

© Signo de ojos de tigre en resonancia magnética de cráneo

Lazo-Gómez Rafael Esaid*, Padilla-Gómez Luis Alfredo**



Descripción de la imagen

Se trata de masculino de 19 años con historia de 8 años de distonía, movimientos anormales y deterioro cognitivo progresivos. Actualmente depende totalmente de sus padres, no puede hablar por espasticidad cervical y de músculos maseteros, es incapaz de caminar por distonía severa y presenta agresividad. A los 11 años de edad se realizó un estudio de neuroimagen, que se presenta en esta sección. Se trata de una resonancia magnética de cráneo, ponderada en T1, en un corte axial, en el que se aprecia a nivel de la porción medial de ambos globos pálidos una lesión hiperintensa que compromete casi totalmente los ganglios de la base (cabezas de flecha).

Este hallazgo es conocido y solía ser considerado como patognomónico para la enfermedad de Hallervorden-Spatz o neurodegeneración con depósitos de hierro tipo 1, que es lo que señala este signo radiológico. Este trastorno se debe a mutaciones en el gen de la pantotenoato cinasa 2 (PKAN2) y es autosómico recesivo. Actualmente se ha observado que la presencia de este signo no señala la detección de la mutación, y viceversa; asimismo se ha descrito en otros trastornos degenerativos del sistema nervioso central. Tiene mal pronóstico y la mayoría morirá con severa discapacidad 11 años después al inicio del cuadro clínico.

En este paciente se intentó medicación con levodopacarbipoda, toxina botulinica, baclofeno y benzodiacepinas, así como palidotomía con estimulación profunda, con mejoría parcial.

Lecturas sugeridas

1. Gregory A, Hayflick SJ. Neurodegeneration with brain iron accumulation. *Folia Neuropathol* 2005; 43(4): 286-296.
2. Haacke EM, Cheng NYC, House MJ *et al*. Imaging iron stores in the brain using magnetic resonance imaging. *Magnetic Resonance Imaging* 2005; 23: 1-25.
3. Hayflick SJ. Unraveling the Hallervorden-Spatz syndrome: pantothenate kinase-associated degeneration is the name... *Current Opinion in Pediatrics* 2003; 15: 572-577.

*Médico Cirujano y Partero. **Neurólogo pediatra médico adscrito.

Del Servicio de Neurología Pediátrica, División de Pediatría, Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde. Hospital 278, El Retiro; Guadalajara, Jalisco, México. CP. 44280. Teléfono 3314-5501 ext. 49316. Contacto al correo electrónico: ralphelg@hotmail.com.

Lazo-Gómez RE, Padilla-Gómez LA; Signo de ojos de tigre en resonancia magnética de cráneo. *Rev Med MD* 2010; 2(1):52.