

ENFERMEDAD DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI EN PACIENTE NO ALCOHÓLICO

MÁS SESÉ G, GONZALEZ CABALLERO G, MARTINEZ ORTIZ MJ, SAEZ CASTAN J, ALOM POVEDA J
SECCIÓN DE NEUROLOGÍA. *RESONANCIA MAGNETICA INSCANNER
HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO DE ELCHE. ALICANTE.*

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Marchiafava-Bignami (EMB) fue descrita por primera vez en 1903 por los patólogos Marchiafava y Bignami en tres pacientes alcohólicos italianos, bebedores de vino tinto. Posteriormente se han descrito casos en todo el mundo, asociados a otros tipos de bebidas alcohólicas y también, aunque en menor frecuencia, en pacientes no alcohólicos. Presentamos el caso de un paciente cirrótico, no alcohólico con dos episodios de crisis comicial, que fue diagnosticado de Enfermedad de Marchiafava-Bignami

MATERIAL Y MÉTODOS

Paciente de 66 años con antecedentes de cirrosis hepática por Virus de la Hepatitis C estadio Child A, sin descompensaciones previas, no hábitos tóxicos, que ingresa en el servicio de Digestivo por infección de líquido ascítico secundaria a colecistectomía. A los 6 días del ingreso el paciente sufre episodio de pérdida de conciencia de cinco minutos de duración durante el cual mantiene los miembros superiores rígidos y elevados. Presenta contracción mandibular durante el episodio y confusión posterior al mismo. No existen datos de inicio focal ni relajación de esfínteres. En la exploración posterior al episodio presentó inatención, sin otras alteraciones. La familia refiere que los días previos se encontraba confuso con un lenguaje, en ocasiones, incoherente. El paciente presenta una nueva crisis de similares características en el mismo día, motivo por el cual se inicia tratamiento antiepiléptico con fenitoína.

RESULTADOS

Los datos analíticos muestran únicamente un descenso en los niveles de **Sodio (130 mEq/l)**, **Vitamina B1 (21.8 ng/ml- N:32-95)** y **B12 (84.60 pg/ml-N: 130-785)**.

El **TAC craneal** realizado de forma urgente sólo mostró infarto lacunar antiguo. En el **EEG** se observó un trazado irregular y lentificado en grado leve.

Se realizó **RM cerebral** en la que se apreciaba en las secuencias T2 y FLAIR lesiones hiperintensas supratentoriales, probablemente de naturaleza isquémica y áreas parcheadas de hiperseñal a nivel del esplenio del cuerpo calloso, hipointensas en IR-T1, sugestivas de desmielinización, y que por la localización y los antecedentes del paciente orientan a Enfermedad de Marchiafava-Bignami (Imágenes 1,2,3)

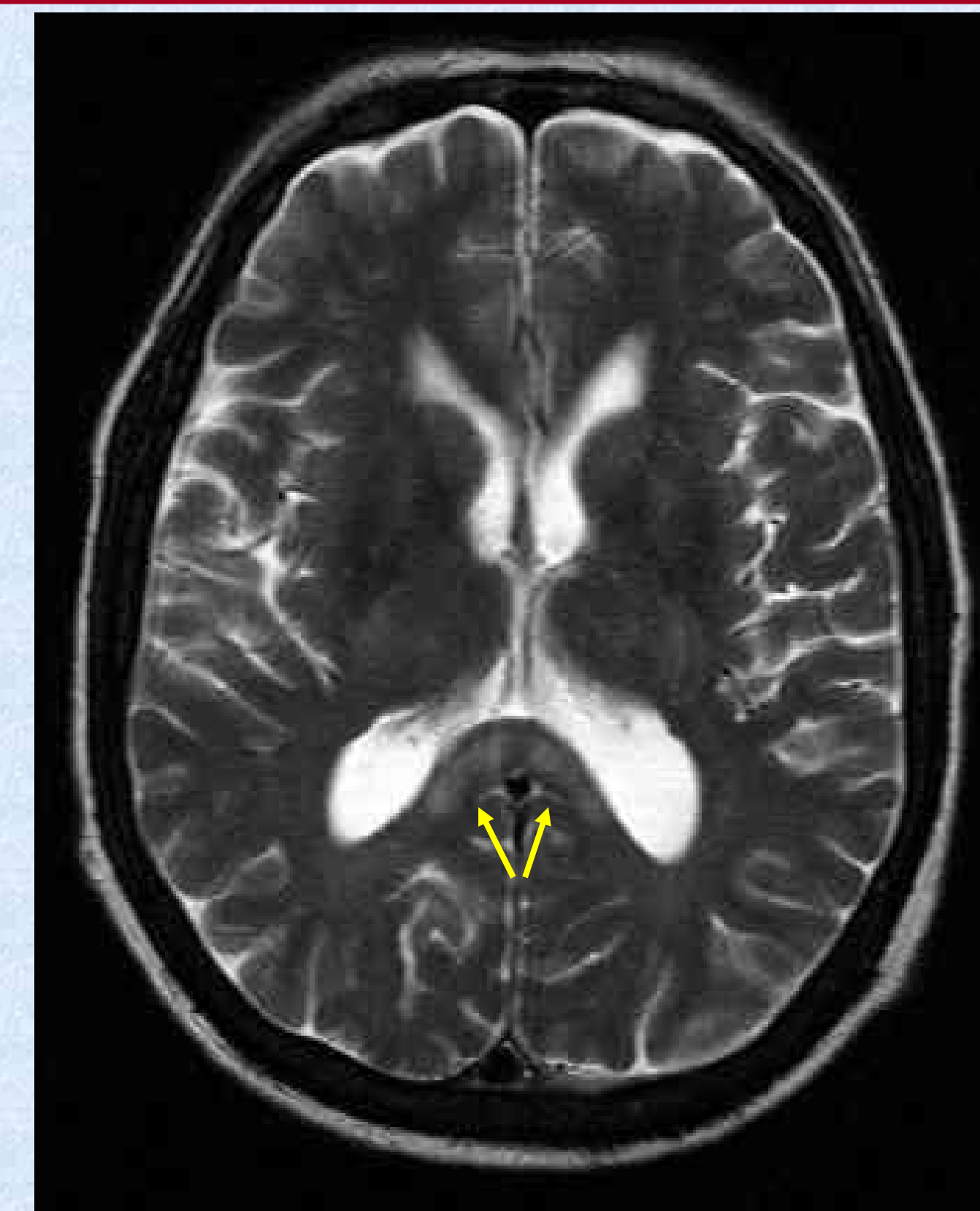


Figura 1

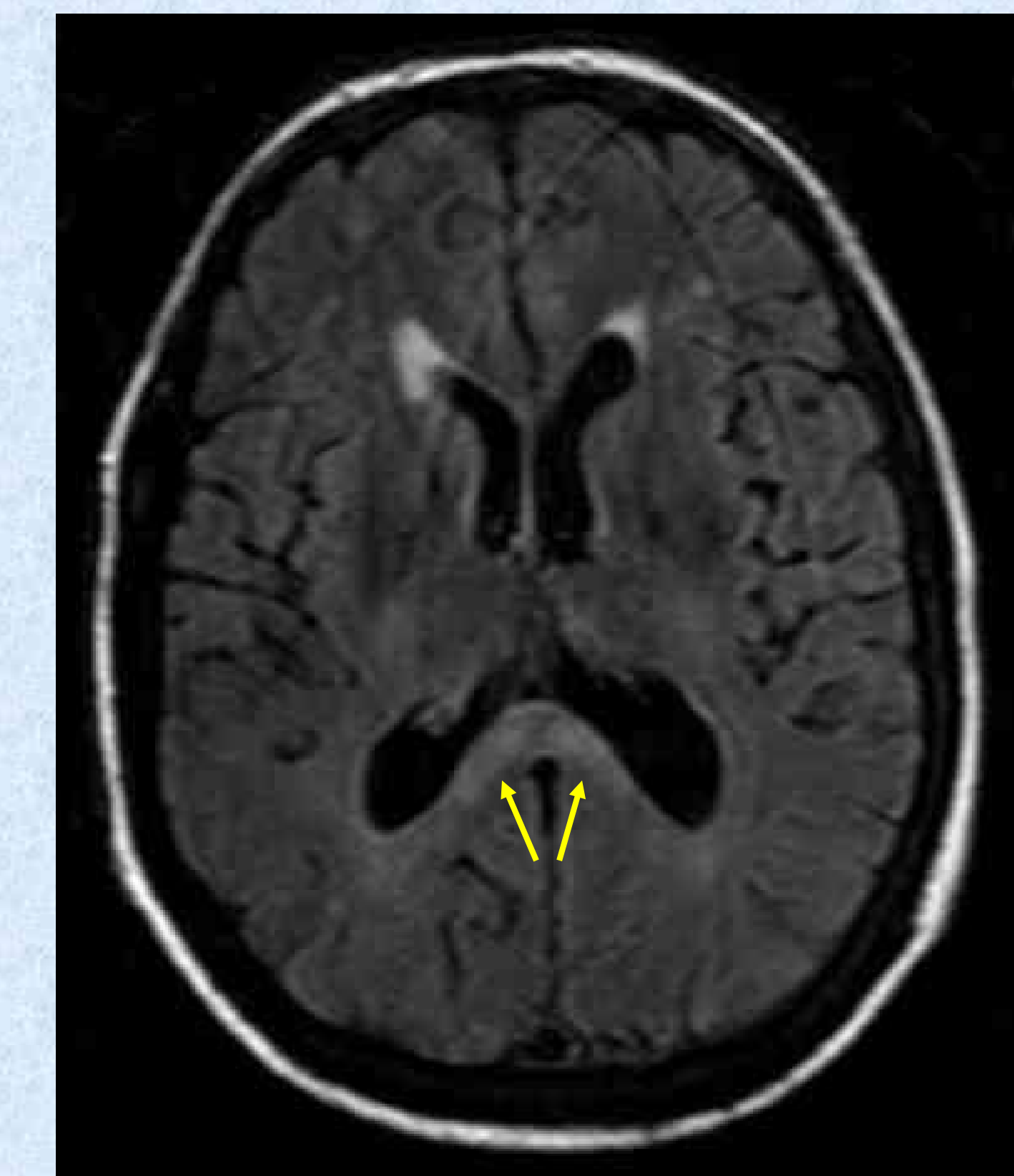


Figura 2



Figura 3

CONCLUSIONES

La EMB consiste en una desmielinización y necrosis del cuerpo calloso y, como hemos comentado previamente, suele aparecer en pacientes alcohólicos.

Aunque en un principio se atribuyó la etiopatogenia de la EMB al efecto neurotóxico del alcohol, las observaciones posteriores han demostrado que su patogenia no se relaciona con dicho efecto, sino con los trastornos electrolíticos (osmóticos) que se presentan en el alcoholismo, y en otras muchas situaciones.

Existe una gran variabilidad clínica. En los casos de presentación aguda los síntomas son inespecíficos con confusión, desorientación, crisis. Si el enfermo se recupera o el inicio es menos agudo, el cuadro evoluciona con un predominio de síntomas cognitivos hasta la demencia.

Aunque en el pasado era difícil el diagnóstico de EMB y raramente podía hacerse antes de la autopsia, en la actualidad, la combinación de datos clínicos y neuroimagen permite llegar al diagnóstico.

Conviene recordar esta entidad en pacientes alcohólicos o malnutridos que presenten crisis epilépticas acompañando a cuadros confusionales o deterioro cognitivo.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Marchiafava E, Bignami A. Sopra una alterazione del corpo calloso osservata in soggetti alcolisti. Riv Pat Nerv Ment 1903;8:544-9
- 2.- Kosaka K, Aoki M, Kawasaki N, Adachi Y, Konuma I, Iizuka R. A non-alcoholic japanese patient with Wernicke's encephalopathy and Marchiafava-Bignami disease. Clin Neuropathol. 1984; 3:231-6
- 3.- Leong AS. Marchiafava-Bignami disease in a non-alcoholic indian male. Pathology. 1979; 11:241-9
- 4.- Rickert CH, Kiarger B, Varchim_Schulteiss K, Brinkmann B, Paulus W. Neglect-associated fatal Marchiafava-Bignami disease in a non-alcoholic woman. Int J Legal Med. 2001;115:90-3
- 5.- Arbelaez A, Pajon A, Castillo M. Acute Marchiafava-Bignami Disease: MR findings in Two patients. Am J Neuroradiol 2003;24:1955-1957
- 6.- J.F. Navarro, S. Noriega. Enfermedad de Marchiafava-Bignami. Rev Neurol 1999; 28(5): 519-523