

Reporte de caso

Gabriel Miranda-Nava,¹Martha
Guadalupe García-Toribio²

¹Neurólogo y Neurofisiólogo Clínico
adscrito al servicio de Neurofisiología
del Centro Médico ABC.

²Médica Neuróloga y residente de
segundo año de la subespecialidad de
Neurofisiología Clínica en el centro
Médico ABC.

Marchiafava bignami: reporte de un caso y revisión de la literatura

Marchiafava-Bignami: case report

Resumen

INTRODUCCION: Marchiafava-Bignami (MB) es una enfermedad rara caracterizada por degeneración primaria del cuerpo calloso principalmente asociada con consumo crónico de alcohol. Sin embargo, puede ser mimetizada por muchas otras enfermedades que causan lesiones en el cuerpo calloso. Aunque se ha dicho que Carducci fue el primero en reportar un caso de en 1898, esta patología fue originalmente acuñada en honor a los dos patólogos italianos, Ettore Marchiafava y Amico Bignami en 1903, quienes describen los síntomas de un hombre italiano con alto consumo de vino tinto.

La gran mayoría de los pacientes son varones, entre 40 y 60 años de edad, con historia de alcoholismo crónico y desnutrición. En estos casos la morbilidad y mortalidad son relativamente altas. En 2004 aproximadamente se habían descrito 250 pacientes, de los cuales 200 habían muerto, 30 sufrieron demencia severa y sólo 20 pacientes tuvieron resultados positivos. El tratamiento de MB es aún controversial y muestra resultados variables. Algunos autores han propuesto cierto beneficio con el reemplazo con vitamina B, corticoesteroides y amantadina.

REPORTE DE CASO: Se trata de paciente masculino de 41 años de edad que tiene el antecedente de 15 años de ingesta crónica de alcohol en su modalidad de whisky y ron, llegando a la embriaguez de forma constante; se presenta en el servicio con desorientación, agitación psicomotriz; en la exploración cursa con disartria escandida, así como ataxia y alteraciones a la marcha (en estrella). Al interrogatorio indirecto refiere el familiar que ha presentado olvidos frecuentes que incluso le han ocasionado una problemática laboral y en el manejo de dinero. Se realiza estudio clínico que incluye un minimal test, así como el apoyo de neuroimagen a través de resonancia magnética nuclear de encéfalo, donde se muestran imágenes en FLAIR donde resalta la presencia de desmielinización del cuerpo calloso, así como una discreta afección a sustancia blanca contigua, los estudios de laboratorio son normales y no se detecta otra patología agregada, resaltando incluso la normalidad de las pruebas de funcionamiento hepático o electrolitos séricos.

Palabras clave

Marchiafava, Bignami,
desmielinización.

Abstract

INTRODUCTION: Marchiafava-Bignami (MB) is a rare disease characterized by the primary degeneration of the callosum mainly associated with chronic consumption of alcohol. However, this condition can be mistaken for many other diseases which cause lesions of the corpus callosum. Even though it has been reported by Carducci in 1898, this disease was originally named in honor of two Italian pathologists in 1903, Ettore Marchiafava and Amico Bignami, who described the symptoms of an Italian male with excessive consumption of red wine. The majority of patients are male, aged between 40 to 60 years old, with a history of chronic alcoholism and malnutrition. In these cases morbidity and mortality rates are relatively high. In 2004, there were approximately 250 patients described, 200 of them died, 30 were reported with severe dementia and just 20 patients had a positive outcome.

The treatment for MB is still controversial and shows changing outcomes. Some authors have proposed some benefits following the administration of vitamin B, corticosteroids and amantadine.

CASE REPORT: A 41-year-old male with a history of 15 years of chronic alcohol abuse drinking whisky and rum; presents disorientation, minor psychomotor agitation; during physical examination the patient presents dysarthry and ataxia. The family member of the patient reports that the patient has presented frequent forgetfulness even causing him labor problems. Nuclear magnetic resonance FLAIR images revealing the presence of demyelination of the corpus callosum, such as a little alteration of the white matter of the brain.

Keywords

*Marchiafava, Bignami,
demyelination.*

Correspondencia:

Dr. Gabriel Miranda Nava. Neurólogo y Neurofisiólogo Clínico
adscrito al servicio de Neurofisiología del Centro Médico ABC.
Correo electrónico: drgabrielmiranda@hotmail.com

Introducción

La enfermedad de Marchiafava-Bignami es caracterizada por desmielinización del cuerpo calloso. Las características clínicas más frecuentes inician como: demencia, alteración de la atención, dificultad para la marcha, disartria y síndrome de desconexión interhemisférica. Patológicamente se caracteriza por la producción de necrosis de cuerpo calloso con afeción local o total del mismo y una desmielinización progresiva de la sustancia blanca cercana.

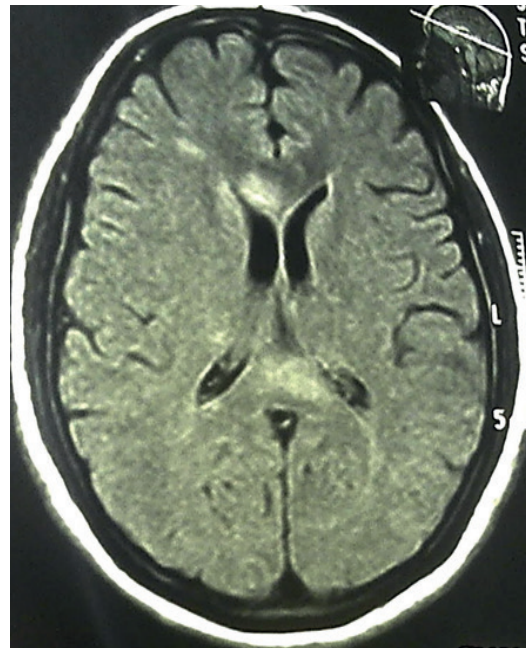
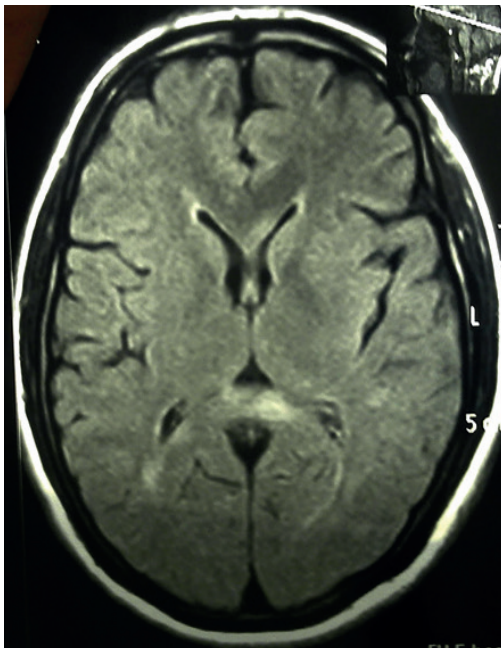
Métodos

El conocimiento de esta enfermedad como una de las tantas relacionadas con el uso y abuso del alcohol, así como la correlación clínica y el estudio de neuroimagen.

Caso clínico

Se trata de paciente masculino de 41 años de edad, de quien se solicita la interconsulta a través del servicio de urgencias, por presentarse en un estado de deterioro neurológico consistente en desorientación crónica de las tres esferas mentales, marcha atáxica y disartria escandida, así como una constante marcha atáxica o en estrella; se refiere al interrogatorio indirecto por su acompañante de estos síntomas desde hace más de un año; la exploración revela un síndrome pancerebeloso, así como un minimental test con 18 puntos sobre 30, y entonces se indica una resonancia magnética nuclear de encéfalo, donde se observan lesiones por desmielinización en cuerpo calloso. (Figuras 1 y 2).

Figuras 1 y 2. Resonancia magnética nuclear de encéfalo en flair que permite observar la desmielinización del cuerpo calloso.



Etiopatogenia

La principal hipótesis etiopatogénica es la deficiencia del complejo de vitamina B y muchos pacientes mejoran después de la administración de estos componentes. También se han considerado otras etiologías como nutricional y tóxica, e incluso estudios han concluido una susceptibilidad racial a esta enfermedad. Los pacientes sin consumo de alcohol con MB en su mayoría presentan una edad menor y son más frecuentemente del género femenino.

Cuadro clínico

Pacientes relacionados con alcoholismo crónico, frecuentemente el hábito de consumo es un patrón diario y de forma continua, desnutrición, anorexia, caquexia o disminución de la ingesta alimenticia en días previos. Dentro de las manifestaciones clínicas pueden presentar alteraciones del estado mental, incluidas confusión, delirium, algún grado de disminución del estado de alerta, deterioro de la memoria y/o desorientación; deterioro de la marcha, disartria, mutismo, signos o síndromes de desconexión (característica clínica típica de la enfermedad), signos piramidales, reflejos primitivos, rigidez, incontinencia, síntomas sensitivos, parálisis de la mirada o diplopía, hemi o tetraparesia y nistagmus.

Atendiendo al tiempo de evolución clínica se han propuesto fases, aguda cuando el tiempo de evolución menor a 2 semanas, subaguda mayor a 2 semanas y crónica cuando es mayor a 3 meses. El diagnóstico se hace en base a los hallazgos clínicos en combinación con las características imagenológicas. En tomografía computada el cuerpo calloso aparece hipoatenuado, con la excepción del caso que se caracteriza por sangrado subagudo, en el cual la lesión se muestra iso o hiperatenuada. Durante la fase aguda el cuerpo calloso aparece hiperintenso en T2 e hipointenso en T1. En la fase subaguda puede desarrollar lesiones quísticas y focos pequeños en T2, comúnmente debido al depósito de hemosiderina. En estadios

crónicos las alteraciones de la intensidad de señal comienzan a ser menos evidentes pero se ve una atrofia residual que envuelve a la estructura.

Diagnóstico diferencial

Debemos considerar infarto de la arteria recurrente de Heubner, enfermedad neoplásica como astrocitoma o linfoma, enfermedades desmielinizantes como esclerosis múltiple, leucoencefalopatía multipfocal progresiva o encefalomiелitis diseminada aguda.

Tratamiento

La etiología de MB es desconocida, por tanto no se puede recomendar una terapia específica. El tratamiento con tiamina y otras vitaminas del grupo B, incluyendo vitamina B-12 y ácido fólico han mostrado recuperación en algunos pacientes, sin embargo la falla terapéutica no es infrecuente, incluso si el tratamiento se instaura al inicio de los síntomas. La tiamina se ha convertido en una opción de tratamiento debido a que se ha observado la asociación entre MB y Enfermedad de Wernicke en hasta un 15 a 20% de los pacientes. Los pacientes tratados en fase aguda con tiamina tienen mejores resultados que los tratados en fases crónicas.

Entre las comorbilidades se incluyen neuroinfección, estados epilépticos entre otros, los cuales son potencialmente tratables.

Los corticoesteroides puede disminuir el edema cerebral, suprimir la desmielinización, estabilizar la barrera hemato-encefálica y reducir la inflamación. Algunas publicaciones han reportado casos con mejoría posterior a la administración de tratamiento esteroideo, a pesar de esto existen otros análisis en los cuales no se observa ningún efecto positivo neto.

Se han visto mejores resultados en los pacientes que son tratados con tiamina parenteral dentro de

las primeras 2 semanas de inicio de los síntomas, así mismo el retraso de este tratamiento ha sido un factor de riesgo significativo con pobres resultados.

Seguimiento

Los pacientes en fase aguda o subaguda de MB que sobreviven tienen demencia subsecuente, pero ocasionalmente pueden recuperar de forma parcial o completa. Los pacientes que sobreviven a la enfermedad deben detener el consumo de alcohol, recibir terapia de rehabilitación y estar bajo consejo nutricional. La recuperación debe ser seguida por exploraciones neuropsicológicas repetidas, así como estudios control de resonancia magnética, preferentemente utilizando tensor de difusión de imagen.

Pronóstico

No siempre se observa una buena respuesta a pesar de la terapéutica sugerida, se describen algunos factores que empeoran el pronóstico como es el caso del antecedente de alcoholismo y el retraso en el tiempo de instauración del tratamiento con tiamina.

El pronóstico también puede estar influenciado por la localización de la lesión, ya que lesiones solitarias del esplenio se asocian con mejores resultados en comparación con lesiones localizados en otras partes o que cruzan completamente el cuerpo caloso.

Conclusión

La enfermedad de MB presenta una gran variedad de signos y síntomas neurológicos, siendo la desconexión un punto cardinal para la sospecha clínica de esta patología, así como la relevancia en los antecedentes de alcoholismo, desnutrición y otras comorbilidades con síntomas neuropsiquiátricos deben orientar al clínico que a su vez ayudado de estudios de imagen permitirán el diagnóstico oportuno para la instauración inmediata de la terapéutica sugerida por la literatura, brindándole al paciente mayores oportunidades de recuperación o limitación de daño.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Fuentes de financiamiento

No se recibió ningún financiamiento para la realización del trabajo.

Referencias

1. Navarro JF, Noriega S. Enfermedad de Marchiafava Bignami. *Rev Neurol*. 1999; 28: 519-523.
2. Marchiafava E, Bignami A. Sopra una alterazione del corpo calloso osservata in soggetti alcolisti. *Riv Pat Nerv Ment*. 1903; 8:544-9.
3. Gervith RS, Mendizábal RG. Enfermedad de Marchiafava-Bignami. *Arch Neurocién. (Mex)* Vol. 13, No. 2: 138-142; 2008.
4. Yongjian C, Lei Z, Xiaoli W, Weiwen Z et al. Marchiafava-Bignami disease with rare etiology: A case report, *Experimental and Therapeutic Medicine*. 2015; 9: 1515-1517.
5. Samine B, Sirous N, Farrokh ST, Hossein R-D et al. Marchiafava-Bignami and Alcohol Related Acute Polyneuropathy: The Cooccurrence of Two Rare Entities, *Case Reports in Neurological Medicine*. 2016.
6. Sunil K, Rimiki C, Naveen J, Jatishwor S. Marchiafava - Bignami disease: Review of Imaging Features & Case Report, *Journal of Clinical and Diagnostic Research*. 2014; Vol-8(8): RD01-RD02
7. Wenz H, Eisele P, Artemis D, Förster A et al. Acute Marchiafava-Bignami Disease with Extensive Diffusion Restriction and Early Recovery: Case Report and Review of the Literature, *Journal of Neuroimaging*. 2014; Vol 24 No 4.
8. Tekwani PH. Marchiafava-Bignami disease in chronic alcoholic patient. *Radiology Case Reports II*. (2016); 234-237
9. Caulo M, Briganti C, Notturmo F, Committeri G et al. Non-Alcoholic Partially Reversible Marchiafava-Bignami Disease: Review and Relation with Reversible Splenial Lesions A Case Report and Literature Review. *The Neuroradiology Journal*. 2009; 22: 35-40.
10. Hillbom M, Saloheimo P, Fujioka S, Wszolek ZK et al. Diagnosis and management of Marchiafava-Bignami Disease: A review of CT/MRI confirmed cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2014; 85(2): 168-173.
11. Mestrinelli PE, Marques dos Santos MB, Piasecki L, Cezar JA. Marchiafava-Bignami disease: a rare entity with a poor outcome. *Rev Bras Ter Intensiva*. 2013; 25(1):68-72.
12. Tavares L, Freua F, Kok F. Chronic stage of Marchiafava -Bignami disease. *Images in Neurology*. 2015.
13. Namekawa M, Nakamura Y, Nakano I. Cortical Involvement in Marchiafava-Bignami Disease Can Be a Predictor of a Poor Prognosis: A Case Report and Review of the Literature. 2013; *Intern Med*. 52: 811-813.
14. Augusto L, Figueiredo R, Costa H, Reis C. Marchiafava-Bignami disease as a cause of visual hallucinations. *Rev Bras Psiquiatr*. 2015; 37:82-83.
15. Yadala S, Luo JJ. Marchiafava-Bignami Disease in a Nonalcoholic Diabetic Patient. *Case Reports in Neurological Medicine*. 2013.
16. Furukawa K, Maeshima E, Maeshima S, Ichinose M. Multiple symptoms of higher brain dysfunction caused by Marchiafava-Bignami disease in a patient with dermatomyositis. *Rheumatol Int*. 2011; 31:109-112.
17. Hoshino Y, Ueno Y, Shimura H, Miyamoto N et al. Marchiafava-Bignami disease mimics motor neuron disease: case report. *BMC Neurology*. 2013; 13:208.
18. Rickert CH, Karger B, Varchmin-Schultheiß K, Brinkmann B, Paulus W. Neglect-associated fatal Marchiafava-Bignami disease in a non-alcoholic woman. *Int J Legal Med*. 2001; 115: 90-93.
19. Consoli A, Pirritano D, Bosco D, Postorino P et al. Corticosteroid treatment in a patient with Marchiafava-Bignami disease. *Neurol Sci*. 2014; 35:1143-1145.
20. Kinno R, Yamamoto M, Yamazaki T, Owan Y et al. Cerebral microhemorrhage in Marchiafava-Bignami disease detected by susceptibility-weighted imaging. *Neurol Sci*. 2013; 34:545-548.
21. Heinrich A, Runge U, Khaw AV. Clinicoradiologic subtypes of Marchiafava-Bignami disease. *J Neurol*. 2004; 251 : 1050-1059.
22. Clavier E, Thiebot J, Delangre T, Hannequin D et al. Marchiafava-Bignami disease A case studied by CT and MR imaging. *Neuroradiology*. 1986; 28:376.