

**American College of Radiology
Criterios de Adecuación ACR®
Trastornos del movimiento y enfermedades neurodegenerativas**

El Colegio Interamericano de Radiología (CIR) es el único responsable de la traducción al español de los Criterios® de uso apropiado del ACR. El American College of Radiology no es responsable de la exactitud de la traducción del CIR ni de los actos u omisiones que se produzcan en base a la traducción.

The Colegio Interamericano de Radiología (CIR) is solely responsible for translating into Spanish the ACR Appropriateness Criteria®. The American College of Radiology is not responsible for the accuracy of the CIR's translation or for any acts or omissions that occur based on the translation.

Resumen:

Los trastornos del movimiento y las enfermedades neurodegenerativas son una variedad de afecciones que implican degeneración neuronal progresiva, lesión o muerte. Establecer el diagnóstico correcto de un trastorno del movimiento o proceso neurodegenerativo puede ser difícil debido a las características heterogéneas de estas afecciones, a presentaciones clínicas inusuales y a síntomas y características superpuestos. La RM tiene un papel importante en la evaluación inicial de estos pacientes, aunque a menudo se necesita una combinación de estudios de imagen, y de pruebas de laboratorio y genéticas, para una evaluación y manejo completos. Este documento resume los datos de adecuación de estudios de imagen para diferentes situaciones clínicas: demencia rápidamente progresiva, corea, síndromes parkinsonianos, sospecha de neurodegeneración con acumulación de hierro cerebral y sospecha de enfermedad de motoneurona. Los Criterios de Idoneidad del Colegio Americano de Radiología son pautas basadas en la evidencia para afecciones clínicas específicas que son revisadas anualmente por un panel multidisciplinario de expertos. El desarrollo y la revisión de la guía incluyen un extenso análisis de la literatura médica actual de revistas revisadas por pares y la aplicación de metodologías bien establecidas (Método de idoneidad de RAND / UCLA y Calificación de la evaluación de recomendaciones, desarrollo y evaluación o GRADE) para calificar la idoneidad de los procedimientos de diagnóstico por imágenes y el tratamiento para escenarios clínicos específicos. En aquellos casos en que la evidencia es escasa o equívoca, la opinión de expertos puede complementar la evidencia disponible para recomendar imágenes o tratamiento.

Palabras clave:

Criterios de adecuación; Criterios de uso adecuado; Área bajo la curva (AUC); Enfermedad de Huntington; Enfermedad de motoneurona; Trastorno del movimiento; RM; Enfermedad neurodegenerativa; Síndrome parkinsoniano

Resumen del artículo:

Esta publicación resume las guías basadas en la evidencia para los trastornos del movimiento y las enfermedades neurodegenerativas, incluida la demencia rápidamente progresiva, la corea, los síndromes parkinsonianos, la sospecha de neurodegeneración con acumulación de hierro en el cerebro y la sospecha de enfermedad de motoneurona.

Variante 1:**Demencia rápidamente progresiva; sospecha de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Estudio de imagen inicial.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
RM cerebral sin y con contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
RM cerebral sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
TC craneal sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼
PET-FDG/TC cerebral	Puede ser apropiado	☼☼☼☼
Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral	Puede ser apropiado	☼☼☼☼
Espectroscopia por RM sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
TC craneal con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
TC craneal sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
RM funcional cerebral (RMf) sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○

Variante 2:**Corea; sospecha de enfermedad de Huntington. Estudio de imagen inicial.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
RM cerebral sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
RM cerebral sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
TC craneal sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼
TC craneal con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
TC craneal sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
PET-FDG/TC cerebral	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
Espectroscopia por RM sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
RM funcional cerebral (RMf) sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼

Variante 3:**Síndromes parkinsonianos. Estudio de imagen inicial.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
RM cerebral sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
RM cerebral sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
SPECT/TC de Ioflupano cerebral	Puede ser apropiado	⊕⊕⊕
TC craneal sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	⊕⊕⊕
PET-FDG/TC cerebral	Puede ser apropiado	⊕⊕⊕⊕
TC craneal con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕
TC craneal sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕
PET/TC amiloide cerebral	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕
Espectroscopia por RM cerebral sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
RM funcional cerebral (RMf) sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕⊕

Variante 4:**Sospecha de neurodegeneración con acumulación de hierro en el cerebro. Estudio de imagen inicial.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
RM cerebral sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
RM cerebral sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
TC craneal sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	⊕⊕⊕
TC craneal con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕
TC craneal sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕
PET-FDG/TC cerebral	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕⊕
Espectroscopia por RM cerebral sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
RM funcional cerebral (RMf) sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral	Usualmente inapropiado	⊕⊕⊕⊕

Variante 5:**Sospecha de enfermedad de motoneurona. Estudio de imagen inicial.**

Procedimiento	Categoría de idoneidad	Nivel relativo de radiación
RM cerebral sin contraste intravenoso	Usualmente apropiado	○
RM cerebral sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
RM medular sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado (desacuerdo)	○
TC craneal sin contraste intravenoso	Puede ser apropiado	☼☼☼
RM medular sin y con contraste intravenoso	Puede ser apropiado	○
TC craneal con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
TC craneal sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
TC de columna con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
TC de columna sin y con contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
TC de columna sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	☼☼☼
PET-FDG/TC cerebral	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼
Espectroscopia por RM cerebral sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
RM funcional cerebral (RMf) sin contraste intravenoso	Usualmente inapropiado	○
Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral	Usualmente inapropiado	☼☼☼☼

TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO Y ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS

Panel de expertos en Neuroimagen: H. Benjamin Harvey, MD, JD^a; Laura C. Watson, MD^b; Rathan M. Subramaniam, MD, PhD, MPH^c; Judah Burns, MD^d; Julie Bykowski, MD^e; Santanu Chakraborty, MBBS, MSc^f; Luke N. Ledbetter, MD^g; Ryan K. Lee, MD, MBA^h; Jeffrey S. Pannell, MDⁱ; Jeffrey M. Pollock, MD^j; William J. Powers, MD^k; Joshua M. Rosenow, MD^l; Robert Y. Shih, MD^m; Konstantin Slavin, MDⁿ; Pallavi S. Utukuri, MD^o; Amanda S. Corey, MD.^p

Resumen de la revisión de la literatura

Introducción/Antecedentes

Los trastornos del movimiento y las enfermedades neurodegenerativas son una variedad de afecciones que involucran degeneración neuronal progresiva, lesión o muerte, y pueden involucrar la corteza cerebral, los núcleos grises, la sustancia blanca subcortical, el tronco encefálico, el cerebelo y la médula espinal, junto con conexiones a vías motoras asociadas en la corteza o el sistema extrapiramidal. Los trastornos del movimiento pueden presentarse como trastornos hipocinéticos, que incluyen los síndromes parkinsonianos (idiopáticos y atípicos), o trastornos hiperkinéticos, que incluyen la enfermedad de Huntington (HD), la enfermedad por priones y la neurodegeneración con acumulación de hierro cerebral (NBIA). Las enfermedades de las motoneuronas son un grupo relacionado de síndromes que implican la degeneración de las neuronas motoras superiores o inferiores. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la enfermedad de motoneurona más común y se caracteriza por la degeneración de las neuronas motoras superiores e inferiores.

Establecer el diagnóstico correcto de un trastorno del movimiento o proceso neurodegenerativo puede ser difícil debido a las características variables y complejas de estas afecciones, las presentaciones clínicas inusuales de algunos de estos pacientes y los síntomas y características superpuestos. A menudo se necesita una combinación de técnicas de imagen para una evaluación completa del paciente y para ayudar a establecer el diagnóstico más probable. La evaluación inicial mediante imágenes estructurales, con preferencia de la RM sobre la TC, es útil no solo para buscar patrones de atrofia, anomalía parenquimatosa o depósito anormal de sustancias, sino también para excluir otras etiologías potenciales, incluidas lesiones estructurales o vasculares subyacentes, procesos autoinmunes o infecciosos, toxicidad a drogas o fármacos, o hidrocefalia. Técnicas de RM avanzadas, incluidas las imágenes de tensor de difusión, las imágenes de relación de transferencia de magnetización y las técnicas de post-procesamiento, como el análisis volumétrico cuantitativo, pueden ser útiles en la evaluación de la composición microestructural del parénquima cerebral, incluida la integridad de la sustancia gris, de la sustancia blanca y sus vías neuronales de conexión. Los estudios de medicina nuclear se pueden utilizar para evaluar patrones anormales del metabolismo de la glucosa, la acumulación de partículas o proteínas anormales dentro de las neuronas, la disfunción o pérdida de categorías específicas de neuronas o déficits neuroquímicos específicos.

Discusión de los procedimientos por variante

Variante 1: Demencia rápidamente progresiva; sospecha de enfermedad de Creutzfeldt-Jakob. Estudios de imagen inicial.

Las demencias rápidamente progresivas (DRP) son un grupo de afecciones que resultan en la aparición de demencia en semanas o meses. Aunque las enfermedades priónicas, como la enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (ECJ), son el ejemplo prototípico de DRP, el diagnóstico diferencial de estas enfermedades incluye causas reversibles e irreversibles. Por ejemplo, un estudio del Centro de Memoria y Envejecimiento de la Universidad de California, San Francisco, mostró que el desglose diagnóstico de DRP en su población de pacientes fue 62% enfermedad priónica (todas las formas), 15% otras enfermedades neurodegenerativas, 8% autoinmune, 4% infecciosa, 2%

^aMassachusetts General Hospital, Boston, Massachusetts. ^bResearch Author, Massachusetts General Hospital, Boston, ^cUT Southwestern Medical Center, Dallas, Texas. Massachusetts. ^dPanel Chair, Montefiore Medical Center, Bronx, New York. ^eUC San Diego Health, San Diego, California. ^fOttawa Hospital Research Institute and the Department of Radiology, The University of Ottawa, Ottawa, Ontario, Canada; Canadian Association of Radiologists. ^gUniversity of Kansas Medical Center, Kansas City, Kansas. ^hEinstein Healthcare Network, Philadelphia, Pennsylvania. ⁱUniversity of California San Diego Medical Center, San Diego, California. ^jOregon Health & Science University, Portland, Oregon. ^kUniversity of North Carolina School of Medicine, Chapel Hill, North Carolina; American Academy of Neurology. ^lNorthwestern University Feinberg School of Medicine, Chicago, Neurosurgery Expert. ^mWalter Reed National Military Medical Center, Bethesda, Maryland. ⁿUIC Medical Center, Chicago, Illinois; Neurosurgery Expert. ^oColumbia University Medical Center, New York, New York. ^pSpecialty Chair, Atlanta VA Health Care System and Emory University, Atlanta, Georgia.

El Colegio Americano de Radiología busca y alienta la colaboración con otras organizaciones en el desarrollo de los Criterios de Idoneidad de ACR a través de la representación de la sociedad en paneles de expertos. La participación de representantes de las sociedades colaboradoras en el panel de expertos no implica necesariamente la aprobación individual o social del documento final.

Reimprima las solicitudes a: publications@acr.org

psiquiátrica, 2% cáncer, 2% tóxico-metabólico, 2% vascular y 4% de etiología indeterminada que a menudo representan leucoencefalopatías [1]. Es importante destacar que el 17% de sus pacientes tenían etiologías potencialmente tratables (50% autoinmunes, 13% infecciosas, 13% psiquiátricas, 13% cáncer y 10% tóxico-metabólicas).

Las enfermedades priónicas humanas, también conocidas como encefalopatías espongiiformes transmisibles, representan la causa más común de DRP y son un grupo de trastornos neurodegenerativos uniformemente fatales asociados con la acumulación de una forma mal plegada de la proteína priónica normal. La ECJ es la encefalopatía espongiiforme transmisible humana más común y puede ser de naturaleza infecciosa o neurogenética. Actualmente se reconocen cuatro tipos distintos: esporádica, familiar/genética (mutaciones del gen de la proteína priónica), iatrogénica y variantes. El tipo esporádico es el más común, comprendiendo aproximadamente el 85% de los casos, con una incidencia anual de 1 a 2 casos/millón y una edad de inicio de 55 a 75 años [2]. El curso clínico más común de la ECJ esporádica es el empeoramiento rápido de la demencia, que puede ser seguida por sacudidas mioclónicas y mutismo acinético. La ECJ esporádica tiene una mediana de supervivencia de aproximadamente 5 meses [2]. El diagnóstico de la ECJ es multifactorial e incluye historia clínica, examen físico, electroencefalografía, diagnóstico por imágenes, análisis del líquido cefalorraquídeo para la conversión inducida por temblores en tiempo real (LCR RT-QuIC), proteínas 14-3-3 y TAU, y secuenciación del gen PRNP [3].

TC craneal

La TC no es la modalidad de imagen preferida para el diagnóstico de ECJ debido a su caracterización limitada de los tejidos blandos en comparación con la RM. Sin embargo, la TC puede ser útil para excluir otras etiologías como causa de la DRP del paciente, como se describió anteriormente, como una lesión neoplásica subyacente u otro proceso agudo. La administración de contraste generalmente no está indicada cuando se utiliza la TC craneal en la evaluación inicial de una DRP. Las imágenes por TC a menudo son normales al principio del curso de la ECJ, con pérdida progresiva de volumen cerebral con desarrollo de atrofia generalizada que solo se hace evidente en las exploraciones de seguimiento.

TPET-FDG/TC craneal

La PET con el marcador flúor-18-2-fluoro-2-desoxi-D-glucosa (FDG) puede ser útil en la evaluación de un paciente con sospecha de ECJ. La PET-FDG/TC demuestra un hipometabolismo cerebral generalizado, incluso al principio del proceso de la enfermedad, que se corresponde con astrocitosis, muerte neuronal y cambios espongiiformes [4,5]. Sin embargo, la falta de especificidad de los hallazgos limita su utilidad como estudio de imagen inicial.

Espectroscopía por RM

Aunque no está indicada como estudio de imagen inicial, la espectroscopía de RM cerebral puede ser útil para proporcionar información adicional para casos atípicos de ECJ. La espectroscopía de RM ha mostrado una disminución de los niveles absolutos de N-acetilaspártato y de las proporciones de N-acetilaspártato con respecto a otros metabolitos en un patrón similar a las anomalías de señal observadas en las imágenes ponderadas en T2 y ponderadas por difusión, particularmente en las fases más avanzadas de la enfermedad [6,7].

RM cerebral funcional (RMf)

No existe literatura relevante que apoye el uso de la RM funcional (RMf) cerebral en la evaluación inicial de un paciente con DRP o sospecha de ECJ.

RM cerebral

En pacientes con DRP o sospecha de enfermedad priónica, la RM cerebral es la modalidad de imagen de primera elección siendo las secuencias más sensibles las de difusión y FLAIR (fluid-attenuated inversion recovery) [8,9]. Aunque el contraste intravenoso (IV) no es específicamente necesario para el diagnóstico de la ECJ, su uso puede proporcionar información diagnóstica importante para identificar otras causas conocidas de DRP, especialmente las de origen autoinmune e inflamatorio.

La alteración más frecuente en la RM cerebral en la ECJ es la hiperintensidad en T2 y la restricción de difusión en la sustancia gris. Esto incluye el córtex (particularmente de los lóbulos frontal, temporal y parietal, aunque a menudo con una distribución asimétrica, con afectación occipital y cerebelosa en variantes menos comunes de la ECJ esporádica, como las variantes de Heidenhain y Brownell-Oppenheimer, respectivamente), los ganglios basales (60%, predominantemente el caudado anterior y el putamen) y el tálamo (13%; incluido el tálamo posterior [signo pulvinar] o el tálamo posteromedial [signo del palo de hockey]) [6-8, 10-15]. Un sello distintivo de la enfermedad es la predominancia de la afectación de la sustancia gris con un respecto relativo de la sustancia blanca subyacente

en la RM convencional [16]. Las imágenes ponderadas en T1 suelen ser normales inicialmente, y la pérdida de volumen se observa en fases más avanzadas de la enfermedad [17].

Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral

La tomografía computarizada por emisión de fotón única (SPECT)/TC con Tc-99m hexametil-propilamina-oxima (HMPAO) cerebral puede ser útil en la evaluación de un paciente con sospecha de ECJ. Esta prueba demuestra cambios en el flujo sanguíneo cerebral regional que se pueden ver incluso antes de que los cambios de señal sean evidentes en la RM [18,19]. A pesar de la mayor sensibilidad para los cambios tempranos, la falta de especificidad de los hallazgos de la SPECT limita su utilidad como estudio de imagen inicial.

Variante 2: Corea; Sospecha de enfermedad de Huntington (EH). Estudios de imagen inicial.

La corea se caracteriza por movimientos involuntarios, fluidos y no estereotipados que a menudo poseen una cualidad retorcida. La EH es el trastorno coreiforme prototípico y la causa más frecuente de corea en adultos. Sin embargo, el diagnóstico diferencial de la corea incluye una serie de trastornos genéticos y neurodegenerativos adicionales, además de innumerables afecciones adquiridas, como enfermedades cerebrovasculares, infecciosas, autoinmunes, metabólicas, neurodegenerativas e inducidas por medicamentos. Como tal, el estudio diagnóstico, aunque a menudo se centra en la EH, debe considerar estas otras etiologías potenciales.

La EH es un trastorno neurodegenerativo mortal hereditario autosómico dominante con penetrancia completa caracterizada por síntomas conductuales progresivos, coreoatetosis y/o rigidez, y disfunción cognitiva. La base genética de la enfermedad es un número anormalmente mayor de repeticiones CAG en el gen huntingtina en el brazo corto del cromosoma 4 (más de 38 repeticiones utilizadas para confirmar el diagnóstico), a menudo con un aumento progresivo en la longitud de las secuencias repetitivas en generaciones sucesivas, lo que resulta en síntomas más tempranos (anticipación). La incidencia anual es ~ 10/100,000, con una edad promedio de inicio entre 35 y 45 años y progresión de los síntomas hasta la muerte dentro de los 15 a 20 años posteriores al inicio [20]. Los agregados anormales de la proteína huntingtina se acumulan en el cerebro y afectan la función de una variedad de factores de transcripción, lo que finalmente conduce a la pérdida de neuronas espinosas medianas GABAérgicas, particularmente en el cuerpo estriado y la corteza [20]. Las pruebas genéticas para determinar el número de repeticiones CAG para cada alelo están disponibles comercialmente y es la prueba diagnóstica de elección. Las personas con sospecha de EH deben someterse a asesoramiento genético y pruebas para excluir o confirmar la EH en concierto con las imágenes iniciales, dado que éstas pueden ser normales al inicio de la enfermedad.

TC craneal

La TC no es la modalidad de imagen preferida ante la sospecha de HD debido a su caracterización limitada de los tejidos blandos en comparación con la RM. Sin embargo, la TC puede ser útil para excluir otras etiologías de la corea, como la enfermedad cerebrovascular o los procesos infecciosos o inflamatorios agudos. La administración de contraste no está generalmente indicada cuando se utiliza la TC craneal en la evaluación inicial de la corea. Al igual que con la RM, las imágenes por TC pueden ser normales al inicio de la HD, y la pérdida de volumen progresiva y desproporcionada del neocórtex solo se hace evidente en estudios de imagen posteriores.

PET-FDG/TC craneal

No hay evidencias suficientes para apoyar el uso de la PET-FDG/TC craneal en la evaluación inicial de un paciente con corea o sospecha de EH. Entre los portadores conocidos del gen de la EH, la PET-FDG puede ayudar a demostrar la disfunción neocórtex temprana (que se manifiesta como hipometabolismo), que puede preceder a la pérdida neuronal detectable en imágenes estructurales [21]. Hay que tener en cuenta que también se ha observado que el hipometabolismo en la PET-FDG involucra el córtex de los lóbulos frontal y temporal tanto en pacientes con EH como en portadores asintomáticos [21].

Espectroscopía por RM

No existe bibliografía relevante que el uso de la espectroscopía por RM cerebral en la evaluación inicial de un paciente con corea o sospecha de EH.

RM funcional (RMf) cerebral.

No existe bibliografía relevante que apoye el uso de la RM funcional (RMf) cerebral en la evaluación inicial de un paciente con corea o sospecha de EH.

RM cerebral

La RM cerebral sin contraste IV es la técnica de imagen de primera elección en pacientes con corea o sospecha de EH, aunque con frecuencia es normal al inicio de la enfermedad. Aunque a menudo es innecesario, el contraste IV

puede ofrecer cierta utilidad cuando las afecciones infecciosas o inflamatorias se encuentran entre los diagnósticos diferenciales que se están considerando.

Los hallazgos por RM de la EH incluye acusada degeneración y atrofia progresiva del neostriado, particularmente de la cabeza de los núcleos caudados (con dilatación de las astas frontales de los ventrículos laterales), con alteraciones de señal asociada (hiperintensidad o hipointensidad en T2) [22-26]. Además, se puede observar una hiperintensidad T2 en el putamen que puede ayudar a detectar cambios de atrofia más sutiles [22-25]. Aunque la pérdida desproporcionada de volumen del neostriado es el sello distintivo de la EH, la morfometría basada en vóxeles ha demostrado que los pacientes con EH sintomática y asintomática tienen una reducción significativa del volumen en casi todas las estructuras cerebrales en comparación con sujetos controles de la misma edad [27,28].

Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral

No hay evidencias suficientes para apoyar el uso de Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral en la evaluación inicial de un paciente con corea o sospecha de EH.

Variante 3: Síndromes parkinsonianos. Estudios de imagen inicial.

Los síndromes parkinsonianos son un grupo de trastornos del movimiento caracterizados por síntomas motores de temblor, rigidez, inestabilidad postural y bradicinesia. La enfermedad de Parkinson (EP) es la causa más frecuente de parkinsonismo. Otras causas son la parálisis supranuclear progresiva (PSP), la atrofia multisistémica (MSA), la degeneración corticobasal (CBD) y el parkinsonismo vascular, si bien otras causas más raras también deben considerarse dentro del diagnóstico diferencial.

La EP es una enfermedad neurodegenerativa y un trastorno del movimiento caracterizado por la degeneración progresiva de las neuronas dopaminérgicas de la sustancia negra / cuerpo estriado. Es el síndrome parkinsonismo más común, con una incidencia anual estimada de 10 a 18/100.000 en la población total y una edad de inicio entre 60 y 70 años [29]. La EP, también conocida como parkinsonismo idiopático, es una sinucleinopatía con depósitos neuronales de cuerpos de Lewy (predominantemente compuestos de alfa-sinucleína y ubiquitina). Inicialmente, la deposición de cuerpos de Lewy afecta el bulbo raquídeo, el tegmento pontino y el sistema olfatorio, con la participación posterior de la sustancia negra y otros núcleos grises profundos (correspondientes al inicio de los síntomas clínicos), y finalmente con depósito de cuerpos de Lewy en el córtex cerebral.

La presentación clínica de la EP se caracteriza por temblor en reposo, bradicinesia y rigidez, y está relacionada con la degeneración progresiva de las neuronas dopaminérgicas en la sustancia negra que se proyecta hacia el cuerpo estriado. El intervalo estimado entre la pérdida inicial de neuronas dopaminérgicas y la aparición de síntomas es de aproximadamente 5 años (después de que se hayan perdido aproximadamente del 40% al 50% de las neuronas dopaminérgicas en la sustancia negra) [29]. Otras características incluyen disfunción autonómica, cambios de comportamiento y demencia.

MSA, PSP y CBD son un grupo de trastornos neurodegenerativos esporádicos de inicio en edad adulta. Estas entidades se consideran las más comunes dentro de los síndromes degenerativos "Parkinson-plus" o parkinsonismos atípicos y presentan los hallazgos clásicos de la EP, incluida la bradicinesia y la rigidez, pero con características clínicas adicionales [30]. La CBD y la PSP se consideran TAUpatías, en las que las proteínas TAU se acumulan anormalmente en diferentes regiones del cerebro, y difieren de la MSA (así como de la EP), que corresponde con una sinucleinopatía en la que se observan inclusiones citoplasmáticas anormales de ubiquitina y alfa-sinucleína en los oligodendrocitos.

La AMS se puede subdividir en tres subtipos clínicos distintos: AMS-P (degeneración estriatonigral), en la que predominan las características extrapiramidales/parkinsonianas, MSA-C (atrofia olivopontocerebelosa), en la que predominan los síntomas cerebelosos, y con menos frecuencia, MSA-A (síndrome de Shy-Drager), en la que predomina la disfunción autonómica. La mayoría de los casos de MSA presentan síntomas parkinsonianos en alguna etapa de la enfermedad, con ataxia cerebelosa, signos piramidales y disautonomía (incluida la incontinencia urinaria). El inicio típico es a los 55-65 años de edad con una duración media de la enfermedad de casi 6 años [30].

La CBD se presenta inicialmente con torpeza asimétrica de las extremidades en pacientes de entre 50 y 70 años de edad y progresa para incluir rigidez unilateral de las extremidades y distonía (incluido el "fenómeno de la extremidad extraña"), desequilibrio postural y hallazgos corticales (que incluyen apraxia, demencia cortical, déficits sensoriales corticales y deterioro de la producción del lenguaje) [30].

La PSP, también conocida como síndrome de Steele-Richardson-Olszewski, es el parkinsonismo atípico más común con una prevalencia de alrededor de 5/100,000/año [30]. Los pacientes se presentan clásicamente en la sexta o

séptima década (edad media de inicio a los 63 años) con una marcha tambaleante y distonía axial, manifestada como caídas inexplicables [30]. Los síntomas oculares, incluyendo visión borrosa y sacadas lentas, se pueden ver en las fases iniciales en la enfermedad; Sin embargo, el hallazgo clásico de parálisis supranuclear vertical de la mirada generalmente solo se ve más tarde en el curso de la enfermedad.

El diagnóstico preciso de un paciente con un síndrome parkinsoniano basado sólo en las características clínicas puede ser bastante difícil, por lo que los estudios de imagen siguen siendo una herramienta de diagnóstico esencial en la evaluación de estos pacientes.

TC craneal

La TC no es la modalidad de imagen preferida para el estudio de los síndromes parkinsonianos debido a su caracterización limitada de los tejidos blandos en comparación con la RM. No obstante, las imágenes por TC pueden demostrar eficazmente los patrones de pérdida de volumen regional característicos de la MSA, la CBD o la PSP, como se describe en la sección de RM. Los hallazgos de la TC no son específicos para la EP, pero pueden ayudar a excluir atrofia focal o regional, lesiones estructurales subyacentes o una enfermedad vascular que podrían indicar un diagnóstico alternativo. Por lo general, no es necesaria la administración de contraste.

PET/TC amiloide cerebral

No existe literatura relevante que apoye el uso de la PET/TC amiloide en la evaluación inicial de un paciente con síndrome parkinsoniano.

PET-FDG/TC cerebral

A pesar del uso generalizado de la PET-FDG/TC en la práctica clínica y en la investigación, todavía hay suficiente evidencia de buena calidad que apoye el uso de la PET-FDG/TC en los síndromes parkinsonianos. La PET-FDG es útil para discriminar la PSP de la EP idiopática en presencia de un patrón metabólico típico para la PSP, que no está presente en la EP. La PSP se caracteriza por un hipometabolismo en el córtex cingular frontal y antero-medial, el cuerpo estriado y el mesencéfalo. Por lo tanto, la PET-FDG puede ser útil en las primeras etapas de la enfermedad cuando el diagnóstico clínico es menos seguro. En el deterioro cognitivo relacionado con la EP, la PET-FDG tiene un patrón típico de hipometabolismo que afecta principalmente las áreas corticales posteriores [31].

SPECT/TC de Ioflupano cerebral

La SPECT/TC de ioflupano I-123 es una prueba útil para diferenciar los síndromes parkinsonianos (EP, MSA, PSP, CBD) del temblor esencial y del temblor inducido por medicamentos, lo que demuestra su capacidad de demostrar alteraciones de forma temprana en el curso de la enfermedad en comparación con las imágenes anatómicas como la TC o la RM [32]. Una SPECT/TC de ioflupano I-123 normal esencialmente excluye los síndromes parkinsonianos. El ioflupano I-123 se une a los transportadores de dopamina y se puede utilizar para demostrar la pérdida de neuronas dopaminérgicas presinápticas en la EP. Puede demostrar una disminución de la captación del trazador en el cuerpo estriado, generalmente en una dirección posterior a anterior desde el putamen hasta los núcleos caudados. La SPECT de ioflupano demostraría patrones anormales de depleción dopaminérgica en pacientes con EP, MSA, PSP y CBD [33-39].

Constantemente se están desarrollando nuevos trazadores de medicina nuclear, que aún no han sido aprobados por la FDA en los Estados Unidos para su uso clínico, diseñados para atacar los receptores de dopamina postsinápticos (D1 y D2), incluidos el 11C-racloprida-PET y la I-123-yodobenzamida. Estos radiotrazadores compiten con la dopamina endógena para unirse a los receptores D2 postsinápticos y muestran una mayor captación dentro del putamen y, en menor medida, el caudado en pacientes con EP en comparación con los controles normales. El papel de estos trazadores en la evaluación de pacientes con sospecha de EP puede aumentar en el futuro.

Espectroscopía por RM cerebral

No existe literatura relevante para apoyar el uso de la espectroscopía por RM cerebral en la evaluación inicial de un paciente con síndrome parkinsoniano.

RM funcional (RMf) cerebral

No existe literatura relevante que apoye el uso de la RMf cerebral en la evaluación inicial de un paciente con síndrome parkinsoniano.

RM cerebral

En pacientes con síndrome parkinsoniano, la RM cerebral sin contraste IV es la técnica de imagen de primera elección debido a su capacidad de caracterización tisular y su sensibilidad en detectar depósitos de hierro [40-44].

Aunque el contraste IV no suele ser necesario para la evaluación de los síndromes parkinsonianos, puede ser útil para excluir otros diagnósticos.

Los hallazgos de la RM a menudo no son específicos para la EP, pero pueden ser útiles para demostrar la atrofia parenquimatosa y la anomalía de la señal que caracterizan a la MSA, la PSP y la CBD [41,42]. Sin embargo, la literatura reciente ha sugerido la utilidad clínica de las secuencias de susceptibilidad magnética para diagnosticar la EP al demostrar cambios de señal en la sustancia negra dorsolateral, conocida como el signo de "cola de golondrina", aunque la sensibilidad y la especificidad de este hallazgo siguen sin estar claras [45,46].

En pacientes con una AMS, se observan en la RM dos patrones específicos de atrofia y anomalía de señal. Las imágenes ponderadas en T1 demuestran atrofia del tronco encefálico y el cerebelo en la MSA-C, y atrofia del putamen en la MSA-P [43,47-50]. En la MSA-C, se puede observar una señal hiperintensa en T2 en la protuberancia, los pedúnculos cerebelosos medios y la sustancia blanca cerebelosa con preservación de los tractos corticoespinales (con mayor frecuencia en fases avanzadas de la enfermedad) que da como resultado la característica imagen cruciforme o "signo del bollo cruzado caliente" en la protuberancia [43,47-52]. En la MSA-P, se detecta una hipointensidad en T1 y T2 con atrofia que afecta los núcleos putamen y caudado, lo que refleja el depósito de hierro, que se asocia a un borde lateral delgado hiperintenso en T2, conocido como el "borde putaminal hiperintenso" [43,47-51,53-56]. Aunque se describen clásicamente, la sensibilidad y la especificidad de estos hallazgos aún no están bien demostradas.

En pacientes con una CBD, la RM muestra atrofia asimétrica de los lóbulos frontal y parietal, típicamente contralateral al lado más afectado, y también del estriado [42,57-60]. También se puede observar una débil hiperintensidad en T2/FLAIR en la sustancia blanca subcortical en las regiones atróficas, probablemente relacionada con pérdida neuronal y gliosis [42,57,59,60].

En pacientes con PSP, la RM generalmente muestra atrofia del mesencéfalo [42,61-65]. Esta atrofia puede dar lugar a patrones clásicos, incluyendo un perfil superior cóncavo del tegmento rostral del mesencéfalo, conocido como el "pingüino" o "signo de colibrí" (mejor apreciado en imágenes sagitales), o una apariencia cóncava del margen lateral del tegmento con ensanchamiento de la cisterna interpeduncular, conocido como el "signo de gloria de la mañana" (mejor apreciado en imágenes axiales), aunque la sensibilidad y especificidad de estos signos siguen sin estar bien establecidas [42,61-65]. También se ha descrito una hipointensidad en el putamen e hiperintensidad en el tegmento mesencefálico en T2 [64,65].

A diferencia de la RM convencional, la RM avanzada puede ofrecer ventajas para realizar diagnósticos tempranos y precisos en pacientes con sospecha de EP y otros síndromes parkinsonianos. Por ejemplo, la RM de muy alto campo (7 T) ha demostrado ser prometedora para diferenciar con precisión sujetos sanos de pacientes con EP ya que puede demostrar alteraciones en la susceptibilidad magnética en la sustancia negra y el adelgazamiento de la pars compacta con difuminación de los bordes entre la sustancia negra y el núcleo rojo [66]. Además, estudios recientes en pacientes con EP han demostrado una disminución de la relación de transferencia de magnetización y de la anisotropía fraccionada dentro de la sustancia negra (particularmente caudal) en comparación con controles normales [67].

Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral

No existe literatura relevante que apoye el uso de la Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral en la evaluación inicial de un paciente con síndrome parkinsoniano.

Variante 4: Sospecha de neurodegeneración con acumulación de hierro cerebral (NBIA). Estudios de imagen inicial.

Aunque normalmente se puede observar cierta acumulación de hierro dentro de los ganglios basales y los núcleos dentados a medida que envejecemos, la NBIA es un grupo distinto de afecciones caracterizadas por un exceso de deposición de hierro en los ganglios basales con degeneración neuronal progresiva. Se han definido cuatro subtipos, el más común de los cuales es NBIA tipo 1, también conocido como neurodegeneración asociada a pantotenato quinasa y anteriormente conocido como enfermedad de Hallervorden-Spatz. La NBIA tipo 1 es una enfermedad autosómica recesiva rara (incidencia anual de 1/1.000.000), que clásicamente se presenta en la primera década de la vida con alteraciones de la marcha lentamente progresivas, distonía, disartria, espasticidad y signos piramidales [68].

TC craneal

La TC no es la modalidad de imagen adecuada ante la sospecha de NBIA debido a su limitada sensibilidad a la acumulación de hierro de los ganglios basales en comparación con la RM. No se necesita administrar contraste IV. La utilidad de la TC en esta situación se limita en gran medida a excluir otras etiologías como causa de los síntomas del paciente, como una lesión subyacente u otra anomalía. Sin embargo, la TC puede ser útil para distinguir entre depósitos cerebrales de calcio y hierro, que puede parecer similares en la RM.

PET-FDG/TC cerebral

No hay literatura relevante que apoye el uso de la PET-FDG/TC cerebral en la evaluación inicial de un paciente con sospecha de NBIA.

Espectroscopia por RM cerebral

No existe literatura relevante que apoye el uso de la espectroscopia por RM cerebral en la evaluación inicial de un paciente con sospecha de NBIA.

RM funcional (RMf) cerebral

No hay literatura relevante que apoye el uso de la RMf cerebral en la evaluación inicial de un paciente con sospecha de NBIA.

RM cerebral

La RM cerebral sin contraste IV, con secuencias de susceptibilidad magnética, es la técnica de imagen de elección en pacientes con sospecha de NBIA debido a su capacidad de caracterización tisular y alta sensibilidad en la detección de depósitos de hierro [69-72]. La RM demuestra, con frecuencia, una señal hipointensa difusa en T2 con presencia de un artefacto de "blooming" en la secuencia de susceptibilidad magnética en el globo pálido y, más tarde en el curso de la enfermedad, en la sustancia negra y los núcleos dentados, lo que refleja un depósito anormal de hierro en estas estructuras [69,72,73]. El hallazgo distintivo en RM es el "signo del ojo del tigre", un foco de hiperintensidad T2 dentro del aspecto anteromedial del globo pálido que se muestra globalmente hipointenso en T2, consistente con gliosis tisular focal y vacuolización asociado a un incremento difuso de los depósitos de hierro [69,72,73]. Sin embargo, este hallazgo puede no detectarse en todos los casos y se ha observado que cambia o desaparece con el tiempo [69,73]. No hay realce asociado tras la administración de contraste IV o restricción a la difusión en estas áreas de depósito de hierro, aunque las imágenes de tensor de difusión han mostrado un aumento de la anisotropía fraccionada tanto en el globo pálido como en la sustancia negra en pacientes con NBIA [74]. La sustancia blanca y el córtex están preservados en NBIA tipo 1. La RM también puede ser útil para distinguir los otros subtipos menos comunes de NBIA [69,71,72]. El contraste IV puede ser útil en la evaluación inicial de pacientes con sospecha de NBIA, si se consideran causas inflamatorias en el diagnóstico diferencial.

Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral

No hay literatura relevante que apoye el uso de Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral en la evaluación inicial de un paciente con sospecha de NBIA.

Variante 5: Sospecha de enfermedad de motoneurona. Estudios de imagen inicial.

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es un trastorno neurodegenerativo de curso progresivo caracterizado por la degeneración de las neuronas motoras superiores e inferiores cerebrales y de la médula espinal a lo largo de los tractos corticoespinales, siendo la enfermedad de motoneurona más frecuente, representando ~ 85% de todos los casos [75]. La mayoría de los casos son esporádicos (85% a 90%) con una incidencia anual global de 1 a 2/100.000 y una mediana de supervivencia de 3 a 4 años después del inicio de los síntomas [75]. Por lo general, los pacientes presentan hipertonicidad e hiperreflexia (degeneración de la neurona motora superior) y fasciculaciones musculares, debilidad y atrofia (degeneración de la neurona motora inferior). La electromiografía y la velocidad de conducción nerviosa son pruebas clave para diagnosticar la ELA, y los estudios de imagen se obtienen principalmente para excluir otras afecciones con presentaciones clínicas similares más que para confirmar el diagnóstico.

TC craneal

La TC no es la modalidad de imagen preferida ante la sospecha de ELA debido a su pobre caracterización tisular en comparación con la RM. No se necesita administrar contraste IV. La utilidad de la TC en esta situación se limita a excluir otras etiologías como causa de los síntomas del paciente.

TC de columna vertebral

La TC de la columna vertebral (con, sin o sin y con contraste IV) no es útil para hacer el diagnóstico de ELA debido a su pobre caracterización tisular.

PET-FDG/TC cerebral

No existe literatura relevante que apoye el uso de PET-FDG/TC cerebral en la evaluación inicial de un paciente con sospecha de enfermedad de la motoneurona.

Espectroscopía por RM cerebral

No existe literatura relevante que apoye el uso de la espectroscopía por RM cerebral en la evaluación inicial de un paciente con sospecha de enfermedad de la motoneurona.

RM funcional (RMf) cerebral

No existe literatura relevante que apoye el uso de la RMf cerebral en la evaluación inicial de un paciente con sospecha de enfermedad de la motoneurona.

RM cerebral

En pacientes con sospecha de enfermedad de motoneurona que involucra neuronas motoras superiores, la RM cerebral sin contraste IV es la técnica de imagen de elección [76]. Por lo general, la administración de contraste IV no es necesaria para la evaluación de la sospecha de enfermedad de motoneurona, pero puede ser útil para excluir procesos infecciosos, inflamatorios o neoplásicos que se consideren en el diagnóstico diferencial.

El hallazgo en la RM cerebral más frecuente en la ELA es una alteración de señal en secuencias T2 / FLAIR o densidad protónica, que se pueden ver en cualquier segmento de la vía corticoespinal desde la sustancia blanca subcortical hasta la protuberancia (aunque se ve con mayor frecuencia en el brazo posterior de la cápsula interna y los pedúnculos cerebrales), que probablemente corresponde a la desmielinización subyacente, la degeneración axonal y la gliosis observadas en histopatología [77-81]. Las imágenes ponderadas en T2* o las imágenes ponderadas en susceptibilidad magnética también son importantes en la evaluación de la sospecha de ELA porque se ha observado que la hipointensidad en el giro pre-central es altamente sensible y específica para la ELA [82-85]. La atrofia macroscópica en la RM es poco común en pacientes con ELA, aunque los estudios de morfometría basados en vóxeles han mostrado cambios de volumen y atrofia en áreas motoras, incluido el giro precentral, y en áreas de sustancia blanca, particularmente a lo largo de los tractos corticoespinales.

RM de la médula espinal

La RM de la médula espinal sin contraste IV es a menudo normal al inicio del curso de ELA, pero puede ser útil en ciertas circunstancias clínicas para excluir lesiones infecciosas o neoplásicas que pueden simular esta enfermedad [86-88]. Con este fin, la administración de contraste IV puede ser de utilidad en pacientes que tienen un mayor riesgo de infección o procesos neoplásicos.

El hallazgo más frecuente de RM de la médula espinal en la ELA es una alteración de señal en las secuencias T2/STIR (short tau inversion recovery) que afecta las astas anteriores (apariencia en "ojos de serpiente"), que refleja la enfermedad de la motoneurona inferior, aunque este hallazgo no es específico para la ELA y sólo está presente en fases avanzadas de la enfermedad [89]. La RM también puede demostrar la atrofia correspondiente de la médula espinal secundaria a la pérdida de neuronas motoras, aunque este hallazgo puede ser difícil de apreciar sin un análisis volumétrico [90,91].

Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral

No existe literatura relevante que apoye el uso de la Tc-99m HMPAO SPECT/TC cerebral en la evaluación inicial de un paciente con sospecha de enfermedad de motoneurona.

Resumen de las recomendaciones

- **Variante 1:** La RM cerebral sin y con contraste IV o la RM cerebral sin contraste IV suelen ser apropiadas en la evaluación inicial de pacientes con DRP y sospecha de ECJ. Estos procedimientos son alternativas equivalentes (es decir, solo se solicitará uno de ellos para proporcionar la información clínica necesaria para el manejo eficaz del paciente).
- **Variante 2:** La RM cerebral sin contraste IV suele ser apropiada en la evaluación inicial de pacientes con corea y sospecha de EH.
- **Variante 3:** La RM cerebral sin contraste IV suele ser apropiada en la evaluación inicial de pacientes con síndromes parkinsonianos.
- **Variante 4:** La RM cerebral sin contraste IV suele ser apropiada en la evaluación inicial de pacientes con sospecha de NBIA.

- **Variante 5:** La RM cerebral sin contraste IV suele ser apropiada en la evaluación inicial de pacientes con sospecha de enfermedad de motoneurona. La RM de la médula espinal sin contraste IV puede ser apropiada en ciertos pacientes con sospecha de enfermedad de motoneurona.

Documentos de apoyo

La tabla de evidencia, la búsqueda bibliográfica y el apéndice para este tema están disponibles en <https://acsearch.acr.org/list>. El apéndice incluye la evaluación de la solidez de la evidencia y las tabulaciones de la ronda de calificación para cada recomendación.

Para obtener información adicional sobre la metodología de los criterios de idoneidad y otros documentos de apoyo, consulte www.acr.org/ac.

Idoneidad Nombres de categoría y definiciones

Nombre de categoría de idoneidad	Clasificación de idoneidad	Definición de categoría de idoneidad
Usualmente apropiado	7, 8 o 9	El procedimiento o tratamiento por imágenes está indicado en los escenarios clínicos especificados con una relación riesgo-beneficio favorable para los pacientes.
Puede ser apropiado	4, 5 o 6	El procedimiento o tratamiento por imágenes puede estar indicado en los escenarios clínicos especificados como una alternativa a los procedimientos o tratamientos de imagen con una relación riesgo-beneficio más favorable, o la relación riesgo-beneficio para los pacientes es equívoca.
Puede ser apropiado (desacuerdo)	5	Las calificaciones individuales están demasiado dispersas de la mediana del panel. La etiqueta diferente proporciona transparencia con respecto a la recomendación del panel. "Puede ser apropiado" es la categoría de calificación y se asigna una calificación de 5.
Usualmente inapropiado	1, 2 o 3	Es poco probable que el procedimiento o tratamiento por imágenes esté indicado en los escenarios clínicos especificados, o es probable que la relación riesgo-beneficio para los pacientes sea desfavorable.

Información relativa sobre el nivel de radiación

Los posibles efectos adversos para la salud asociados con la exposición a la radiación son un factor importante a considerar al seleccionar el procedimiento de imagen apropiado. Debido a que existe una amplia gama de exposiciones a la radiación asociadas con diferentes procedimientos de diagnóstico, se ha incluido una indicación de nivel de radiación relativo (RRL) para cada examen por imágenes. Los RRL se basan en la dosis efectiva, que es una cuantificación de dosis de radiación que se utiliza para estimar el riesgo total de radiación de la población asociado con un procedimiento de imagen. Los pacientes en el grupo de edad pediátrica tienen un riesgo inherentemente mayor de exposición, debido tanto a la sensibilidad orgánica como a una mayor esperanza de vida (relevante para la larga latencia que parece acompañar a la exposición a la radiación). Por estas razones, los rangos estimados de dosis de RRL para los exámenes pediátricos son más bajos en comparación con los especificados para adultos (ver Tabla a continuación). Se puede encontrar información adicional sobre la evaluación de la dosis de radiación para los exámenes por imágenes en el documento [Introducción a la Evaluación de la Dosis de Radiación](#) de los Criterios de Idoneidad del ACR® [92].

Asignaciones relativas del nivel de radiación		
Nivel de radiación relativa*	Rango de estimación de dosis efectiva para adultos	Rango de estimación de dosis efectiva pediátrica
○	0 mSv	0 mSv
⊕	<0.1 mSv	<0.03 mSv
⊕⊕	0.1-1 mSv	0.03-0.3 mSv
⊕⊕⊕	1-10 mSv	0.3-3 mSv
⊕⊕⊕⊕	10-30 mSv	3-10 mSv
⊕⊕⊕⊕⊕	30-100 mSv	10-30 mSv

*No se pueden hacer asignaciones de RRL para algunos de los exámenes, porque las dosis reales del paciente en estos procedimientos varían en función de una serie de factores (por ejemplo, la región del cuerpo expuesta a la radiación ionizante, la guía de imágenes que se utiliza). Los RRL para estos exámenes se designan como "Varía".

Referencias

- Geschwind MD, Shu H, Haman A, Sejvar JJ, Miller BL. Rapidly progressive dementia. *Ann Neurol* 2008;64:97-108.
- Geschwind MD. Prion Diseases. *Continuum (Minneapolis)* 2015;21:1612-38.
- Foutz A, Appleby BS, Hamlin C, et al. Diagnostic and prognostic value of human prion detection in cerebrospinal fluid. *Ann Neurol* 2017;81:79-92.
- Engler H, Lundberg PO, Ekblom K, et al. Multitracer study with positron emission tomography in Creutzfeldt-Jakob disease. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2003;30:85-95.
- Goldman S, Laird A, Flament-Durand J, et al. Positron emission tomography and histopathology in Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology* 1993;43:1828-30.
- Galanaud D, Haik S, Linguraru MG, et al. Combined diffusion imaging and MR spectroscopy in the diagnosis of human prion diseases. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010;31:1311-8.
- Lodi R, Parchi P, Tonon C, et al. Magnetic resonance diagnostic markers in clinically sporadic prion disease: a combined brain magnetic resonance imaging and spectroscopy study. *Brain* 2009;132:2669-79.
- Kallenberg K, Schulz-Schaeffer WJ, Jastrow U, et al. Creutzfeldt-Jakob disease: comparative analysis of MR imaging sequences. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:1459-62.
- Fragoso DC, Goncalves Filho AL, Pacheco FT, et al. Imaging of Creutzfeldt-Jakob Disease: Imaging Patterns and Their Differential Diagnosis. *Radiographics* 2017;37:234-57.
- Collie DA, Summers DM, Sellar RJ, et al. Diagnosing variant Creutzfeldt-Jakob disease with the pulvinar sign: MR imaging findings in 86 neuropathologically confirmed cases. *AJNR Am J Neuroradiol* 2003;24:1560-9.
- Letourneau-Guillon L, Wada R, Kucharczyk W. Imaging of prion diseases. *J Magn Reson Imaging* 2012;35:998-1012.
- Shiga Y, Miyazawa K, Sato S, et al. Diffusion-weighted MRI abnormalities as an early diagnostic marker for Creutzfeldt-Jakob disease. *Neurology* 2004;63:443-9.
- Tschampa HJ, Kallenberg K, Kretschmar HA, et al. Pattern of cortical changes in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;28:1114-8.
- Tschampa HJ, Kallenberg K, Urbach H, et al. MRI in the diagnosis of sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: a study on inter-observer agreement. *Brain* 2005;128:2026-33.
- Young GS, Geschwind MD, Fischbein NJ, et al. Diffusion-weighted and fluid-attenuated inversion recovery imaging in Creutzfeldt-Jakob disease: high sensitivity and specificity for diagnosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005;26:1551-62.
- Caverzasi E, Mandelli ML, DeArmond SJ, et al. White matter involvement in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease. *Brain* 2014;137:3339-54.
- De Vita E, Ridgway GR, White MJ, et al. Neuroanatomical correlates of prion disease progression - a 3T longitudinal voxel-based morphometry study. *Neuroimage Clin* 2017;13:89-96.
- Arata H, Takashima H, Hirano R, et al. Early clinical signs and imaging findings in Gerstmann-Straussler-Scheinker syndrome (Pro102Leu). *Neurology* 2006;66:1672-8.
- Kim EJ, Cho SS, Jeong BH, et al. Glucose metabolism in sporadic Creutzfeldt-Jakob disease: a statistical parametric mapping analysis of (18) F-FDG PET. *Eur J Neurol* 2012;19:488-93.

20. McColgan P, Tabrizi SJ. Huntington's disease: a clinical review. *Eur J Neurol* 2018;25:24-34.
21. Feigin A, Leenders KL, Moeller JR, et al. Metabolic network abnormalities in early Huntington's disease: an [(18)F]FDG PET study. *J Nucl Med* 2001;42:1591-5.
22. Aylward EH, Li Q, Stine OC, et al. Longitudinal change in basal ganglia volume in patients with Huntington's disease. *Neurology* 1997;48:394-9.
23. Harris GJ, Aylward EH, Peyser CE, et al. Single photon emission computed tomographic blood flow and magnetic resonance volume imaging of basal ganglia in Huntington's disease. *Arch Neurol* 1996;53:316-24.
24. Harris GJ, Pearlson GD, Peyser CE, et al. Putamen volume reduction on magnetic resonance imaging exceeds caudate changes in mild Huntington's disease. *Ann Neurol* 1992;31:69-75.
25. Oliva D, Carella F, Savoiardo M, et al. Clinical and magnetic resonance features of the classic and akinetic-rigid variants of Huntington's disease. *Arch Neurol* 1993;50:17-9.
26. Paulsen JS, Langbehn DR, Stout JC, et al. Detection of Huntington's disease decades before diagnosis: the Predict-HD study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008;79:874-80.
27. Rosas HD, Liu AK, Hersch S, et al. Regional and progressive thinning of the cortical ribbon in Huntington's disease. *Neurology* 2002;58:695-701.
28. Tabrizi SJ, Langbehn DR, Leavitt BR, et al. Biological and clinical manifestations of Huntington's disease in the longitudinal TRACK-HD study: cross-sectional analysis of baseline data. *Lancet Neurol* 2009;8:791-801.
29. Kalia LV, Lang AE. Parkinson's disease. *Lancet* 2015;386:896-912.
30. McFarland NR. Diagnostic Approach to Atypical Parkinsonian Syndromes. *Continuum (Minneapolis)* 2016;22:1117-42.
31. Walker Z, Gandolfo F, Orini S, et al. Clinical utility of FDG PET in Parkinson's disease and atypical parkinsonism associated with dementia. *Eur J Nucl Med Mol Imaging* 2018;45:1534-45.
32. Broski SM, Hunt CH, Johnson GB, Morreale RF, Lowe VJ, Peller PJ. Structural and functional imaging in parkinsonian syndromes. *Radiographics* 2014;34:1273-92.
33. Badoud S, Van De Ville D, Nicastro N, Garibotto V, Burkhard PR, Haller S. Discriminating among degenerative parkinsonisms using advanced (123)I-ioflupane SPECT analyses. *Neuroimage Clin* 2016;12:234-40.
34. Brucke T, Djamshidian S, Bencsits G, Pirker W, Asenbaum S, Podreka I. SPECT and PET imaging of the dopaminergic system in Parkinson's disease. *J Neurol* 2000;247 Suppl 4:IV/2-7.
35. Cummings JL, Fine MJ, Grachev ID, et al. Effective and efficient diagnosis of parkinsonism: the role of dopamine transporter SPECT imaging with ioflupane I-123 injection (DaTscan). *Am J Manag Care* 2014;20:S97-109.
36. Seifert KD, Wiener JI. The impact of DaTscan on the diagnosis and management of movement disorders: A retrospective study. *Am J Neurodegener Dis* 2013;2:29-34.
37. Tatsch K. Extrapiramidal syndromes: PET and SPECT. *Neuroimaging Clin N Am* 2010;20:57-68.
38. van Royen E, Verhoeff NF, Speelman JD, Wolters EC, Kuiper MA, Janssen AG. Multiple system atrophy and progressive supranuclear palsy. Diminished striatal D2 dopamine receptor activity demonstrated by 123I-IBZM single photon emission computed tomography. *Arch Neurol* 1993;50:513-6.
39. Vlaar AM, van Kroonenburgh MJ, Kessels AG, Weber WE. Meta-analysis of the literature on diagnostic accuracy of SPECT in parkinsonian syndromes. *BMC Neurol* 2007;7:27.
40. Savoiardo M. Differential diagnosis of Parkinson's disease and atypical parkinsonian disorders by magnetic resonance imaging. *Neurol Sci* 2003;24 Suppl 1:S35-7.
41. Seppi K, Poewe W. Brain magnetic resonance imaging techniques in the diagnosis of parkinsonian syndromes. *Neuroimaging Clin N Am* 2010;20:29-55.
42. Yekhlief F, Ballan G, Macia F, Delmer O, Sourgen C, Tison F. Routine MRI for the differential diagnosis of Parkinson's disease, MSA, PSP, and CBD. *J Neural Transm (Vienna)* 2003;110:151-69.
43. Schrag A, Good CD, Miszkiel K, et al. Differentiation of atypical parkinsonian syndromes with routine MRI. *Neurology* 2000;54:697-702.
44. Suchowersky O, Reich S, Perlmutter J, Zesiewicz T, Gronseth G, Weiner WJ. Practice Parameter: diagnosis and prognosis of new onset Parkinson disease (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2006;66:968-75.
45. Schwarz ST, Afzal M, Morgan PS, Bajaj N, Gowland PA, Auer DP. The 'swallow tail' appearance of the healthy nigrosome - a new accurate test of Parkinson's disease: a case-control and retrospective cross-sectional MRI study at 3T. *PLoS One* 2014;9:e93814.

46. Brodsky M, Lahna D, Pollock J, Pettersson D, Grinstead J, Rooney W. Nigrosome 1 absence in de novo Parkinson disease. *Neurology* 2018;90:522-23.
47. Bhattacharya K, Saadia D, Eisenkraft B, et al. Brain magnetic resonance imaging in multiple-system atrophy and Parkinson disease: a diagnostic algorithm. *Arch Neurol* 2002;59:835-42.
48. Schrag A, Kingsley D, Phatouros C, et al. Clinical usefulness of magnetic resonance imaging in multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:65-71.
49. Schulz JB, Klockgether T, Petersen D, et al. Multiple system atrophy: natural history, MRI morphology, and dopamine receptor imaging with 123IBZM-SPECT. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994;57:1047-56.
50. Seppi K, Schocke MF, Wenning GK, Poewe W. How to diagnose MSA early: the role of magnetic resonance imaging. *J Neural Transm (Vienna)* 2005;112:1625-34.
51. Horimoto Y, Aiba I, Yasuda T, et al. Longitudinal MRI study of multiple system atrophy - when do the findings appear, and what is the course? *J Neurol* 2002;249:847-54.
52. Watanabe H, Saito Y, Terao S, et al. Progression and prognosis in multiple system atrophy: an analysis of 230 Japanese patients. *Brain* 2002;125:1070-83.
53. Ito S, Shirai W, Hattori T. Evaluating posterolateral linearization of the putaminal margin with magnetic resonance imaging to diagnose the Parkinson variant of multiple system atrophy. *Mov Disord* 2007;22:578-81.
54. Kraft E, Schwarz J, Trenkwalder C, Vogl T, Pfluger T, Oertel WH. The combination of hypointense and hyperintense signal changes on T2-weighted magnetic resonance imaging sequences: a specific marker of multiple system atrophy? *Arch Neurol* 1999;56:225-8.
55. Righini A, Antonini A, Ferrarini M, et al. Thin section MR study of the basal ganglia in the differential diagnosis between striatonigral degeneration and Parkinson disease. *J Comput Assist Tomogr* 2002;26:266-71.
56. Watanabe H, Ito M, Fukatsu H, et al. Putaminal magnetic resonance imaging features at various magnetic field strengths in multiple system atrophy. *Mov Disord* 2010;25:1916-23.
57. Koyama M, Yagishita A, Nakata Y, Hayashi M, Bandoh M, Mizutani T. Imaging of corticobasal degeneration syndrome. *Neuroradiology* 2007;49:905-12.
58. Taki M, Ishii K, Fukuda T, Kojima Y, Mori E. Evaluation of cortical atrophy between progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration by hemispheric surface display of MR images. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004;25:1709-14.
59. Tokumaru AM, O'Uchi T, Kuru Y, Maki T, Murayama S, Horichi Y. Corticobasal degeneration: MR with histopathologic comparison. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996;17:1849-52.
60. Tokumaru AM, Saito Y, Murayama S, et al. Imaging-pathologic correlation in corticobasal degeneration. *AJNR Am J Neuroradiol* 2009;30:1884-92.
61. Kato N, Arai K, Hattori T. Study of the rostral midbrain atrophy in progressive supranuclear palsy. *J Neurol Sci* 2003;210:57-60.
62. Oba H, Yagishita A, Terada H, et al. New and reliable MRI diagnosis for progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2005;64:2050-5.
63. Paviour DC, Price SL, Stevens JM, Lees AJ, Fox NC. Quantitative MRI measurement of superior cerebellar peduncle in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2005;64:675-9.
64. Righini A, Antonini A, De Notaris R, et al. MR imaging of the superior profile of the midbrain: differential diagnosis between progressive supranuclear palsy and Parkinson disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004;25:927-32.
65. Savoirdo M, Girotti F, Strada L, Ciceri E. Magnetic resonance imaging in progressive supranuclear palsy and other parkinsonian disorders. *J Neural Transm Suppl* 1994;42:93-110.
66. Cosottini M, Frosini D, Pesaresi I, et al. MR imaging of the substantia nigra at 7 T enables diagnosis of Parkinson disease. *Radiology* 2014;271:831-8.
67. Anik Y, Iseri P, Demirci A, Komsuoglu S, Inan N. Magnetization transfer ratio in early period of Parkinson disease. *Acad Radiol* 2007;14:189-92.
68. Hogarth P. Neurodegeneration with brain iron accumulation: diagnosis and management. *J Mov Disord* 2015;8:1-13.
69. Hayflick SJ, Hartman M, Coryell J, Gitschier J, Rowley H. Brain MRI in neurodegeneration with brain iron accumulation with and without PANK2 mutations. *AJNR Am J Neuroradiol* 2006;27:1230-3.
70. Hayflick SJ, Westaway SK, Levinson B, et al. Genetic, clinical, and radiographic delineation of Hallervorden-Spatz syndrome. *N Engl J Med* 2003;348:33-40.
71. Kruer MC, Boddaert N, Schneider SA, et al. Neuroimaging features of neurodegeneration with brain iron accumulation. *AJNR Am J Neuroradiol* 2012;33:407-14.

72. McNeill A, Birchall D, Hayflick SJ, et al. T2* and FSE MRI distinguishes four subtypes of neurodegeneration with brain iron accumulation. *Neurology* 2008;70:1614-9.
73. Baumeister FA, Auer DP, Hortnagel K, Freisinger P, Meitinger T. The eye-of-the-tiger sign is not a reliable disease marker for Hallervorden-Spatz syndrome. *Neuropediatrics* 2005;36:221-2.
74. Awasthi R, Gupta RK, Trivedi R, Singh JK, Paliwal VK, Rathore RK. Diffusion tensor MR imaging in children with pantothenate kinase-associated neurodegeneration with brain iron accumulation and their siblings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010;31:442-7.
75. Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2011;377:942-55.
76. Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. *Eur J Neurol* 2005;12:921-38.
77. Abe K, Fujimura H, Kobayashi Y, Fujita N, Yanagihara T. Degeneration of the pyramidal tracts in patients with amyotrophic lateral sclerosis. A premortem and postmortem magnetic resonance imaging study. *J Neuroimaging* 1997;7:208-12.
78. Cheung G, Gawel MJ, Cooper PW, Farb RI, Ang LC, Gawal MJ. Amyotrophic lateral sclerosis: correlation of clinical and MR imaging findings. *Radiology* 1995;194:263-70.
79. Goodin DS, Rowley HA, Olney RK. Magnetic resonance imaging in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 1988;23:418-20.
80. Hecht MJ, Fellner F, Fellner C, Hilz MJ, Heuss D, Neundorfer B. MRI-FLAIR images of the head show corticospinal tract alterations in ALS patients more frequently than T2-, T1- and proton-density-weighted images. *J Neurol Sci* 2001;186:37-44.
81. Hecht MJ, Fellner F, Fellner C, Hilz MJ, Neundorfer B, Heuss D. Hyperintense and hypointense MRI signals of the precentral gyrus and corticospinal tract in ALS: a follow-up examination including FLAIR images. *J Neurol Sci* 2002;199:59-65.
82. Costagli M, Donatelli G, Biagi L, et al. Magnetic susceptibility in the deep layers of the primary motor cortex in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neuroimage Clin* 2016;12:965-69.
83. Kwan JY, Jeong SY, Van Gelderen P, et al. Iron accumulation in deep cortical layers accounts for MRI signal abnormalities in ALS: correlating 7 tesla MRI and pathology. *PLoS One* 2012;7:e35241.
84. Ngai S, Tang YM, Du L, Stuckey S. Hyperintensity of the precentral gyral subcortical white matter and hypointensity of the precentral gyrus on fluid-attenuated inversion recovery: variation with age and implications for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;28:250-4.
85. Chakraborty S, Gupta A, Nguyen T, Bourque P. The "Motor Band Sign:" Susceptibility-Weighted Imaging in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Can J Neurol Sci* 2015;42:260-3.
86. Grolez G, Kyheng M, Lopes R, et al. MRI of the cervical spinal cord predicts respiratory dysfunction in ALS. *Sci Rep* 2018;8:1828.
87. Querin G, El Mendili MM, Lenglet T, et al. Spinal cord multi-parametric magnetic resonance imaging for survival prediction in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol* 2017;24:1040-46.
88. Kassubek J, Ludolph AC, Muller HP. Neuroimaging of motor neuron diseases. *Ther Adv Neurol Disord* 2012;5:119-27.
89. Leboutoux MV, Franques J, Guillevin R, et al. Revisiting the spectrum of lower motor neuron diseases with snake eyes appearance on magnetic resonance imaging. *Eur J Neurol* 2014;21:1233-41.
90. Branco LM, De Albuquerque M, De Andrade HM, Bergo FP, Nucci A, Franca MC, Jr. Spinal cord atrophy correlates with disease duration and severity in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2014;15:93-7.
91. Paquin ME, El Mendili MM, Gros C, Dupont SM, Cohen-Adad J, Pradat PF. Spinal Cord Gray Matter Atrophy in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 2018;39:184-92.
92. American College of Radiology. ACR Appropriateness Criteria® Radiation Dose Assessment Introduction. Available at: <https://www.acr.org/-/media/ACR/Files/Appropriateness-Criteria/RadiationDoseAssessmentIntro.pdf>. Accessed September 30, 2019.

El Comité de Criterios de Adecuación de la ACR y sus paneles de expertos han desarrollado criterios para determinar los estudios de imágenes apropiados para el diagnóstico y tratamiento de condiciones médicas específicas. Estos criterios están destinados a guiar a los radiólogos, radioterapeutas y médicos de referencia en la toma de decisiones con respecto al examen radiológica y el tratamiento. En general, la complejidad y la gravedad de la condición clínica de un paciente deben dictar la selección de tratamientos o procedimientos basados en imágenes más apropiados. Solo se clasifican los exámenes que se utilizan generalmente para evaluar el estado del paciente. En este documento no se consideran otros estudios de imágenes necesarios para evaluar otras enfermedades coexistentes u otras consecuencias médicas asociadas. La disponibilidad de los equipamientos o del personal puede influir en la selección de los procedimientos o tratamientos apropiados. Las técnicas de imagen clasificadas como de investigación por la FDA no se han considerado en el desarrollo de estos criterios; sin embargo, se debe alentar el estudio de nuevas técnicas y aplicaciones. La decisión final en relación con la adecuación de cualquier examen o tratamiento radiológico específico debe tomarse por el médico remitente y el radiólogo a la luz de todas las circunstancias presentadas en un análisis individualizado de los pacientes.