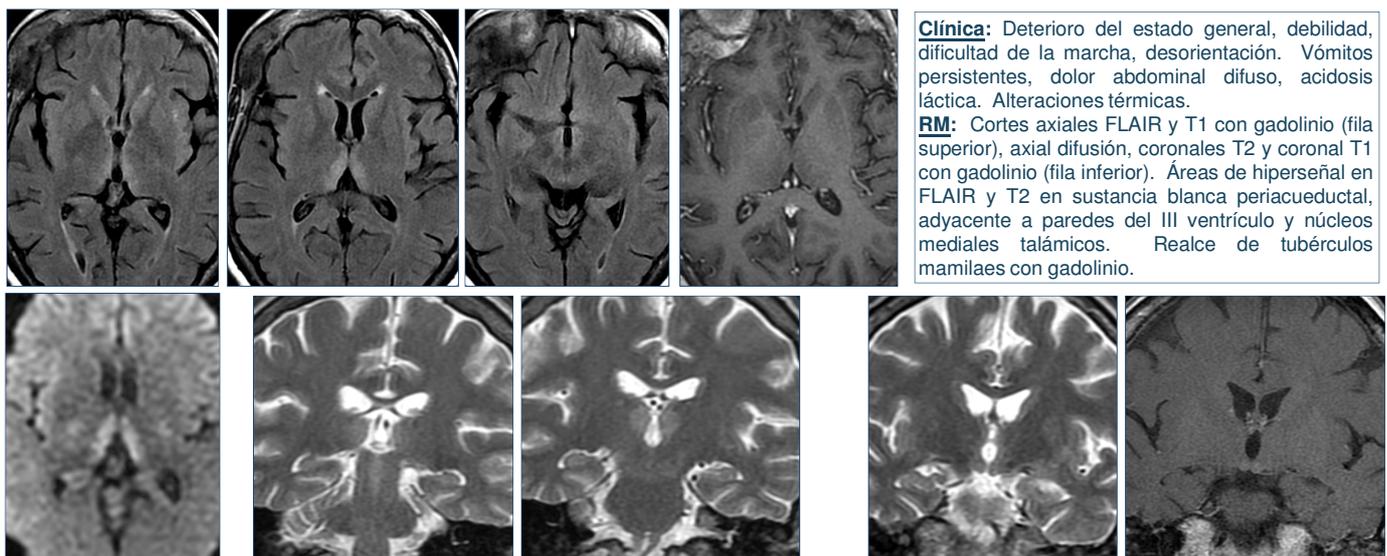
TUMOR DISEMBRIOPLÁSICO NEUTOEPITELIAL



Clínica: Crisis epilépticas. **HTA.**

RM: Corte sagital T1 axiales y SPGR1 con gadolinio. Lesión focal en circunvolución frontal superior derecha parasagital hipointensa en T1 e hiperintensa en FLAIR sin realce con gadolinio.

ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE – DÉFICIT DE TIAMINA (B1)



Clínica: Deterioro del estado general, debilidad, dificultad de la marcha, desorientación. Vómitos persistentes, dolor abdominal difuso, acidosis láctica. Alteraciones térmicas.

RM: Cortes axiales FLAIR y T1 con gadolinio (fila superior), axial difusión, coronales T2 y coronal T1 con gadolinio (fila inferior). Áreas de hiperseñal en FLAIR y T2 en sustancia blanca periacueductal, adyacente a paredes del III ventrículo y núcleos mediales talámicos. Realce de tubérculos mamales con gadolinio.

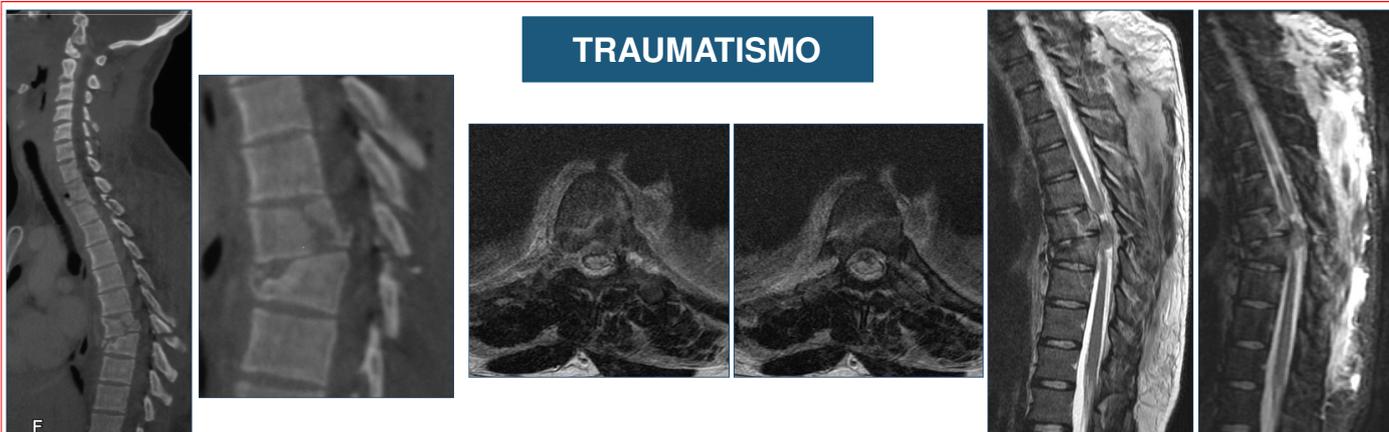
DISAUTONOMÍAS CENTRALES SECUNDARIAS. MÉDULA

ALTERACIONES MEDULARES

- Tumores
 - Medulares
 - Extramedulares
- Siringomielia
- Traumatismos
- Metabólicas. Déficit B12
- Alteraciones degenerativas discovertebrales.
- Mielitis
 - Inflamatorias (EM, Devic)
 - Infecciosas
- Vasculares
 - Infartos MAV
 - Fístulas durales

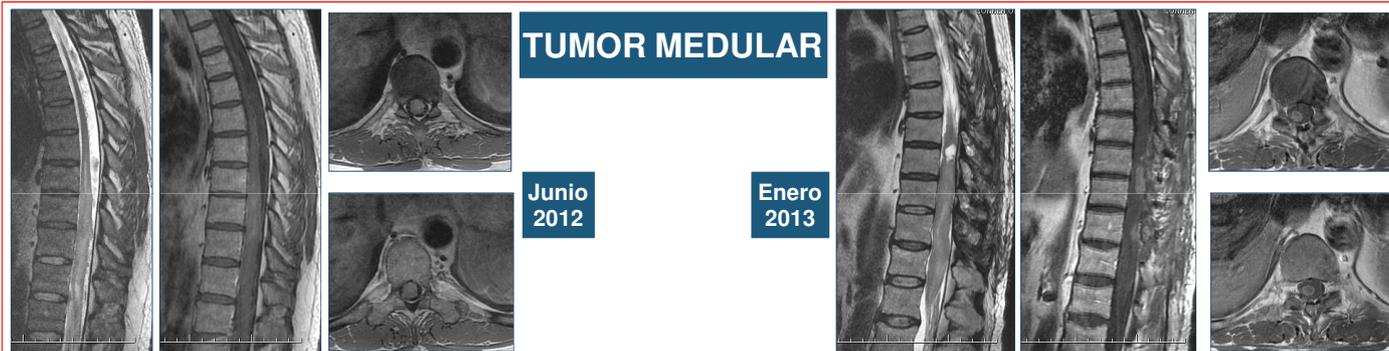
SÍNTOMAS AUTONÓMICOS

- Disfunción esfínteres
 - Urgencia → retención urinaria
 - Incontinencia urinaria
 - Incontinencia anal → estreñimiento
- Disfunción sexual
 - Bradicardia
 - Hipotensión ortostática
- Disfunción simpática
 - Anhidrosis
 - Disregulación térmica
 - Síndrome de Horner (Lesión C8-D1)
- Íleo paralítico (en lesiones medulares aguda)
- Alteraciones termorregulación.



TRAUMATISMO

Clínica: Accidente de moto. Imposibilidad de mover EEII. Dolor dorsal, arreflexia EEII, nivel sensitivo D7. Hipotensión arterial inicialmente con respuesta al tratamiento.
TC: Fractura D7-D8 B2, D7A4, D8A1.(causante de la clínica). Fractura D1-D2 B2, D1A1, D2 A3. (Clasificación AO spine)
RM: Además de la fractura D7-D8 descrita en TC se aprecia lesión medular completa.



TUMOR MEDULAR

Junio 2012

Enero 2013

Clínica: Pérdida de fuerza EEII de 1 mes de evolución. Disminución de sensibilidad abdominal.
RM: Lesión medular larga, expansiva con discreto realce con gadolinio.
AP: Glioma de bajo grado.

Clínica: Mejoría de síntomas tras cirugía. De nuevo sintomatología: adormecimiento hemiabdominal inferior, debilidad de EEII, problemas miccionales. HTA.
RM: Recidiva de la lesión tumoral, más extensa con áreas quísticas y focos de realce. AP: Glioblastoma



TUMOR EXTRAMEDULAR

Clínica: Paraplejía D8 ASIA D. Alteración esfinteriana (Sensación de plenitud vesical, leve incontinencia fecal)
RM: Lesión intradural extramedular que comprime el cordón medular. Realce intenso con áreas quísticas en su interior. AP: Schwannoma.

DISAUTONOMÍAS CENTRALES SECUNDARIAS. MÉDULA

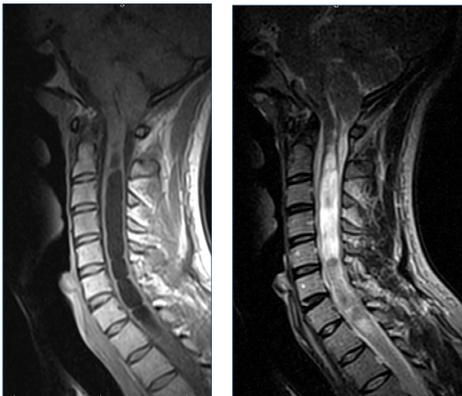


Clínica: Dolor abdominal, vómitos, fiebre y elevación de amilasa (episodios similares previamente). Pérdida de fuerza en EEII con imposibilidad a la deambulación.
RM: Lesiones hiperintensas intramedulares cervicales y dorsales centrales y anteriores, algunas largas (más de 2 cuerpos vertebrales) con sutil realce con gadolinio de algunas de ellas. Lesiones hiperintensas en sustancia blanca periventricular, tálamo y cuerpo calloso. **Neuromielitis óptica.**

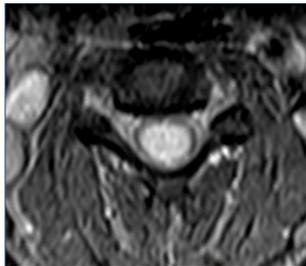
ENFERMEDADES INFLAMATORIAS



Clínica: Torpeza en la marcha, alteración de sensibilidad en EEII, cansancio, retención urinaria, opresión abdominal.
RM: Lesión hiperintensa en médula dorsal alta central, ligamente expansiva con tenue realce con gadolinio y brillo en difusión. **ESCLEROSIS MÚLTIPLE**



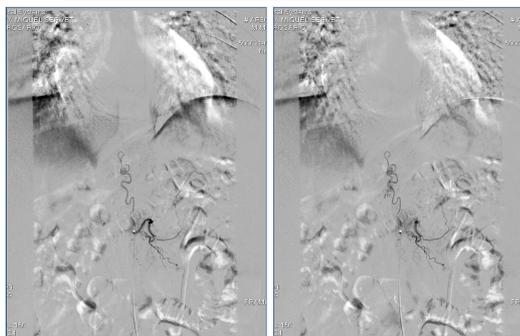
SIRINGOMIELIA



Clínica: Disestesias, alteraciones termoalgésicas.
RM: Cavity quística central cervical y dorsal alta con expansión medular y artefactos de flujo de LCR en su interior.



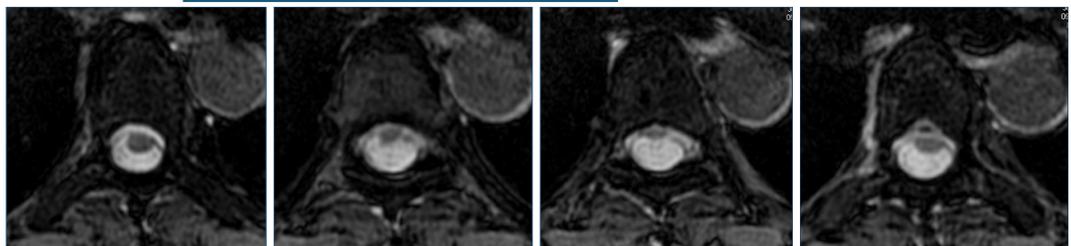
FÍSTULA DURAL



Clínica: Lumbociática e hipoestesia en piernas desde hace 4 meses. Ahora cuadro brusco de impotencia funcional no dolorosa **con incontinencia urinaria y retención fecal**. Nivel sensitivo D10.
RM: Alteración de señal medular central desde D9 hasta cono medular sugestiva de edema. Dilatación de estructuras vasculares perimedulares posteriores que se realzan con gadolinio.
Arteriografía: .FAV dural D11-L1 con aportes radiculares L1



HERNIA MEDULAR



Clínica: Hemiparesia izda. e **incontinencia urinaria y fecal** de larga evolución. Alteración de la sensación dolorosa en hemicuerpo derecho.
RM: Defecto de la duramadre anterior y herniación de la médula que se encuentra deformada a la altura de D5..



NEUROPATÍAS SENSITIVAS AUTONÓMICAS HEREDITARIAS

CLÍNICA COMÚN

- Insensibilidad al dolor
- Pérdida de sensibilidad a la temperatura
- Consecuencias:
 - Úlceras orales, cutáneas y corneales
 - Luxaciones
 - Fracturas, autoamputaciones, automutilaciones
 - Artropatía de Charcot
 - Osteomielitis
 - Escoliosis

UTILIDAD DE LOS ESTUDIOS RADIOLÓGICOS

- Valoración de las complicaciones:
 - Infecciones óseas
 - Necrosis
 - Fracturas
 - Luxaciones
 - etc.

CÍNICA AUTONÓMICA

- I **Neuropatía sensorial autosómica dominante**
 - Anomalías de la sudoración (constante)
 - Tos
 - Reflujo gastroesofágico
- II **Neuropatía sensorial autosómica sensitiva**
 - Disminución de la secreción lacrimal
- III **Síndrome de Riley Day o disautonomía familiar (Sint. Autonómicos lo más relevante)**
 - Alteraciones de sudoración
 - Disminución de la secreción lacrimal
 - Exceso de sudoración
 - Dismotilidad gastrointestinal
 - Episodios de vómitos asociados a HTA
 - Hipotensión ortostática
 - HTA episódica
- IV **Insensibilidad congénita al dolor con anhidrosis**
 - Estados febriles
 - Ausencia de sudoración tronco y extremidades
 - Hipotensión ortostática leve
- V **N. sensorial congénita con pérdida selectiva de pequeñas fibras mielinizadas**
 - Anhidrosis media

DISAUTONOMÍAS SECUNDARIAS PERIFÉRICAS

Hereditarias	Enfermedad de Fabry Algunas porfirias Neuropatía amiloidótica familiar	
Metabólicas	Asociada a Diabetes Mellitus Abuso de alcohol Déficit de vitamina B12 Insuficiencia Renal Crónica Insuficiencia Hepática	
Inflamatorias	Síndr. de Guillain Barre Polirradiculopatía Desmielinizante Cr. Inflamatoria	
Infeciosas	Botulismo Lepra E. De Lyme	VIH E. de Chagas
Enfermedades Tejido Conectivo	AR	LES
Neuropatía Paraneoplásica	Linfoma Carcinoma	Mieloma S. Lambert Eaton
Post Tratamiento	Simpatectomía	
Tóxicos	Talio Vincristina Hexacarbons	Arsénico Mercurio Disolventes

- Las neuropatías periféricas suelen afectar a las pequeñas fibras mielínicas y amielínicas de los nervios simpáticos y parasimpáticos y más raramente a raíces y ganglios.
- Las exploraciones radiológicas en escasas ocasiones aportan datos al diagnóstico.

SÍNDROME DE GUILLAIN BARRE

Clínica: Cuadro de debilidad progresiva de EEII con imposibilidad para deambulación. Parestesia cara anterior muslo extremidad inferior izquierda. Retención urinaria que ha requerido sondaje.

RM: Leve engrosamiento con realce leptomeníngeo en la porción más caudal medular así como engrosamiento y realce de raíces de cola de caballo





Conclusiones.

- ✓ El conocimiento de la anatomía y fisiología del SNA así como los principales síntomas de su mal funcionamiento nos permiten reconocer mejor las características de las enfermedades que lo afectan.
- ✓ Las técnicas de imagen son de gran ayuda en el diagnóstico de muchas de estas enfermedades.

Bibliografía.

- ✓ Williams DR. Parkinsonian Syndromes. Continuum. 2013;19:1189-1212.
- ✓ Ferrer I. Las alpha-sinucleopatías. Neurología. 2001;16:163-70.
- ✓ Gilman S. Second consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. Neurology. 2008; 71:670-6.
- ✓ Factor SA. Multiple system atrophy: Clinical features and diagnosis. UpToDate. 2011.
- ✓ Sakurai K. Beyond the midbrain atrophy: wide spectrum of structural MRI findings in cases of pathologically proven progressive supranuclear palsy. Neuroradiology. 2017;59:431-43.
- ✓ Quatrone A. MR imaging index for differentiation of progressive supranuclear palsy from Parkinson disease and the Parkinson variant of multiple System atrophy. Radiology. 2008;246:214-21.
- ✓ Cortazar O. MRPI y medidas troncoencefálica, ¿Nos ayudan a distinguir entre enfermedad de Parkinson y síndrome Parkinson plus. 31 Congreso Nacional SERAM. 2012.
- ✓ Koyama M. Imaging of corticobasal degeneration system. Neuroradiology. 2007;49:905-12.
- ✓ Harper L. An algorithmic approach to structural imaging in dementia. Neurol Neurosurg Psychiatry. 2014;85:692-8.
- ✓ Putro SN. Role of neuroimaging in multidisciplinary approach towards Non-Alzheimer's dementia. Insights Imaging. 2015;6:531-44.
- ✓ Reede DL, Garcon E, Smoker WR, Kardon R. Horner's syndrome: clinical and radiographic evaluation. Neuroimaging Clin N Am. 2008;18:369-85.
- ✓ Benarroch. The clinical approach to autonomic failure in neurological disorders. Nat Rev Neurol. 2014;10:396-407.
- ✓ Chakraborty. Dysautonomia in Guillain-Barré syndrome: prevalence, clinical spectrum and outcomes. Neurocrit Care. 2020;32:113-20.
- ✓ Eelco. Guillain-Barré syndrome. Mayo Clin Proc. 2017;92:467-79.
- ✓ Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos. <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=ES>.