

Neuroimagen en la enfermedad de Marchiafava Bignami

Presentación de un caso

Andrés Arbelález, Adriana Pajón, Dagoberto Cabrera, Luis Guillermo Palacio

RESUMEN

La enfermedad de Marchiafava Bignami (EMB) es una entidad de muy baja frecuencia de distribución mundial en la que se produce desmielinización tóxica progresiva y necrosis del cuerpo calloso con extensión ocasional a la sustancia blanca subcortical adyacente, asociada principalmente al consumo crónico de bebidas alcohólicas. Según los datos revisados entre 1987-1997 sólo se han publicado 36 casos en la literatura médica mundial; éste constituye el primer caso reportado en Colombia. (*Acta Neurol Colomb* 2003; 19: 165-159)

Palabras clave. Enfermedad de Marchiafava Bignami, degeneración del cuerpo calloso, alcoholismo crónico, resonancia magnética.

SUMMARY

Marchiafava-Bignami disease is a very rare entity of world wide presentation. Its hallmark is a progressive and desmyelinizing lesion in the corpus callosum and in some cases in the surrounding sub cortical white matter, almost associated with chronic alcoholism.

Between 1987 and 1997 the authors founded 36 case of Marchiafava-Bignami in the reviewed literature and this presentation is the first case reported from Colombian

people. (*Acta Neurol Colomb* 2003; 19: 165-159)

Key words. Marchiafava-Bignami disease, corpus callosum, MRI, white matter lesions, chronic alcoholism.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Marchiafava Bignami (EMB) es la degeneración primaria del cuerpo calloso. Es una entidad de muy baja frecuencia de distribución mundial, en la que se produce desmielinización tóxica progresiva y necrosis del cuerpo calloso, con extensión ocasional a la sustancia blanca subcortical asociada al consumo crónico de bebidas alcohólicas (1). Fue descrita por primera vez en 1903 por dos patólogos italianos, Marchiafava y Bignami, quienes la diagnosticaron mediante estudio histopatológico en tres pacientes alcohólicos italianos consumidores de vino tinto quienes fallecieron luego de haber presentado estado convulsivo y coma (2).

A continuación se presenta un caso de esta entidad documentado mediante tomografía axial computarizada (TC) simple de cráneo y resonancia magnética cerebral (RM) en un paciente con antecedente personal de alcoholismo crónico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de sexo masculino de 56 años, quien consultó por mareo intenso e inestabilidad en la marcha de una semana de evolución.

Entre los antecedentes personales se encontró cirrosis hepática secundaria al consumo crónico de alcohol durante 25 años, con ingesta diaria de más de 500 ml de aguardiente (bebida destilada de la caña de azúcar 29° de alcohol).

Al examen físico el paciente presentaba deterioro del cuidado personal con estigmas de cirrosis alcohólica, signos de desnutrición, alteración de la memoria a corto y largo plazo, agrafia izquierda, dificultad para ejecutar órdenes con el hemisferio izquierdo, pérdida de la coordinación manual, ampliación de la base de sustentación, titubeo para iniciar la marcha y disminución generalizada de los reflejos osteotendinosos. El estudio de vasos del cuello (Doppler carotídeo), la glicemia y el ionograma fueron normales, los niveles séricos de vitamina B12, ácido fólico y albúmina se encontraron bajos.

La TC de cráneo demostró cambios involutivos leves supra e infratentoriales con zonas hipodensas que comprometían la rodilla y el

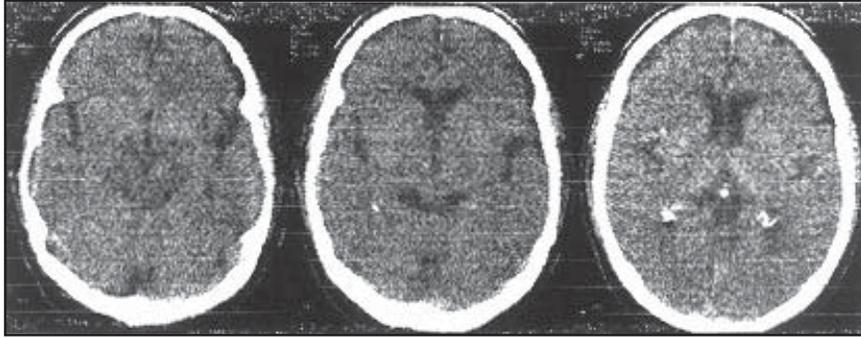


Figura 1. TC simple de cráneo en el que se observan zonas hipodensas bien definidas sin efecto de masa ni edema perilesional, que comprometen la rodilla y el tercio anterior del cuerpo calloso, además cambios involutivos leves.

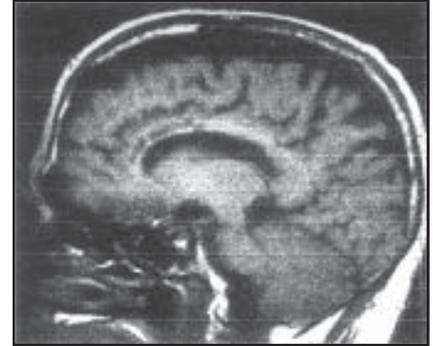


Figura 2. RM secuencia ponderada en T2 parasagital. Demuestra hiperintensidades redondeadas confluyentes en la rodilla y tercio anterior del cuerpo calloso

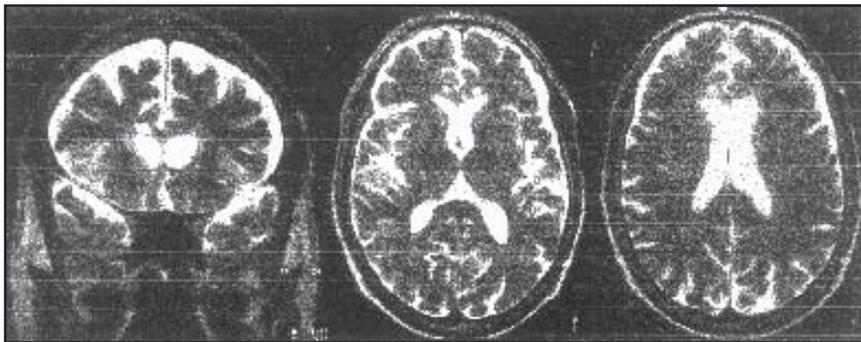


Figura 3. Resonancia magnética Fast Spin eco ponderada en T2 coronal (a) y axiales (b, c). Se observan zonas hiperintensitas difusas confluyentes, sin efecto de masa ni edema perilesional, localizadas en la rodilla y porción anterior del cuerpo calloso.



Figura 4. RM secuencias FLAIR. Se demuestran hiperintensidades en el cuerpo calloso, el giro del cíngulo, la corona radiada y el giro paracentral de manera bilateral.

tercio anterior del cuerpo calloso principalmente (Figura 1).

La RM cerebral reveló zonas hipointensas bien definidas en T1, hiperintensitas en T2 y el FLAIR, que comprometieron parcialmente el cuerpo calloso. Adicionalmente pequeñas zonas hiperintensitas en el T2 y en FLAIR, en el

giro del cíngulo, la sustancia blanca periventricular y el giro paracentral derecho (Figuras 2 a 4).

Con estos hallazgos, el antecedente de alcoholismo crónico y el cuadro clínico se realizó el diagnóstico de enfermedad de Marchiafava Bignami o degeneración primaria del cuerpo calloso.

DISCUSIÓN

La EMB se asocia principalmente al consumo crónico de alcohol, en raras ocasiones se ha presentado sin este antecedente tóxico, por lo que se considera que este no es el único factor desencadenante (3, 4). Se ha incluido el factor nutricional como causante primario, sin embargo, al corregir el déficit nutricional de los pacientes no todos mejoran. Cuando se describió inicialmente se pensó en el componente étnico como factor predisponente, ya que los primeros casos correspondieron a italianos consumidores de vino tinto de alta graduación. Actualmente se conoce que la raza no confiere susceptibilidad para la enfermedad. La EMB se presenta con frecuencia en varones de más de 45 años, la mayoría con antecedentes de alcoholismo crónico y desnutrición secundaria (1).

La EMB compromete principalmente la porción anterior del cuerpo calloso, las comisuras anterior y posterior, los centros semiovais y otros tractos de sustancia blanca como los tractos largos de asociación y los pedúnculos cerebelosos medios. La cápsula interna, la corona radiada y las fibras de asociación cortas subgirales arcuatas generalmente están íntegras. Algunos casos se asocian con otras en-

fermedades neurológicas derivadas del consumo crónico de alcohol como la encefalopatía de Wernicke, la degeneración hepato-cerebral, la mielinolisis osmolar y la psicosis de Korsakoff (3-5).

Inicialmente el diagnóstico se documentaba por hallazgos histopatológicos en necropsias, actualmente la RM permite realizar un diagnóstico temprano y acertado (6-10).

En casos leves la TC simple de cráneo puede ser normal y no permite realizar el diagnóstico; sin embargo, en casos más severos demuestra zonas hipodensas en el cuerpo caloso, secundarios a necrosis del mismo (6, 9).

Los hallazgos en la RM pueden ser interpretados como necrosis central y desmielinización periférica tanto de las lesiones periventriculares como del cuerpo caloso. El uso de secuencias rápidas spin eco T2 y FLAIR permiten hacer el diagnóstico con mayor seguridad. Estas lesiones se manifiestan como zonas hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 y en FLAIR. Las lesiones periventriculares presentan centro hipointenso con un anillo periférico hiperintenso. Estos hallazgos sugieren necrosis central y desmielinización periférica (11-15).

El tiempo de evolución, la aparición de los síntomas y su forma de presentación son variables. Entre los posibles cuadros clínicos se ha encontrado: estupor o coma súbito con o sin convulsiones; demencia aguda, subaguda o crónica; alteración de la marcha frecuentemente espástica; hemiparesia, afasia, agrafia y apraxia debidos a la interrupción bilateral de los impulsos corticales.

La evolución puede ser aguda, subaguda o crónica. En la forma

aguda los pacientes pueden presentar convulsiones, coma y muerte. En la subaguda pueden sobrevivir varios años con un cuadro demencial, disartria e hipertonia de las extremidades o presentar recuperación parcial. La forma crónica se manifiesta por un síndrome de desconexión y demencia progresiva (12).

Entre los diagnósticos clínicos diferenciales se encuentran la enfermedad de Alzheimer, la epilepsia, la demencia multiinfarto, la encefalopatía de Wernicke y la enfermedad de Pick, entre otros.

La diferenciación entre la EMB y el infarto del cuerpo caloso puede ser difícil, pero ayudan el antecedente de alcoholismo crónico y los hallazgos de la RM donde se visualiza el compromiso del cuerpo caloso y los cambios difusos de la sustancia blanca. En la encefalopatía de Wernicke los pacientes presentan ataxia, oftalmoplejía, nistagmo y confusión, en la RM se encuentra alteración en la intensidad de señal y realce con el contraste en los cuerpos mamilares la sustancia gris periacueductal y en las paredes del III ventrículo. Cuadros agudos de mielinolisis centropontina y extrapontina se diferencian por alteración en la intensidad de señal de la protuberancia y de la sustancia gris profunda respectivamente (12).

Entre los hallazgos histopatológicos se describen degeneración de la lámina media, lesiones quísticas dispersas a lo largo del cuerpo caloso que reflejan necrosis de los elementos gliales y neuronales. En las zonas lesionadas hay presencia de macrófagos abundantes con escasa reacción inflamatoria y desmielinización axonal. Se ha encontrado pérdida neuronal en las capas III y V de la corteza y en la región externa del putamen (16).

No se ha descrito un tratamiento específico para la EMB, sin embargo, se recomienda suspender el consumo de alcohol, administrar tiamina, complejo B y anticonvulsivantes.

REFERENCIAS

1. **Navarro JF, Noriega S.** Enfermedad de Marchiafava Bignami. *Rev Neurol* 1999; **28**: 519-523.
2. **Victor M.** Persistent altered mentation due to ethanol. *Neurol Clin* 1993; **11**: 639-661.
3. **Marjama J, Yoshino MT, Reese C.** Marchiafava-Bignami disease. Premortem diagnosis of an acute case utilizing magnetic resonance imaging. *J Neuroimaging* 1994; **4**: 106-109.
4. **Ishii K, Ikeriji Y, Sasaki M, Kitagaki H, Mori E.** Regional cerebral glucose metabolism and blood flow in a patient with Marchiafava-Bignami disease. *AJNR Am Neuroradiol* 1999; **20**: 1249-1251.
5. **Girault JKM, Armand JP, Dousset V, et al.** Acute Marchiafava-Bignami disease. A case. *J Radiol* 1996; **77**: 675-677.
6. **Fortman BJ, Kuszyk BS.** Incidentally diagnosed Marchiafava-Bignami disease. *AJR Am J Roentgenol* 1999; **173**: 1713-1714.
7. **Chan KH, Cha SH, Han MH.** Marchiafava-Bignami disease: serial changes in corpus callosum on MRI. *Neuroradiology* 1992; **34**: 480-482.
8. **Ruiz-Martinez J, Martinez Perez-Balsa A, Ruibal M, Urtasun M, Villanua J, Marti Masso JF.** Marchiafava-Bignami disease with widespread extracallosal lesions and favourable course. *Neuroradiology* 1999; **41**: 40-43.
9. **Gass A, Birtsch G, Osler M, Schwartz A, Hennerici MG.** Marchiafava-Bignami disease reversibility of neuroimaging abnormality. *J Comput Assist Tomogr* 1998; **22**: 503-504.
10. **Leong ASY.** Marchiafava-Bignami disease in a non alcoholic indian male. *Pathology* 1979; **11**: 241-249.
11. **Friese SA, Biltzer M, Freudenstein D, Voigt K, Kuker W.** Classification of acquired lesions of the corpus callosum with MRI. *Neuroradiology* 2000; **42**: 795-802.
12. **Bourekas EC, Varakis K, Bruns D, et al.** Lesions of the corpus callo-

- sum: MR imaging and differential considerations in adults and children. *AJR am J Roentgenol* 2002; **179**: 251-257.
13. **Celik Y, Kaya M, Sengun S, Utku U.** Marchiafava-Bignami disease: cranial MRI and SPECT findings. *Clin Neurol Neurosurg* 2002; **104**: 339-341.
14. **Yamamoto T, Ashikaga R, Araki Y, Nishimura Y.** A case of Marchiafava-Bignami disease: MRI findings on spin-echo and attenuated inversion recovery (FLAIR) images. *Eur J Radiol* 2000; **34**: 141-143.
15. **Kawamura M, Shiota J, Yagishita T, Hirayama K.** Marchiafava-Bignami disease: computed tomographic scan and magnetic resonance imaging. *Ann Neurol* 1985; **18**: 103-104.
16. **Caparros-Lefebvre D, Pruvo JP, Josien E, Pertuzon B, Clarisse J, Petit H.** Marchiafava-Bignami disease: use of contrast media in CT and MRI. *Neuroradiology* 1994; **36**: 509-511.

Indice de Anunciadores

ASOCIACION COLOMBIANA DE NEUROLOGIA	Portafolio de Servicios Contrap. int 2
BRISTOL MYERS SQUIBB	Iscover II
GRÜNENTHAL	Verum Contrap. int 1
JANSSEN-CILAG	Reminyl VI
NOVARTIS	Trileptal, epilepsia X
PFIZER	Neurontin Contraportada
PSIPHARMA	Psipharma IV
SANOFI-SINTELABO	Stilnox VIII