

# Hallazgos típicos en tomografía y resonancia de la enfermedad de Marchiafava Bignami (M-B).

**Tipo de Presentación: Presentación Electrónica Educativa**

**Categoría Científica: Neurorradiología**

Mohamedfadel Bleila, Maria Luiza Fatahi Bandpey, Perdo José Sánchez Santos, Raquel Sánchez Oro, Ana Isabel García Valiente, Eva Yolanda Vilar Bonacasa  
Hospital Obispo Polanco, Teruel.



## **OBJETIVOS DOCENTES**

- Conocer los hallazgos radiológicos típicos en la tomografía computarizada (TC) y en la resonancia magnética (RM) cerebral, que orientan al diagnóstico.
- Indagar sobre los antecedentes personales, principalmente el alcoholismo y el estilo de vida del paciente, para una buena correlación clínico-radiológica.
- Realizar diagnóstico diferencial principalmente con las enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple

## **REVISION DEL TEMA**

La enfermedad de Marchiafava Bignami (M-B) es una de las complicaciones neuopsiquiátricas menos frecuentes del alcoholismo, en fase aguda puede presentar confusión mental, desorientación, déficits neurocognitivos y convulsiones, mientras que en fase crónica se caracteriza por demencia, es de etiología desconocida. Los hallazgos radiológicos típicos son: en TC áreas de hipodensidad y en RM áreas de hipointensidad en T1 e hiperintensidad en T2 y secuencias FLAIR, que afecta típicamente al cuerpo del cuerpo calloso, seguido de rodilla y el esplenio. En la fase aguda puede restringir en difusión, en la fase crónica el cuerpo calloso aparece atrófico y puede adquirir un aspecto quístico. El diagnóstico diferencial principalmente es con otras enfermedades desmielinizantes como la esclerosis múltiple. La mayoría de los pacientes fallecen pronto. No existe tratamiento eficaz para esta enfermedad, aunque se usa vitamina B1, por considerar que está relacionada con su déficit y corticoides en los casos de edema cerebral.



## CONCLUSIONES

1. La TC orienta a la sospecha y la RM cerebral es clave para el diagnóstico precoz y posterior seguimiento.
2. La importancia de indagar sobre los antecedentes del alcoholismo para una buena correlación clínico- radiológica.
3. Descartar otras causas, principalmente de etiología desmielinizantes como la esclerosis múltiple.

## HISTORIA

- La primera consideración descriptiva fue hecha por Carducci en 1898.
- Pero la enfermedad de Marchiafava - Bignami (EMB) fue descrita por primera vez en 1903 por dos patólogos italianos a quienes debe su nombre.
- Descrita en tres pacientes con antecedente de consumo crónico de alcohol con referencia específica al vino tinto.
- Los 3 pacientes presentaban una clínica marcada de agitación psicomotriz, crisis convulsivas, deterioro cognitivo y posteriormente la muerte.
- Con evidencia post mortem de una desmielinización focal predominante en la rodilla del cuerpo caloso.
- Desde entonces queda manifiesta como propia de pacientes mediterráneos, con alteraciones del estado nutricional y con antecedentes de consumo crónico de alcohol.
- Sin embargo después aparecieron otros pacientes alrededor del mundo homogenizando la concepción del consumo crónico o no de alcohol.



## INTRODUCCIÓN

El consumo crónico de alcohol afecta a numerosas personas a nivel mundial. Siendo las complicaciones neuropsiquiátricas del alcoholismo más frecuentes, la polineuropatía, el síndrome de privación, la encefalopatía de Wernicke y la psicosis de Korsakoff y la enfermedad de Marchiafava-Bignami (M-B) es una de las menos frecuentes y conocidas.

El mecanismo de producción de la toxicidad por alcohol puede ser directo sobre la membrana celular, indirecto por déficit nutricional, o por trastornos hidroelectrolíticos.

Se observa en pacientes consumidores al principio de vino tinto y de otras bebidas alcohólicas, pacientes con déficit nutricional severos y raramente en pacientes no consumidores.

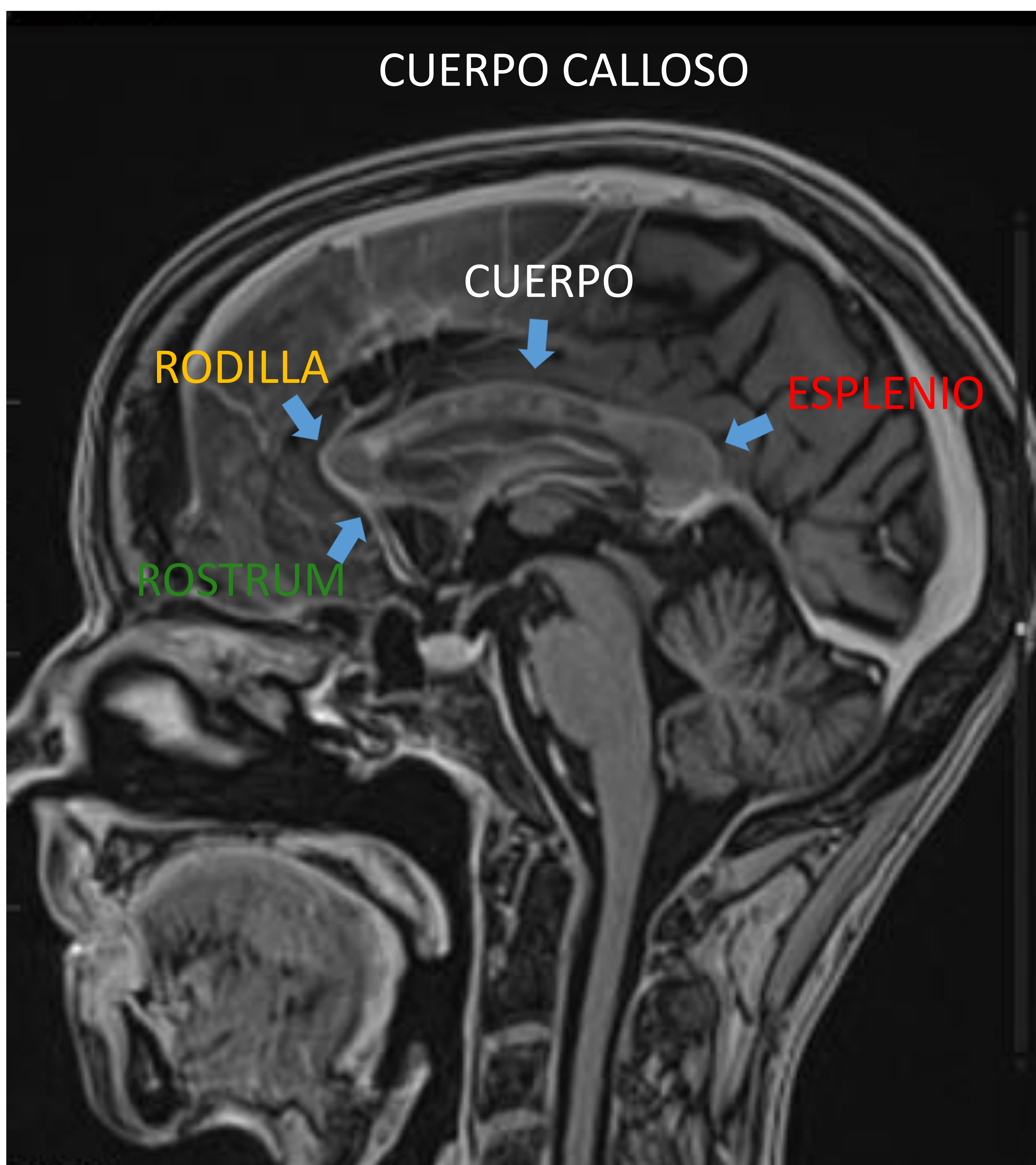
Aunque previamente se pensó que era exclusiva de población italiana, se han descrito casos en todo el mundo. Su reconocimiento ha sido puesto en evidencia en los últimos tiempos debido a la resonancia magnética (RM).

Es mas frecuente en hombre de edad media o tardía, con pico entre los 40-60 años y en la actualidad se sabe que no hay preferencia geográfica, étnica ni racial.



## CONCEPTO

- ❑ La enfermedad de Marchiafava-Bignami es un padecimiento poco común de curso agudo, subagudo o crónico.
- ❑ Donde el diagnóstico se establece actualmente mediante correlación clínico-radiológica.
- ❑ La mayoría de los pacientes son hombres adultos con historia de alcoholismo, demencia progresiva, crisis convulsivas mixtas y síndrome de desconexión interhemisférica.
- ❑ Las imagen de resonancia magnética cerebral muestran lesiones bien delimitadas y simétricas en el cuerpo calloso.



T1 CON CONTRASTE : partes del cuerpo calloso en un paciente afecto por M.B



## ETIOPATOGENIA

- En 1999 a manos de Ferracci, quien evidencia reducción en el flujo sanguíneo subcortical parietal bilateral con las consecuentes apraxias, agrafía y desconexión interhemisférica.
- No obstante la patogenia es incierta, aunque parecen estar implicadas la toxicidad directa del alcohol y sus constituyentes.



- Alteraciones metabólicas como la deficiencia de vitamina B12.
- También deficiencias nutricionales e hidroelectrolíticas que suelen acompañar a los estados de alcoholismo severo.



- El principal daño patológico es una degeneración del cuerpo calloso con diferentes grados de desmielinización y necrosis.
- La necrosis produce lesiones quísticas con paredes formadas por células gliales y macrófagos espumosos.
- La desmielinización se acompaña de la infiltración de macrófagos cargados de lípidos.
- El cuerpo calloso se vuelve más delgado por la pérdida axonal, que pueden extenderse a otras estructuras.



## CUADRO CLÍNICO

1. El cuadro clínico es variado, siendo los síntomas más frecuentes: la demencia, los trastornos de la atención, la dificultad para la marcha y el síndrome de desconexión interhemisférica, todos ellos ocasionados por la desmielinización del cuerpo calloso.
2. Básicamente se trata de un síndrome demencial, con crisis epilépticas parciales o generalizadas, destacando en el examen neurológico aparte de los elementos demenciales un síndrome tónico-frontal.
3. Se describen las formas agudas, subagudas y crónicas.

- La forma aguda se presenta con convulsiones, alteraciones de la conciencia y muerte.

- la presentación subaguda incluye grados variables de confusión mental, disartria, alteraciones de la conducta, déficit de memoria, signos de desconexión interhemisférica y deterioro de la marcha.

- La enfermedad crónica, menos frecuente, se caracteriza por demencia leve que progresa en años.



## CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS

- La mayor parte de estas se conocen por las autopsias o estudios post mortem de los pacientes.
- Hoy en día gracias al avance en la imagen pocas veces se recurre a ellas.
- Además del cuerpo calloso se pueden afectar, el haz cortico-espinal, las comisuras anterior y posterior, la sustancia blanca hemisférica, puente y pedúnculos cerebelosos.
- Microscópicamente se evidencian zonas ocupadas por infiltrado de macrófagos con citoplasma de aspecto espumoso y patrones de proliferación vascular con áreas de desmielinización.
- Pueden o no estar presentes lesiones axonales y proliferación de astrocitos en grado variable.
- Histológicamente la EMB incluye necrosis por capas, degeneración en diferentes grados desde la preservación de los axones hasta la necrosis y cavitación quística.
- También ha sido descrita la afectación cortical como necrosis laminar cortical y gliosis, principalmente en la tercera capa, asociado con las lesiones del cuerpo calloso y probablemente secundaria a la misma



## DIAGNÓSTICO

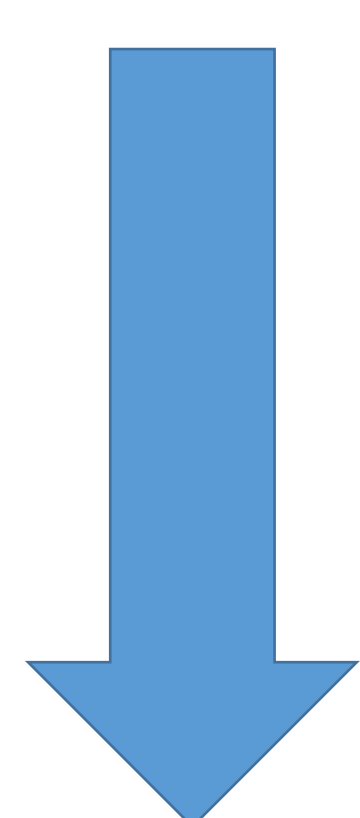
El diagnóstico actualmente se establece mediante correlación clínico-radiológica.

El diagnóstico clínico es con frecuencia difícil dado que la sintomatología es amplia y variable.

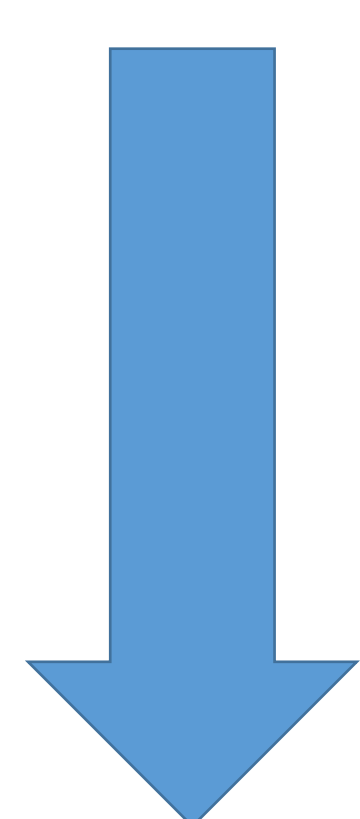
El diagnóstico de certeza de la enfermedad de M-B se hace mediante necropsia, mientras que la resonancia magnética (RM) aporta imágenes muy sugestivas de la enfermedad.

## CORRELACIÓN CLÍNICO RADIOLÓGICA

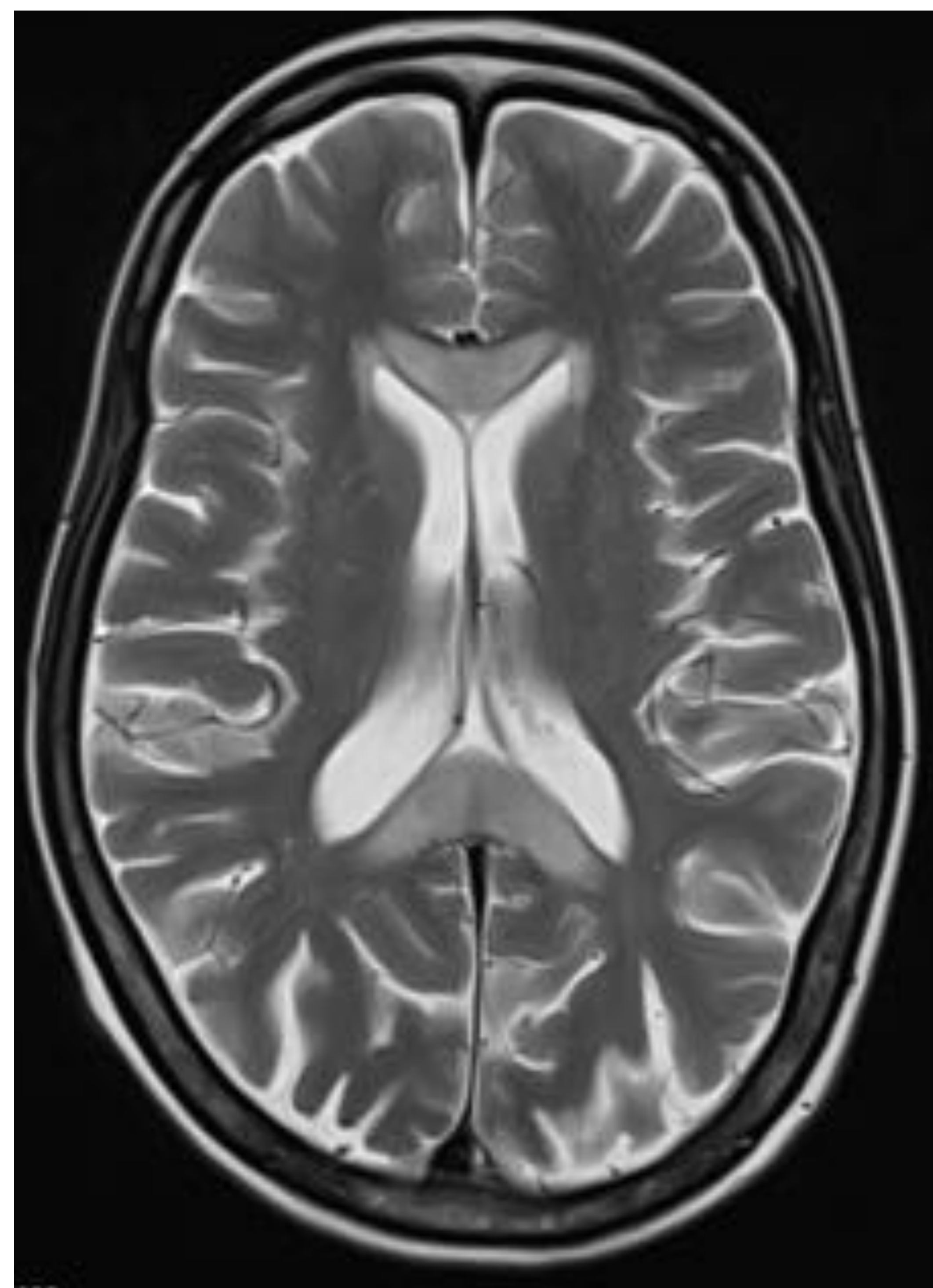
**alteraciones del estado nutricional y con antecedentes de consumo crónico de alcohol.**



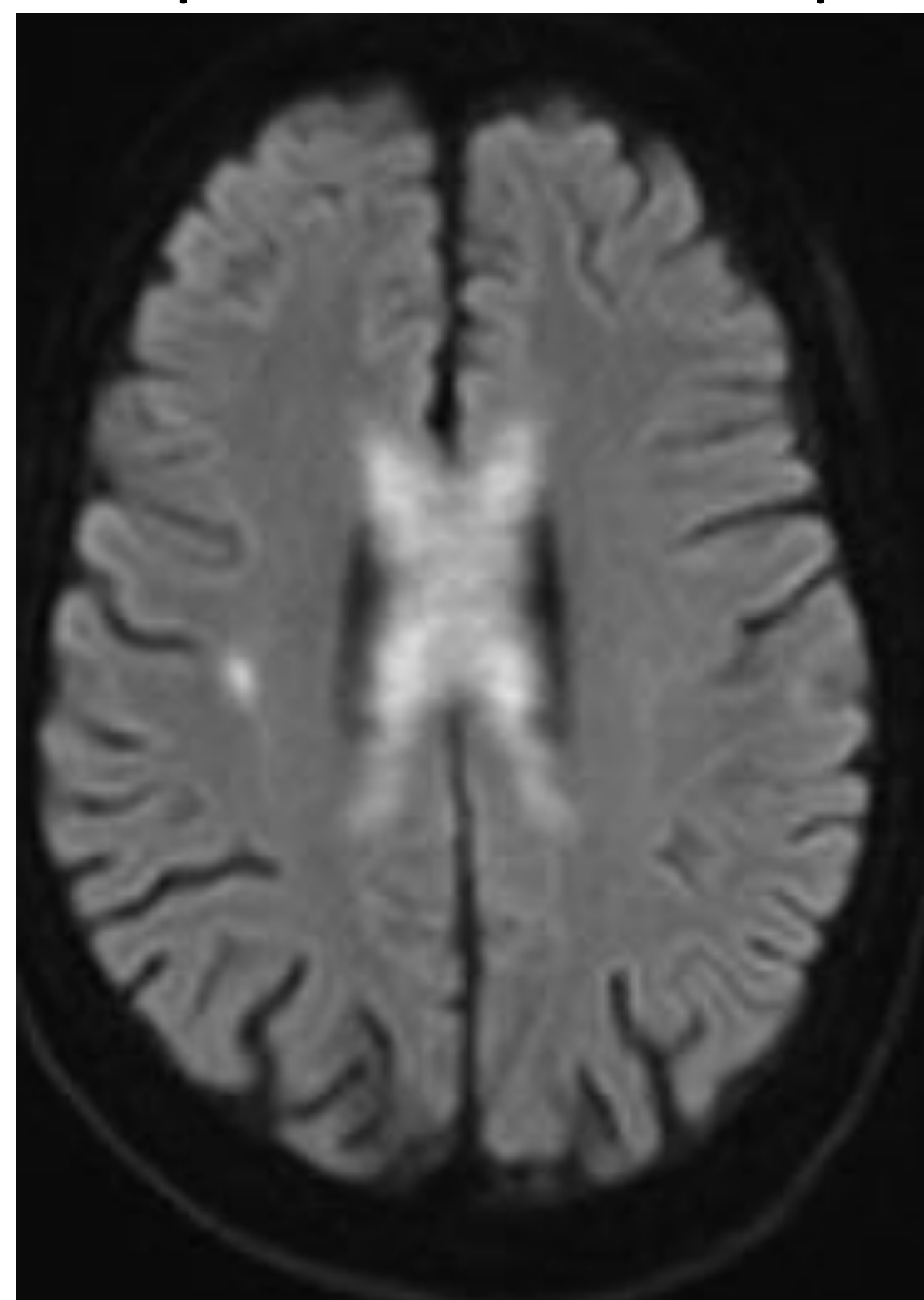
**demencia, trastornos de la atención, la dificultad para la marcha y el síndrome de desconexión interhemisférica**



**Las imágenes de resonancia magnética cerebral muestran lesiones bien delimitadas y simétricas del cuerpo calloso.**



T2, hiperseñal del cuerpo calloso



DWI, restricción del cuerpo calloso



## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

- ❖ El diagnóstico de la EMB se realizaba antes con estudios de autopsia.
- ❖ Sin embargo la RM marcó la pauta para la búsqueda intencionada de la enfermedad, ofreciendo mayor calidad de vida en pacientes que cursaban sin diagnóstico hasta estudios postmortem.
- ❖ Afecta sobre todo al cuerpo calloso, seguida de la rodilla y por último el rodete o su totalidad.
- ❖ También pueden afectarse las fibras de proyección pericallosas, a nivel de la sustancia blanca subcortical y periventricular.
- ❖ Ocasionalmente se afecta la comisura anterior, posterior y tracto córtico-espinal, sustancia blanca hemisférica, puente y pedúnculos cerebelosos.
- ❖ En la forma aguda de la enfermedad la afección es sobre todo de la rodilla y del esplenio y en la fase crónica esta comprometido el cuerpo.
- ❖ Es frecuente la asociación con la encefalopatía de Wernicke y sus manifestaciones radiológicas.

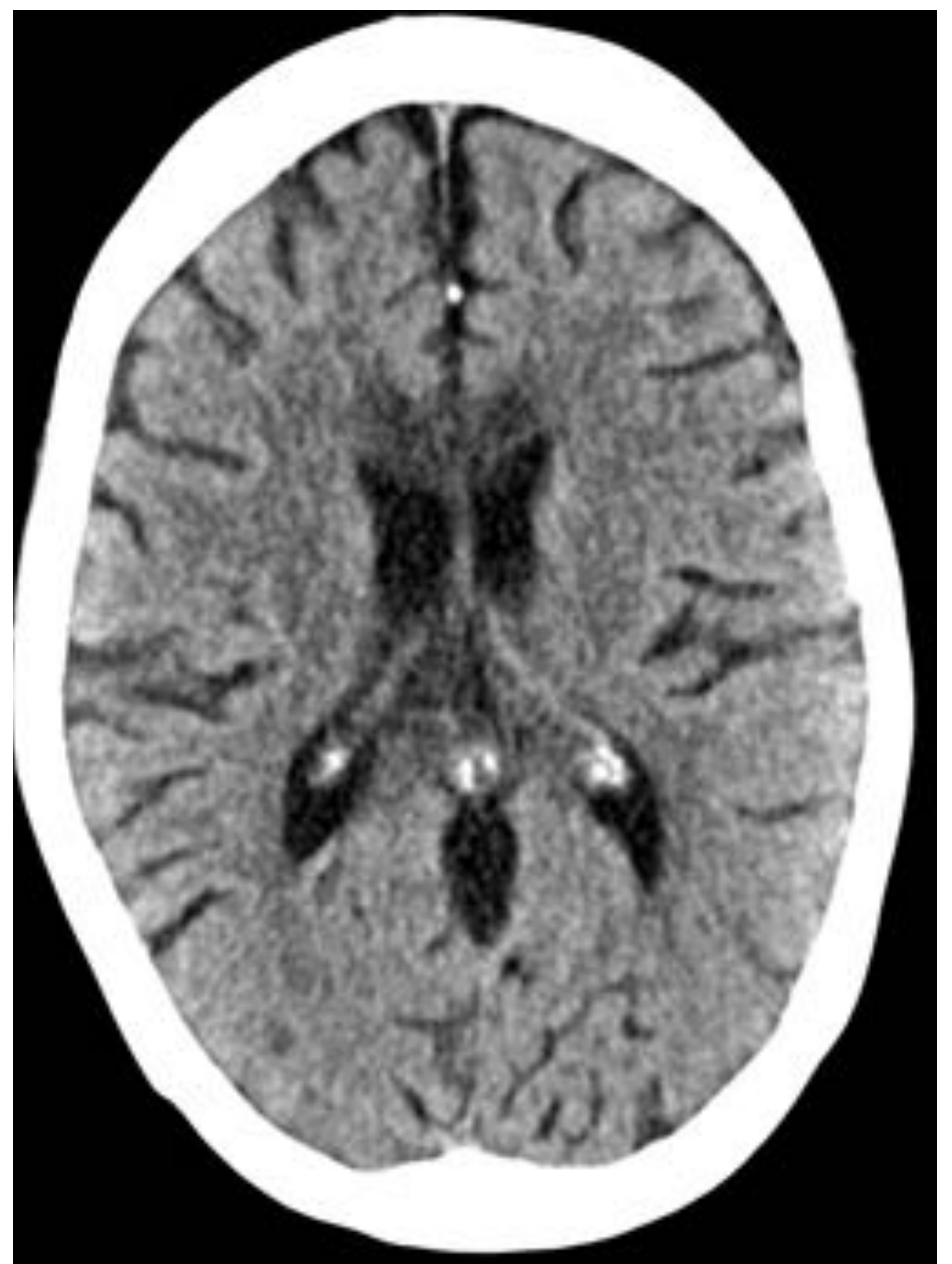


## Tomografía Computarizada (TC).

- Puede mostrar una hipodensidad difusa o focal en el cuerpo calloso.
- Pero dado que los cortes suelen ser exclusivamente axiales no es infrecuente que la alteración del cuerpo calloso pase desapercibida
- En la fase aguda pueden verse signos de microhemorragias.



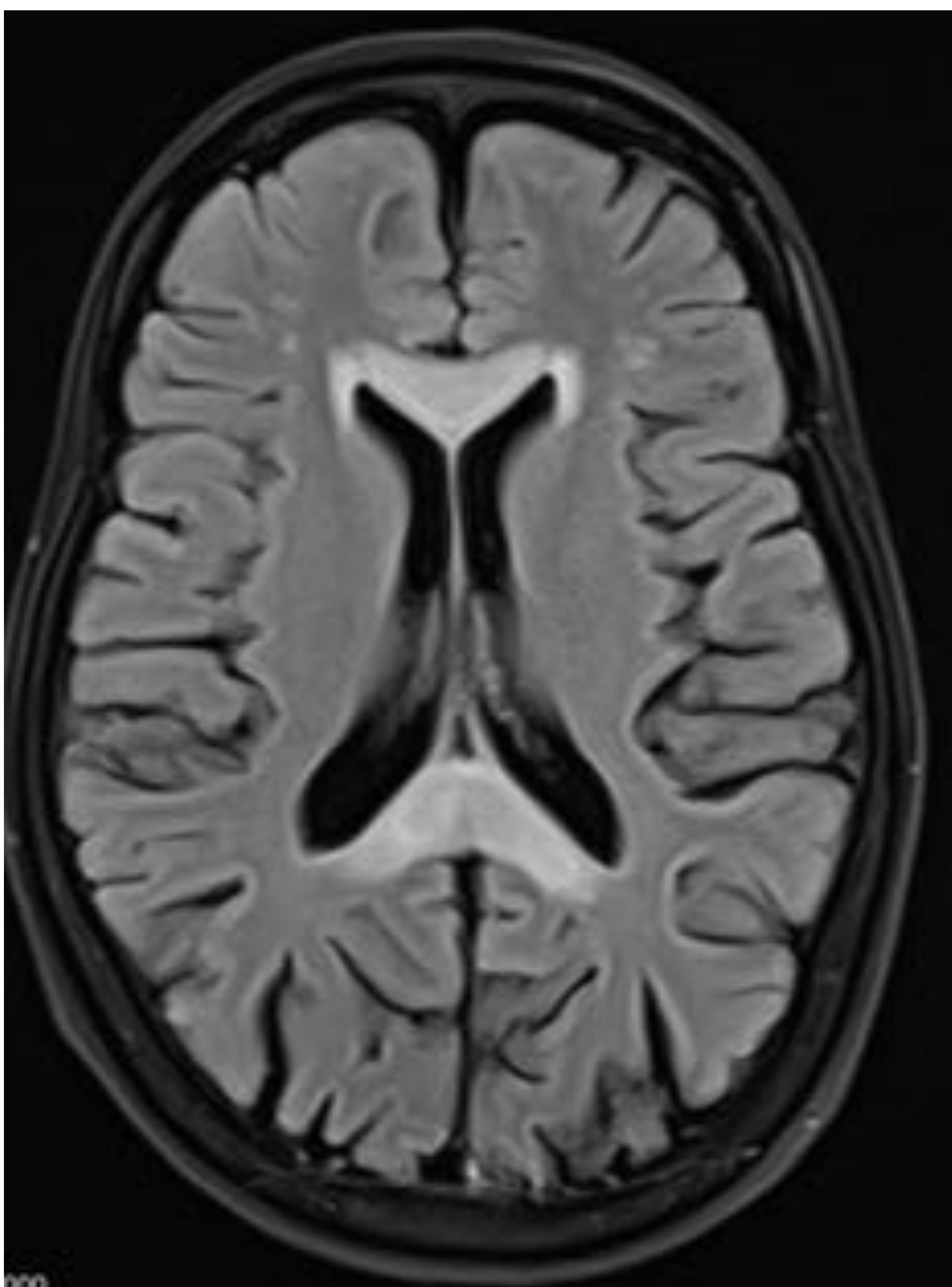
TC SIMPLE CORTES AXIALES  
Apreciando hipodensidad difusa del  
cuerpo calloso



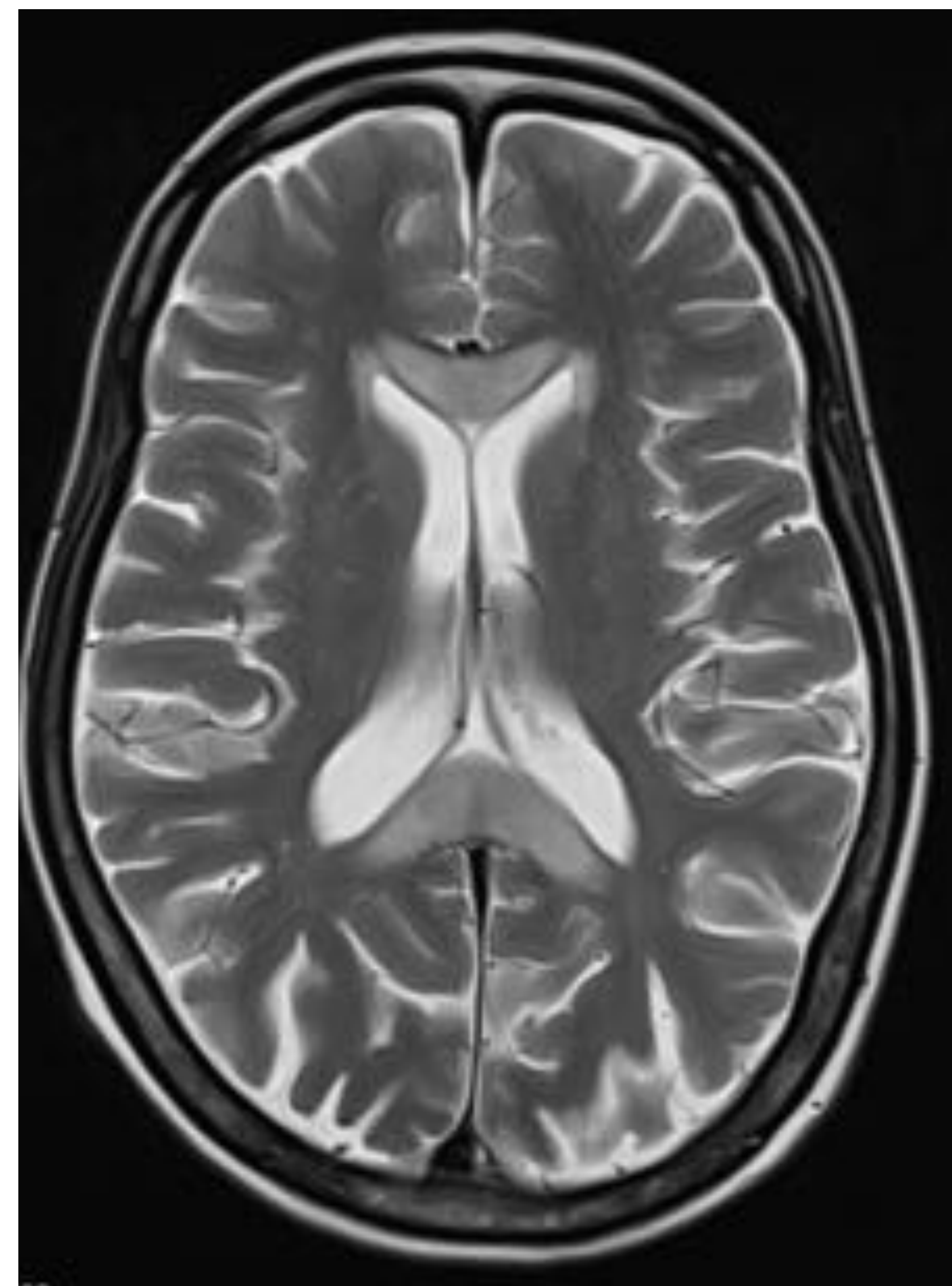


## Resonancia Magnética (RM).

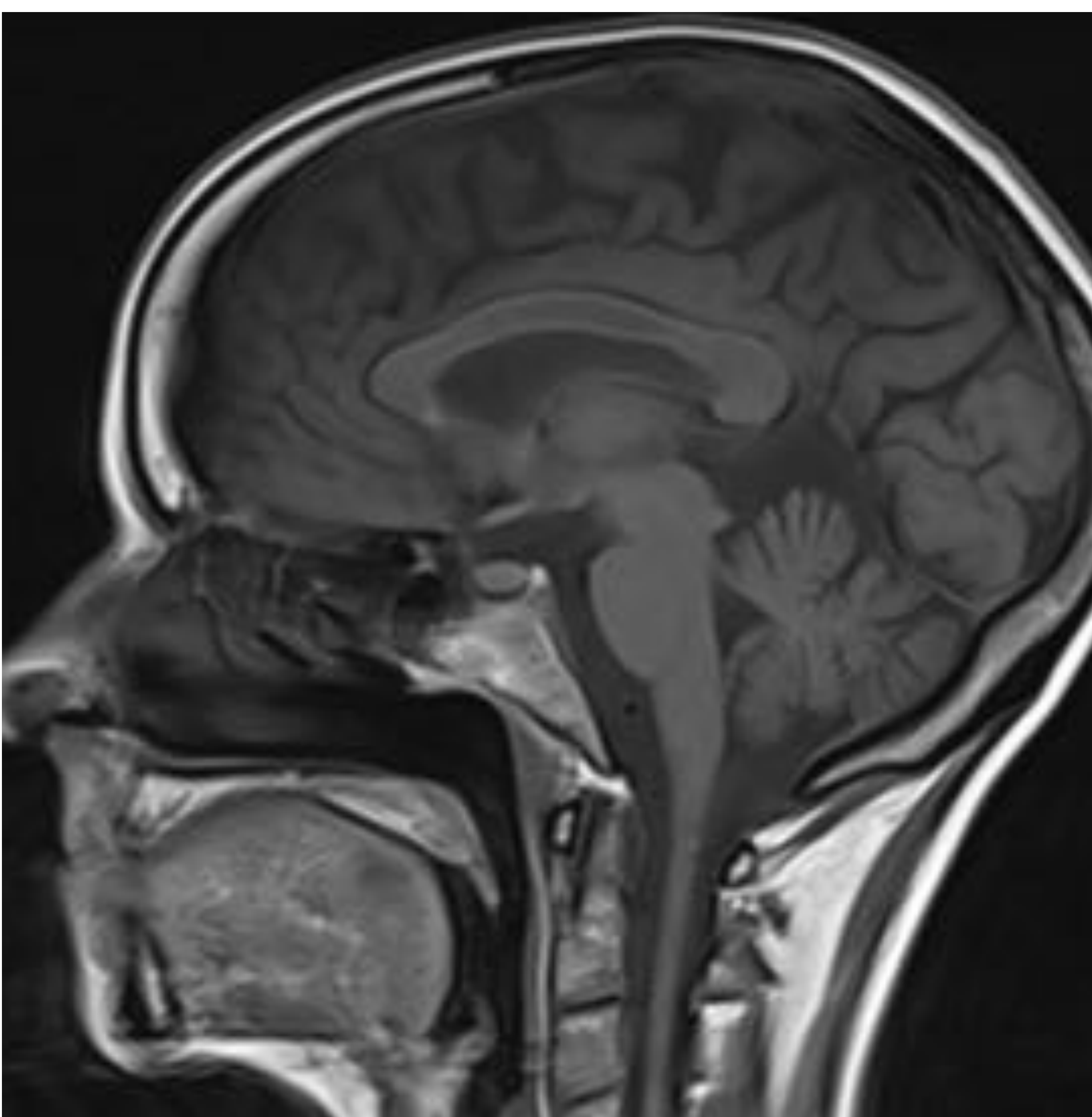
- Se considera en la actualidad el estudio diagnóstico más sensible para el diagnóstico y seguimiento.
- Muestra aumento de señal del cuerpo calloso debido al edema y la desmielinización en las secuencias de tiempo de repetición largo (T2 y FLAIR), siendo esta última más sensible.
- En T1 se aprecian zonas de baja señal en el cuerpo calloso, con posible formación de zonas quísticas y con realce tras la administración de contraste.
- En estudio de difusión (DWI) suele restringir en fase aguda.
- En la fase crónica se aprecia una progresiva atrofia residual y necrosis focal del cuerpo calloso



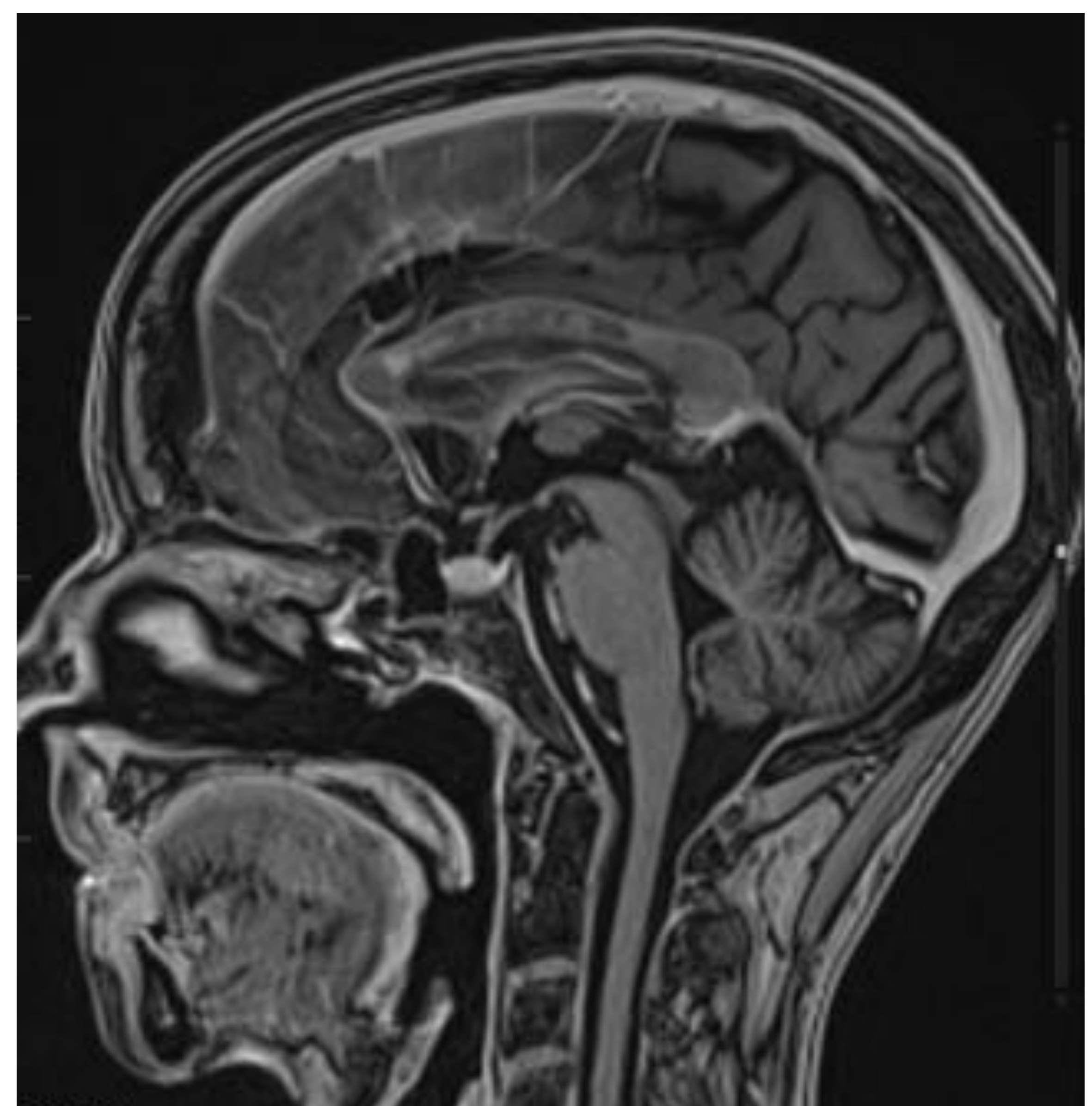
FLAIR. Hiperseñal difusa del cuerpo calloso



T2. Hiperseñal difusa del cuerpo calloso



T1 y T1+ C, con áreas de hipodensidad en cuerpo calloso que realcen con el contraste





**La Tomografía por Emisión de Positrones** (Positron Emisión Tomography - PET) puede mostrar una reducción del metabolismo de la glucosa en la corteza cerebral.

### **Espectroscopía.**

la relación N-acetil aspartato (NAA) / creatinina (Cr) puede mostrar una disminución progresiva a un nivel mínimo después de los primeros meses, seguido de una recuperación parcial después de aproximadamente 11 meses.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

1. Principalmente con la esclerosis múltiple.
- 2 Daño axonal difuso.
3. Infarto del cuerpo calloso.
4. Linfoma.

### 1 Esclerosis múltiple (EM).

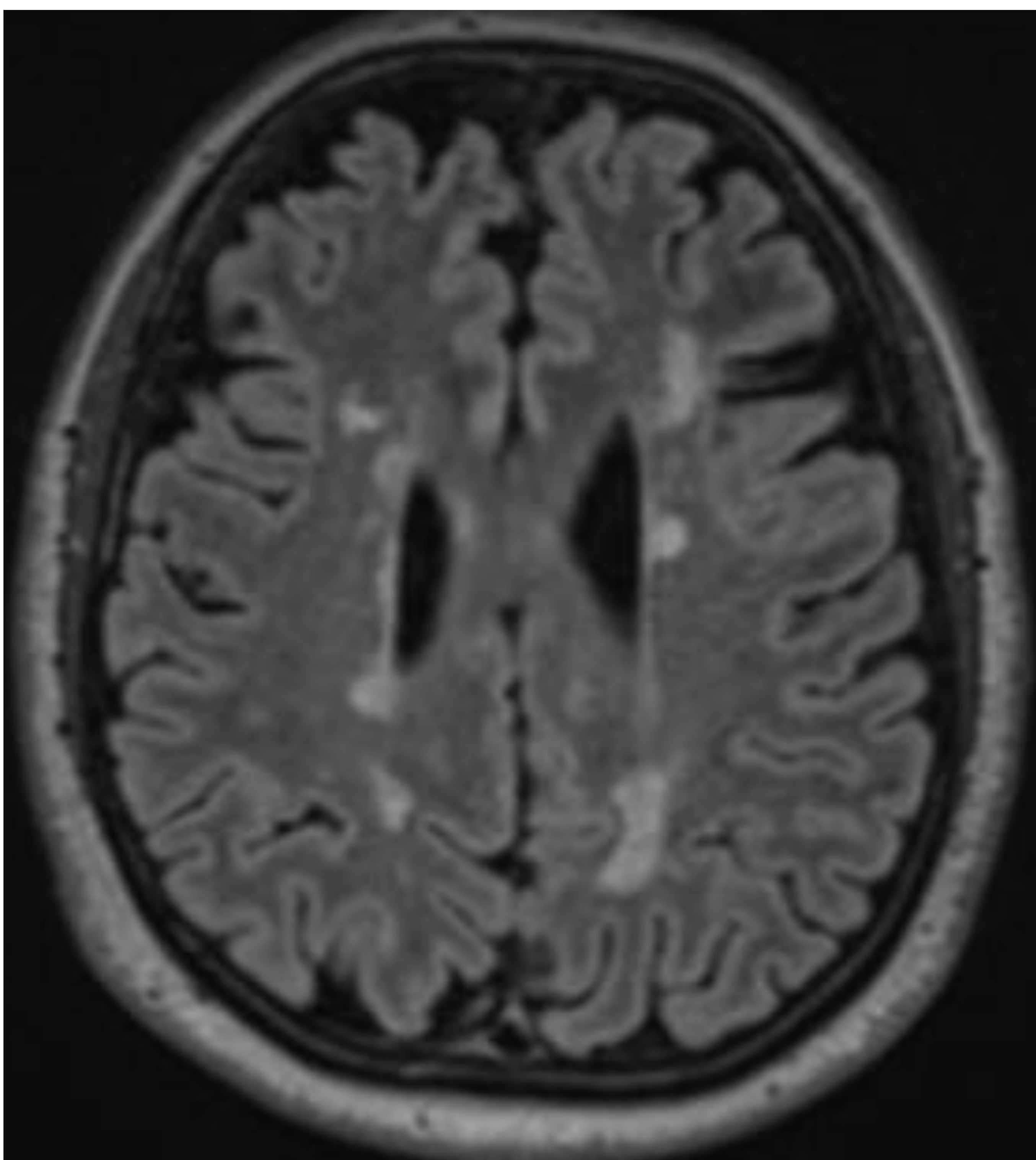
- La EM es una enfermedad inflamatorio-desmielinizante de curso crónico y progresivo.
- Caracterizada patológicamente por áreas de inflamación, desmielinización, pérdida axonal y gliosis.
- Afecta sobre todo a mujeres jóvenes entre 20-40 años..
- Tiene predilección por los nervios ópticos, tronco encefálico, médula espinal y por la sustancia blanca periventricular y cerebelosa.
- Las formas recurrente y progresiva son los fenotipos clínicos más frecuentes.



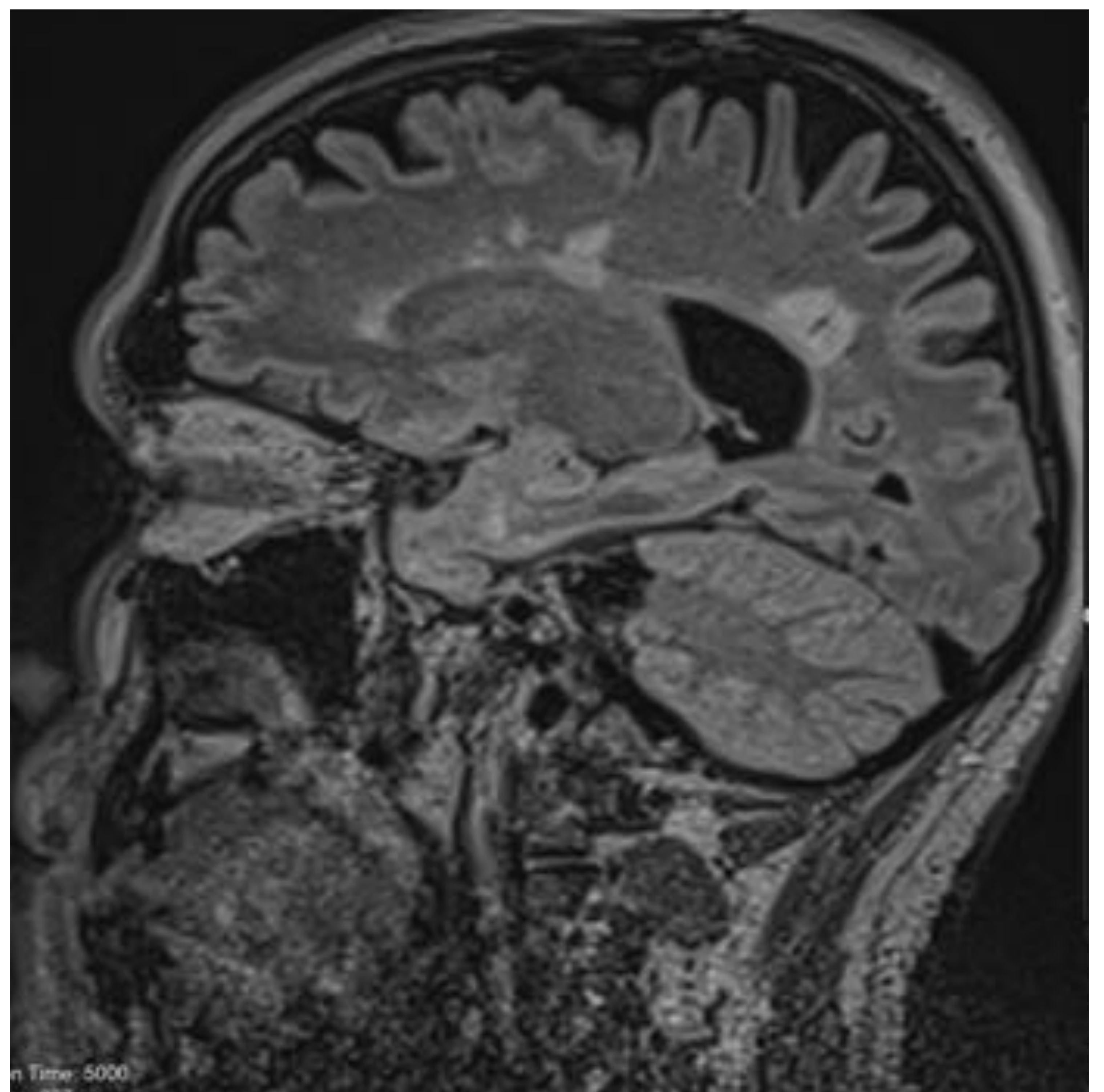
## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS DE LA EM.

- La RM es la técnica más sensible en la identificación de placas desmielinizantes.
- Apreciando lesiones hiperintensas en secuencias de TR largo.
- Las lesiones se pueden encontrar en cualquier parte de la sustancia blanca y menos comúnmente en la materia gris.
- Incluyendo a la región infratentorial con extensión a médula espinal.
- Patrón de distribución perivascular de localización periventricular y disposición perpendicular al eje longitudinal de los ventrículos laterales.
- En situación yuxtacortical, afectando a las fibras en “U” y la interfase calloso-septal.
- La afectación del cuerpo calloso se ha reportado hasta en un 93% que puede evolucionar a la atrofia.
- Las lesiones son de morfología ovaladas o fusiformes, múltiples y de pequeño tamaño, aunque pueden presentarse de mayor tamaño, confluentes o pseudotumorales.
- El patrón de realce suele ser inespecífico, no obstante, el realce en anillo incompleto es altamente sugestivo de enfermedad.
- El realce indica actividad de la enfermedad.

## Lesiones hiperintensas de distribución típica de EM en secuencias FLAIR y T2

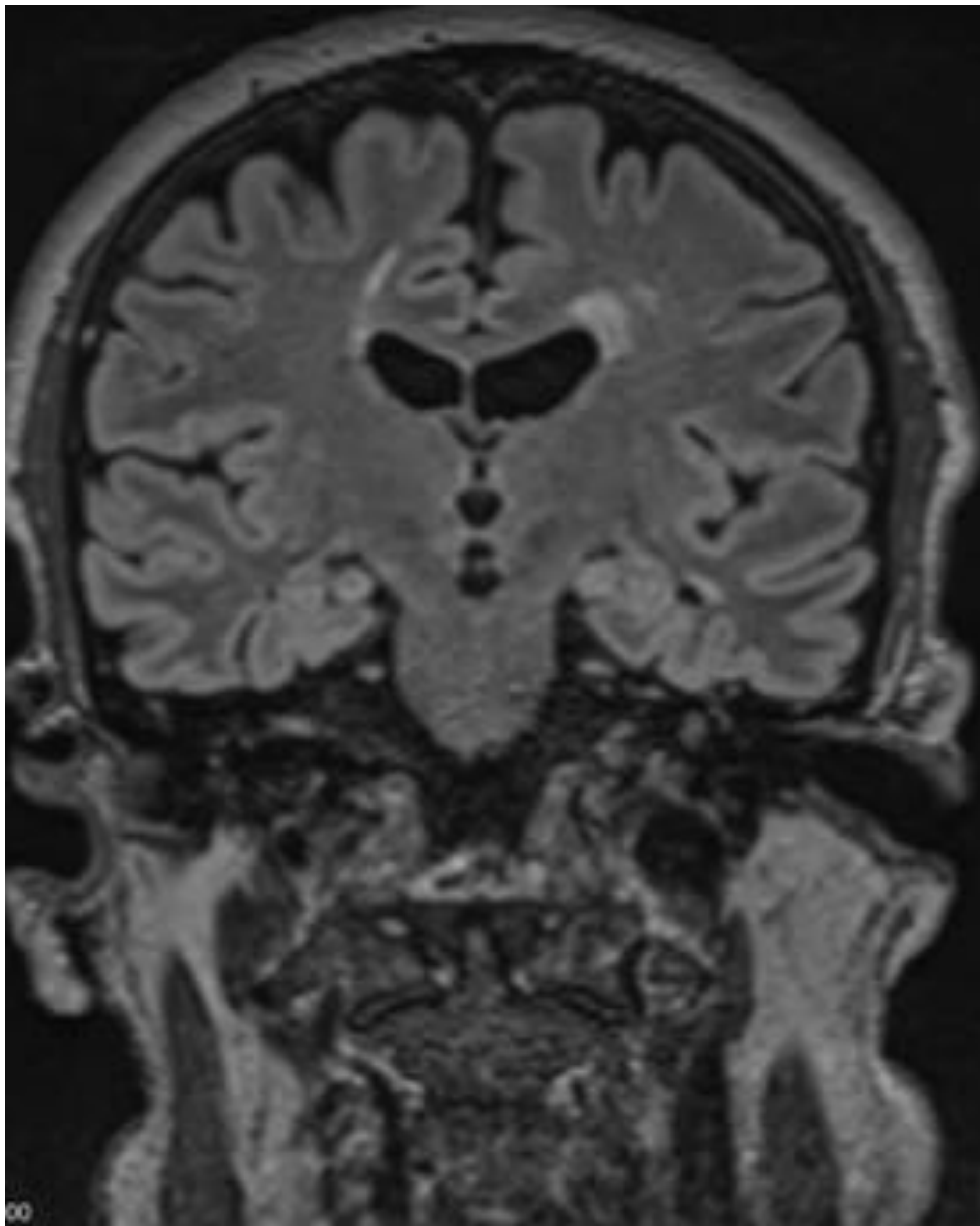


FLAIR axial

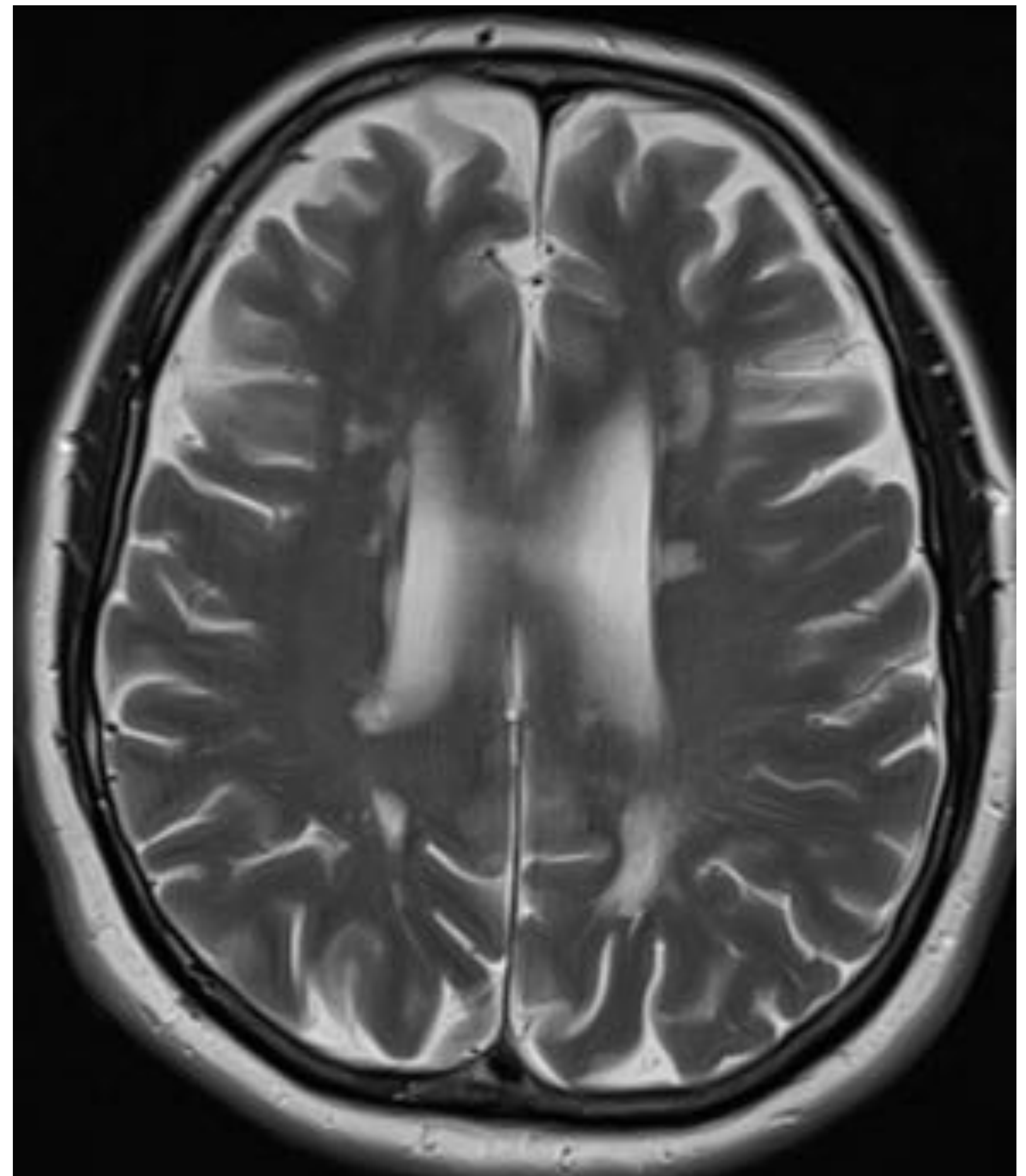


FLAIR sagital



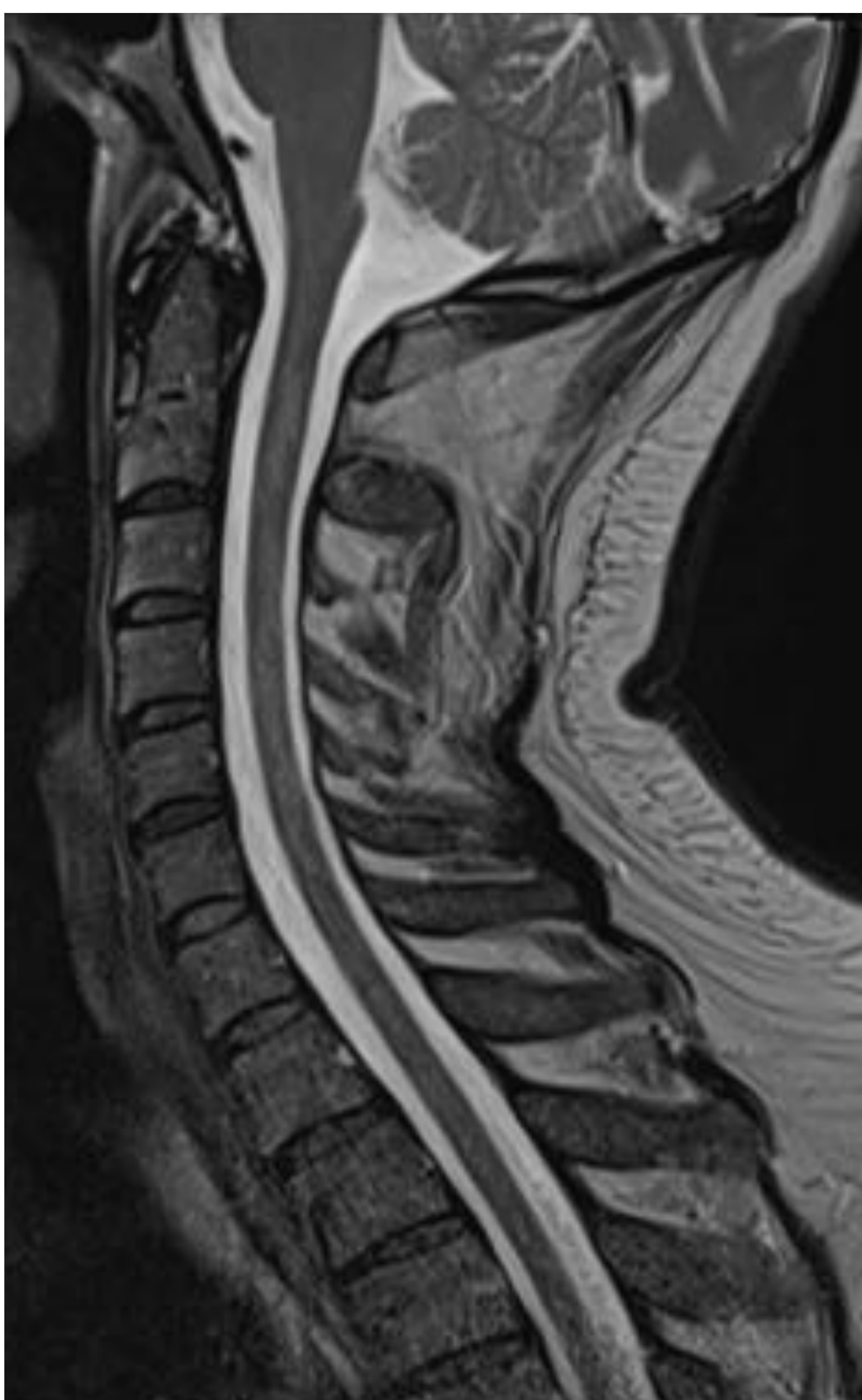


FLAIR coronal



T2 axial

Extensión a la médula cervical con lesiones hiperintensas típicas de EM del mismo paciente en secuencias T2 y STIR.



T2 sagital



STIR sagital



## 2 Daño axonal difuso ( DAD).

- Se define como aquel daño traumático del encéfalo provocado por un mecanismo brusco de aceleración/desaceleración.
- Que generalmente se acompaña de grados variables de fuerzas rotacionales, causando ruptura de axones (lesiones por cizallamiento) y de la microvasculatura.
- Es la causa más frecuente de coma post-traumático y de estado vegetativo persistente
- Está presente en al menos el 50% de pacientes con TCE grave.

## HALLAZGOS RADIOLÓGICOS.

- En el momento agudo tras el TCE la prueba de elección es la TC, aunque en ocasiones puede ser normal.
- La RM es más sensible que la TC para detectar las lesiones.
- Afecta principalmente a la interface sustancia blanca-sustancia gris de predominio fronto-temporal, cuerpo calloso y tronco encefálico.
- Hasta un 20% afecta al cuerpo calloso, especialmente el cuerpo y el esplenio
- La mayoría son lesiones edematosas y hasta el 25% son hemorrágicas.
- Importantes las secuencias de T2 gradiente y las de susceptibilidad magnética para detectar las hemorragias.
- Las lesiones pueden restringir en difusión, especialmente en el cuerpo calloso.

## PUNTOS CLAVES

- Antecedente de TCE grave con coma post-traumático.
- Localizaciones típicas cortico-subcortical de la convexidad, en región posterior del cuerpo calloso y región dorsolateral del mesencéfalo.
- Coexistencia de otras lesiones postraumáticas asociadas



## PRONÓSTICO

Las complicaciones son de carácter infeccioso, sobre todo neumonía por aspiración y sepsis. Aunque suele considerarse una enfermedad irreversible, se han descrito algunos casos de evolución favorable.

## TRATAMIENTO

No existe tratamiento eficaz para esta enfermedad, no obstante, algunos autores han ensayado empíricamente la administración de vitamina B1, por considerar que esta enfermedad está relacionada con su déficit, pero el beneficio de este tratamiento es dudoso.

El tratamiento con corticoides puede producir mejoría en aquellos casos que cursan con edema cerebral.



## **CASO.**

Mujer de 50 años con los siguientes antecedentes patológicos. Glaucoma y pérdida de agudeza visual. Tóxicos: habito etílico severo. Fumadora de 20 cigarrillos/día desde hace más de 20 años.

### **Enfermedad actual.**

Ingresa cpor afasia y disartria, con clínica de disartria de un mes de evolución que ha empeorado en los últimos 7 días, en el contexto de un cuadro gastrointestinal con deposiciones diarreicas y vómitos con intolerancia a la ingesta, anorexia.

Peso habitual en torno a 45 Kg.

### **EXAMEN FÍSICO.**

*General:* paciente en malas condiciones generales, impresiona de marcada caquexia. Lesiones cutáneas de naturaleza hidrosoluble. Palidez cutánea con signos de deshidratación.

Exploración neurológico, Consciente, orientada en espacio, difícil colaboración por afasia y disartria. Dudosa hemianopsia izda.

### **ANALÍTICA.**

Hemoglobina 9.9 g/dL, Hematocrito 26.5 %

Proteínas totales 5.4 g/dl Albúmina 2.9 g/dl



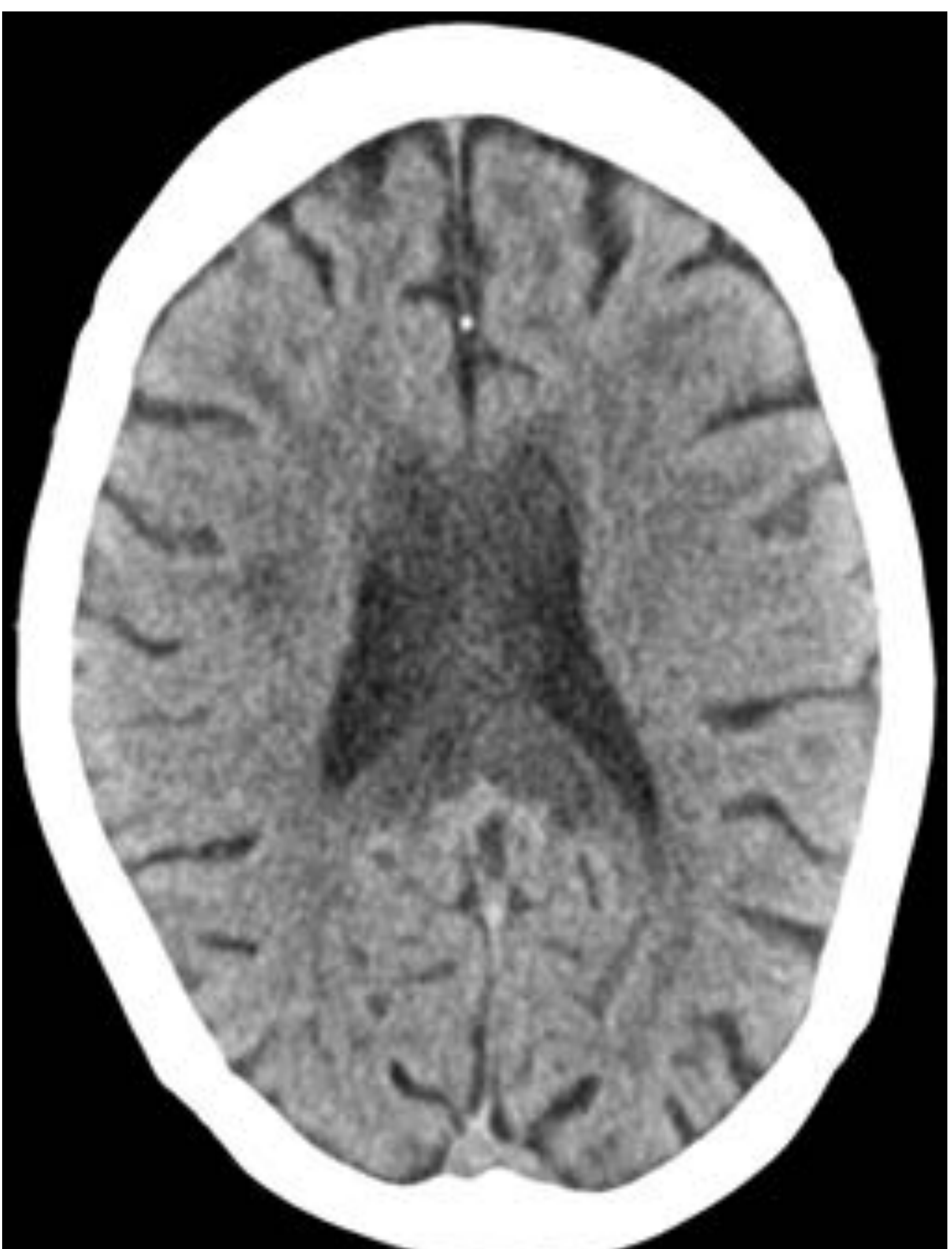
**TC CRANEAL SIMPLE.**

Se aprecia área de hipodensidad homogénea, que se extiende por el cuerpo calloso de forma simétrica, entre los ventrículos laterales sin colapso de los mismos, hallazgos sugestivos de enfermedad de Marhifava Bignami vs infarto isquémico del cuerpo calloso, a correlacionar con la historia clínica.

Hallazgos que se muestran en las siguientes imágenes



**Cortes axiales de TC craneal simple**

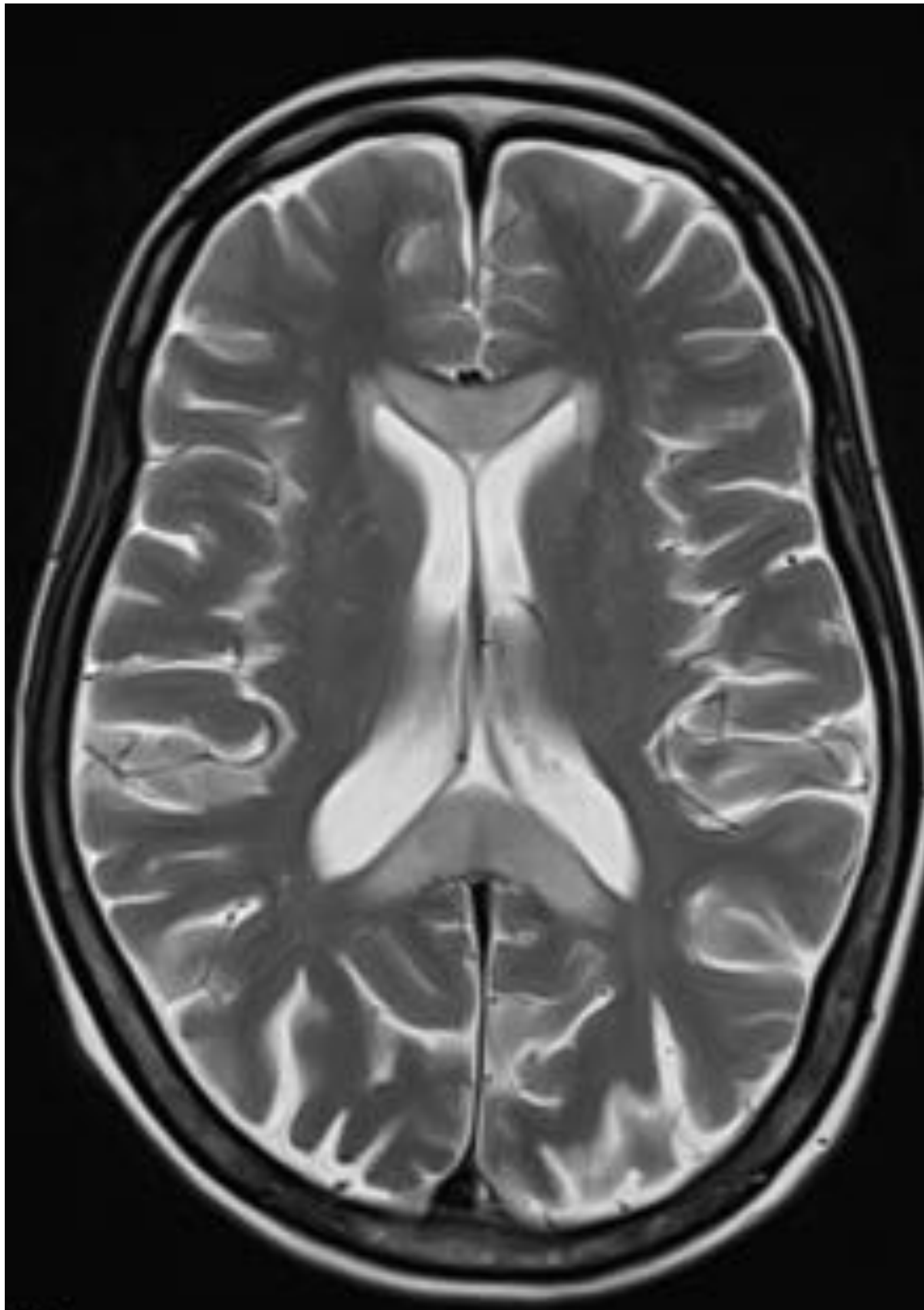




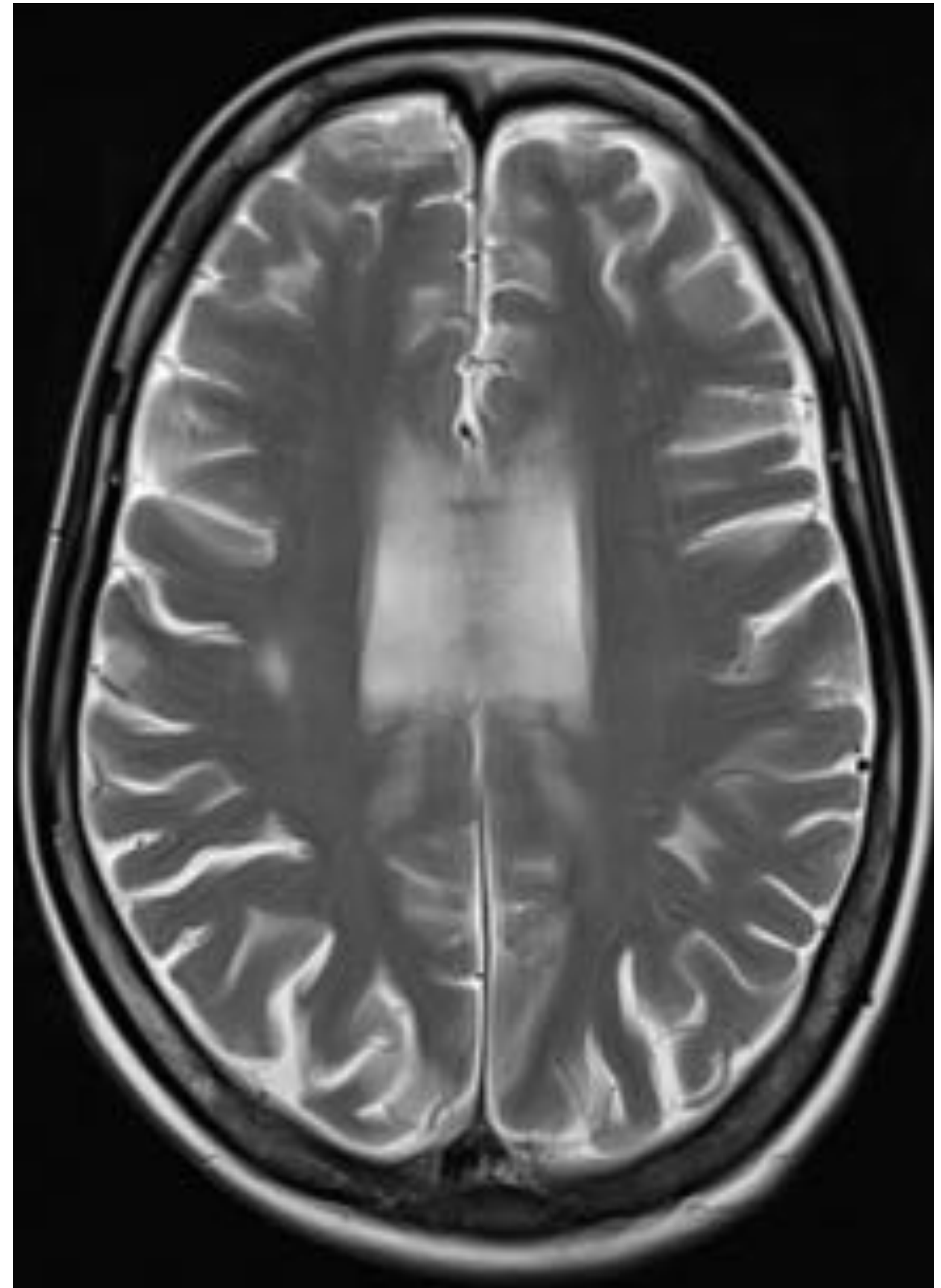
## RM CEREBRAL INICIAL

Se aprecia un aumento de señal difuso y homogéneo de todo el cuerpo caloso en secuencias de TR largo (T2 y FLAIR) que restringe en el estudio de difusión y presenta focos de realce lineal con centro hipointenso más llamativo a nivel de rodilla y esplenio, no presenta componente hemorrágico ni ejerce efecto de masa, también se aprecia un pequeño foco de aumento de señal que restringe en el estudio de difusión, de localización subcortical frontal derecho. Hallazgos sugestivos como primera posibilidad de enfermedad desmielinizante de Marchiafava Bignami en fase aguda, en el contexto clínico de la paciente.

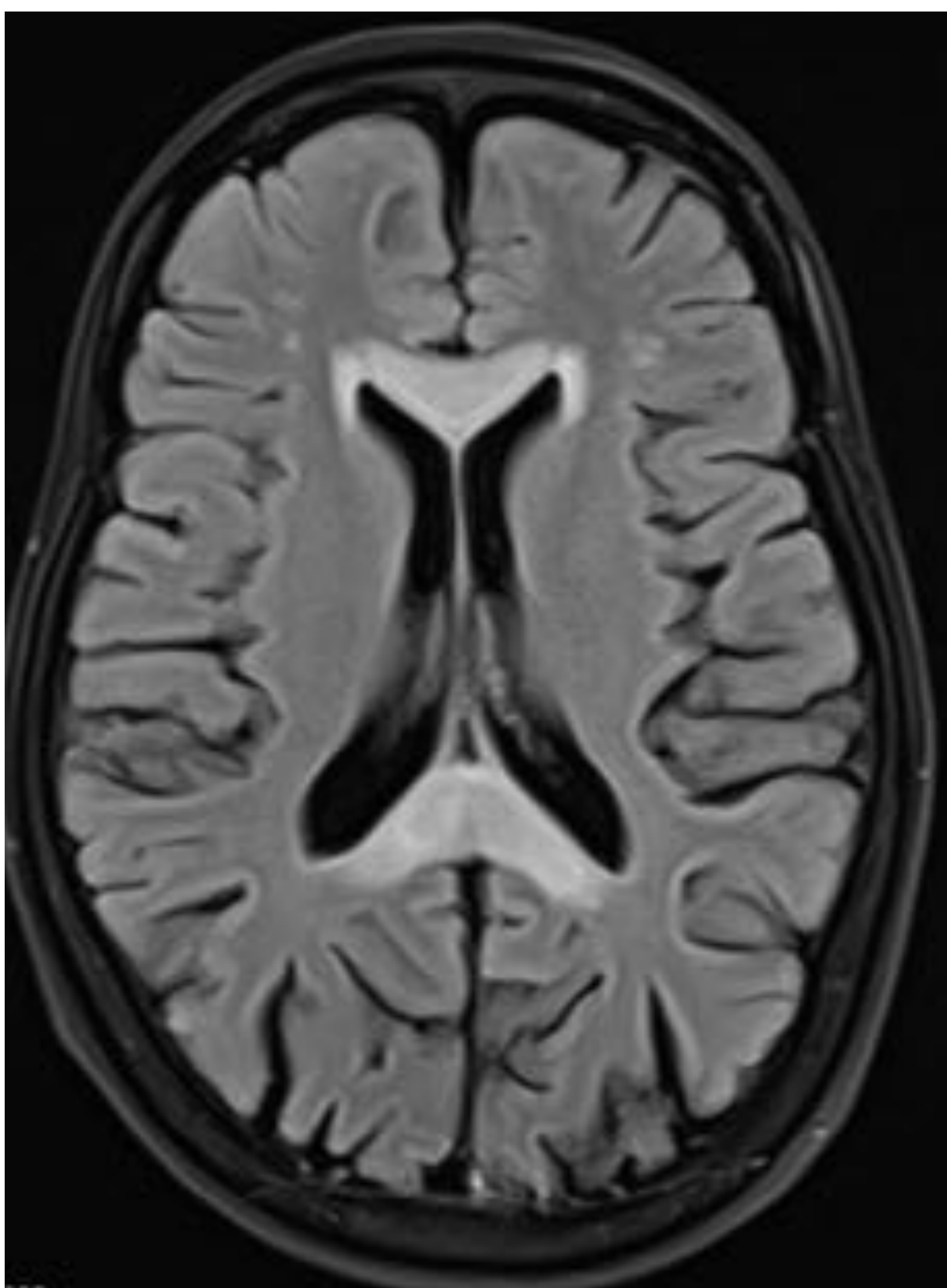
Hallazgos que se muestran en las siguientes imágenes



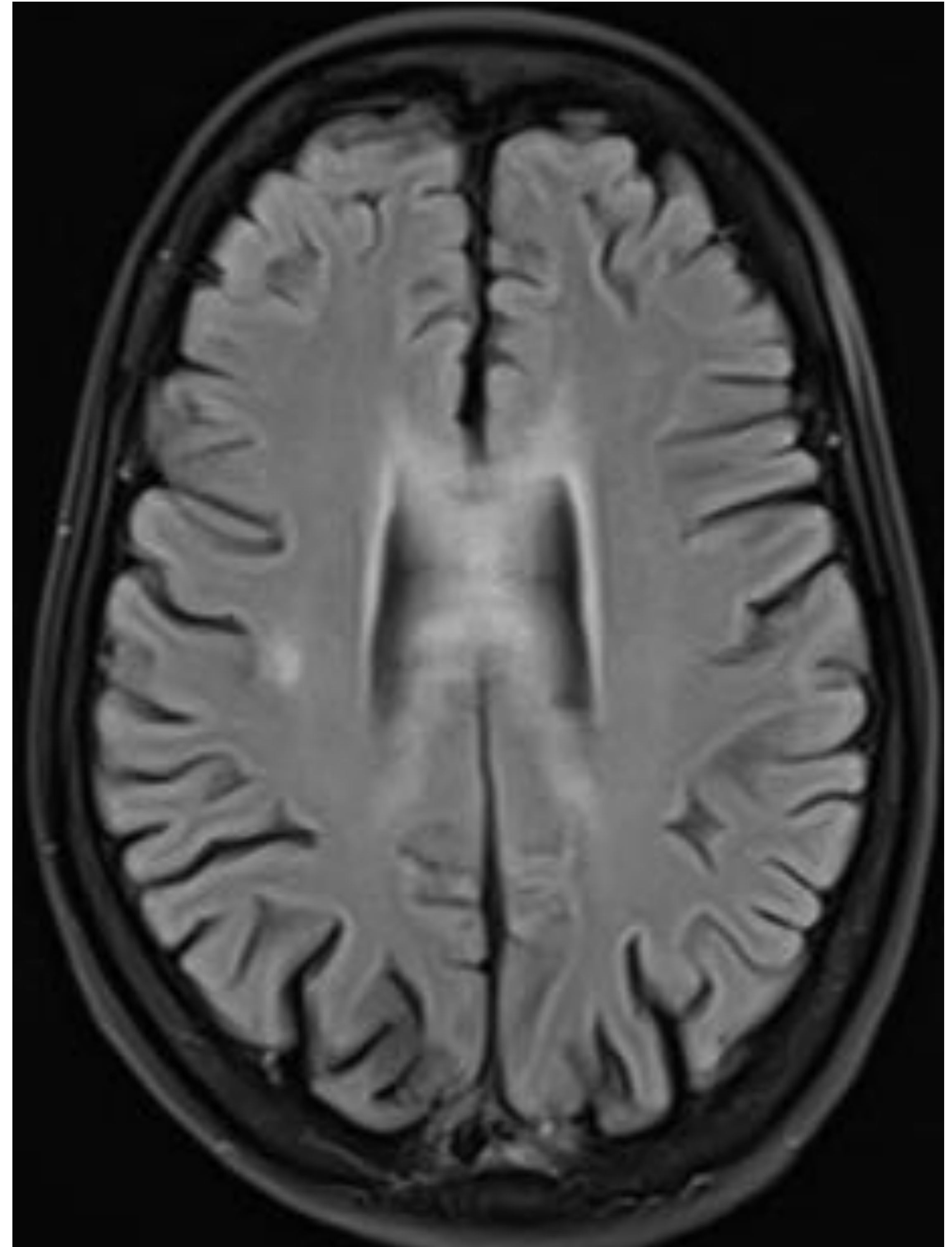
T2 AXIAL



T2 AXIAL

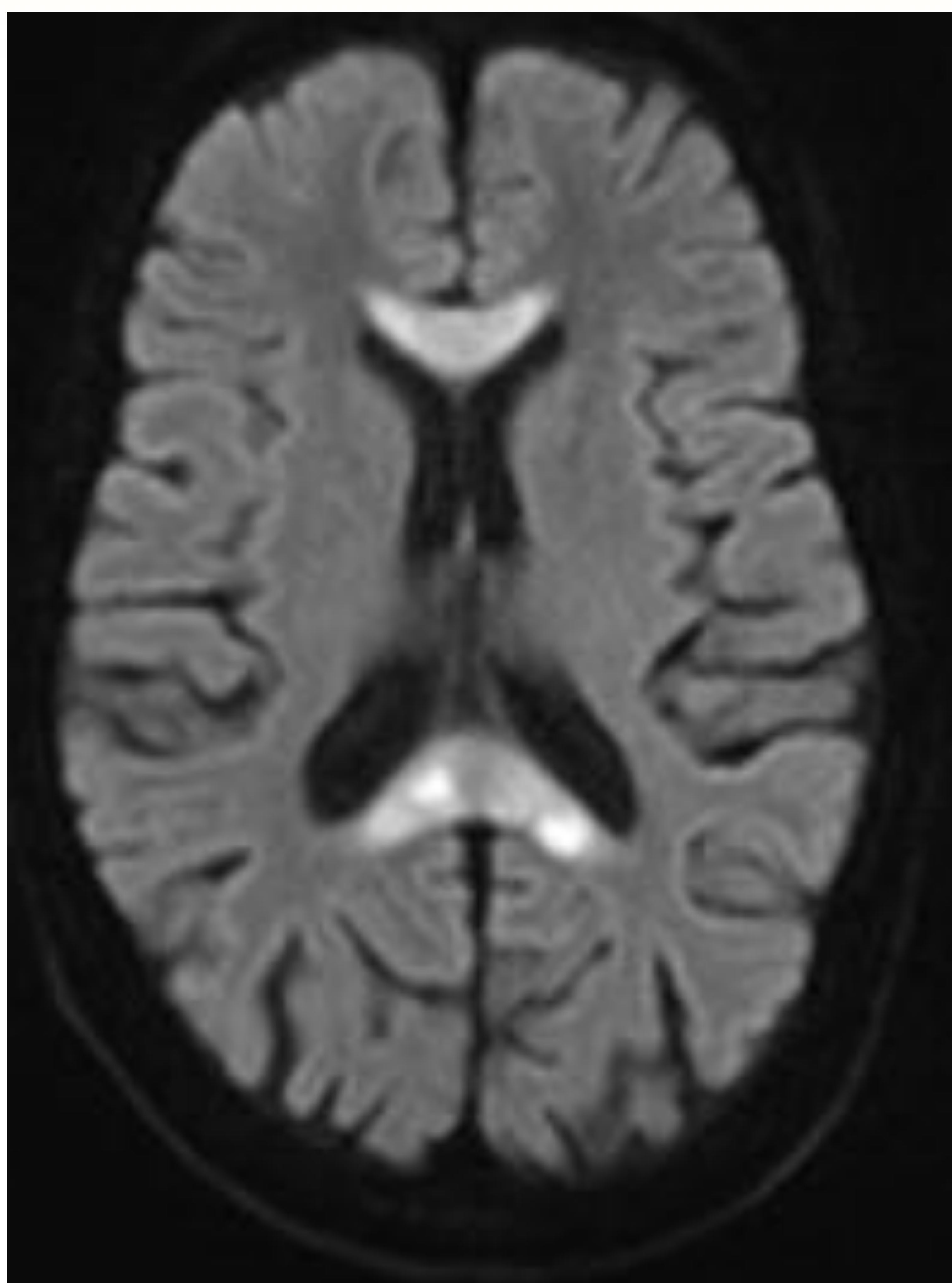


FLAIR AXIAL

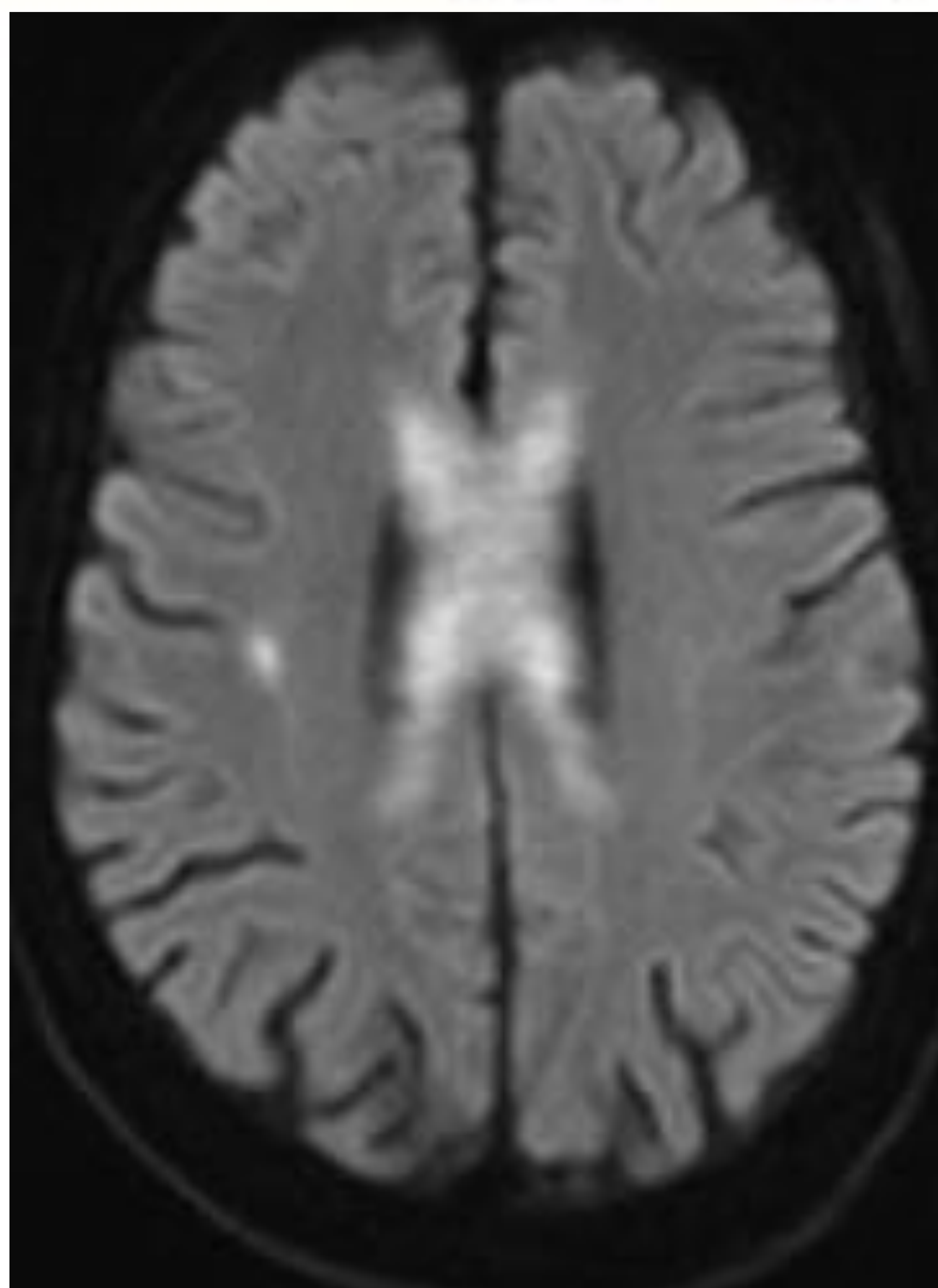


FLAIR AXIAL





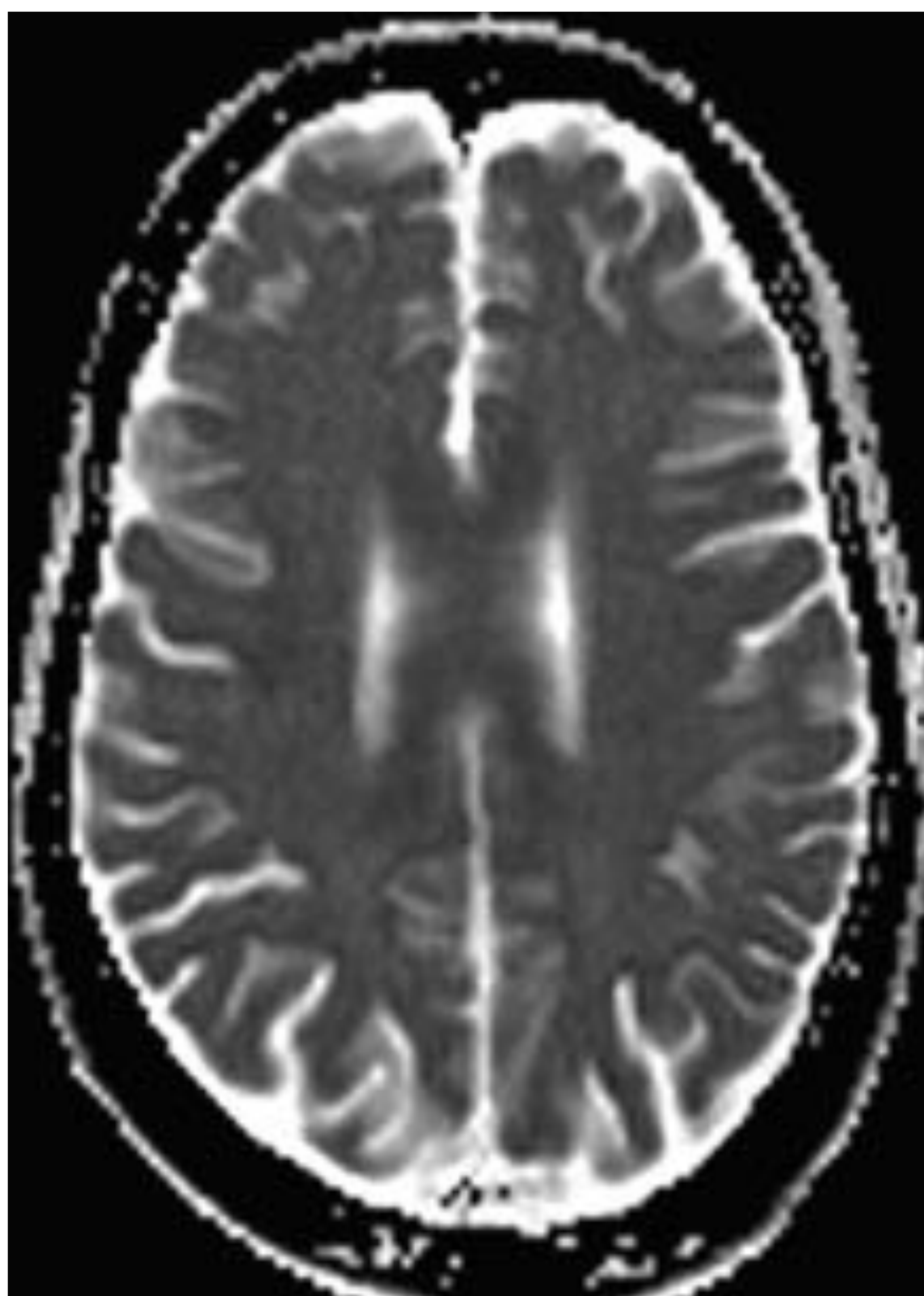
DWI axial



DWI axial

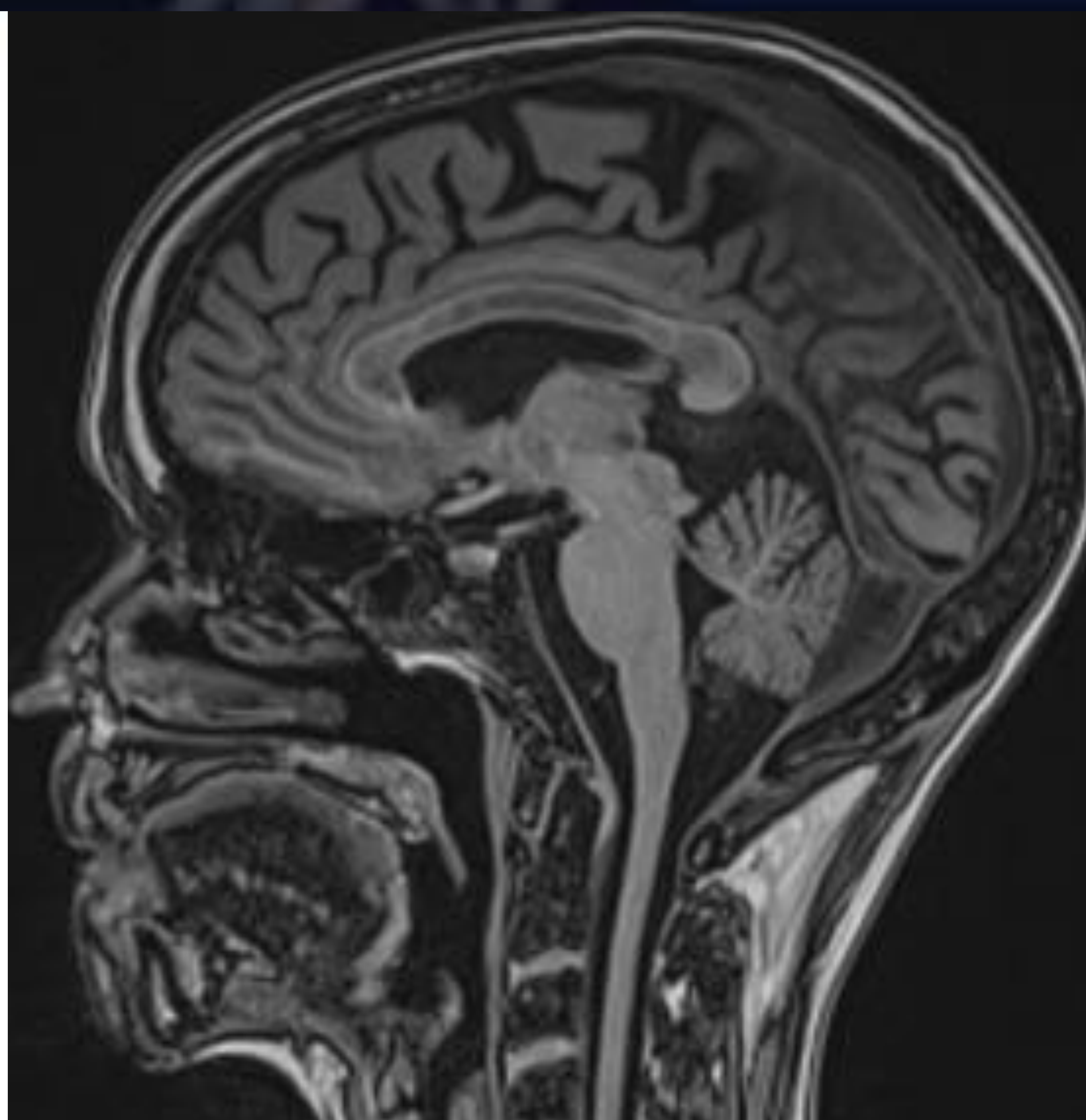


ADC axial

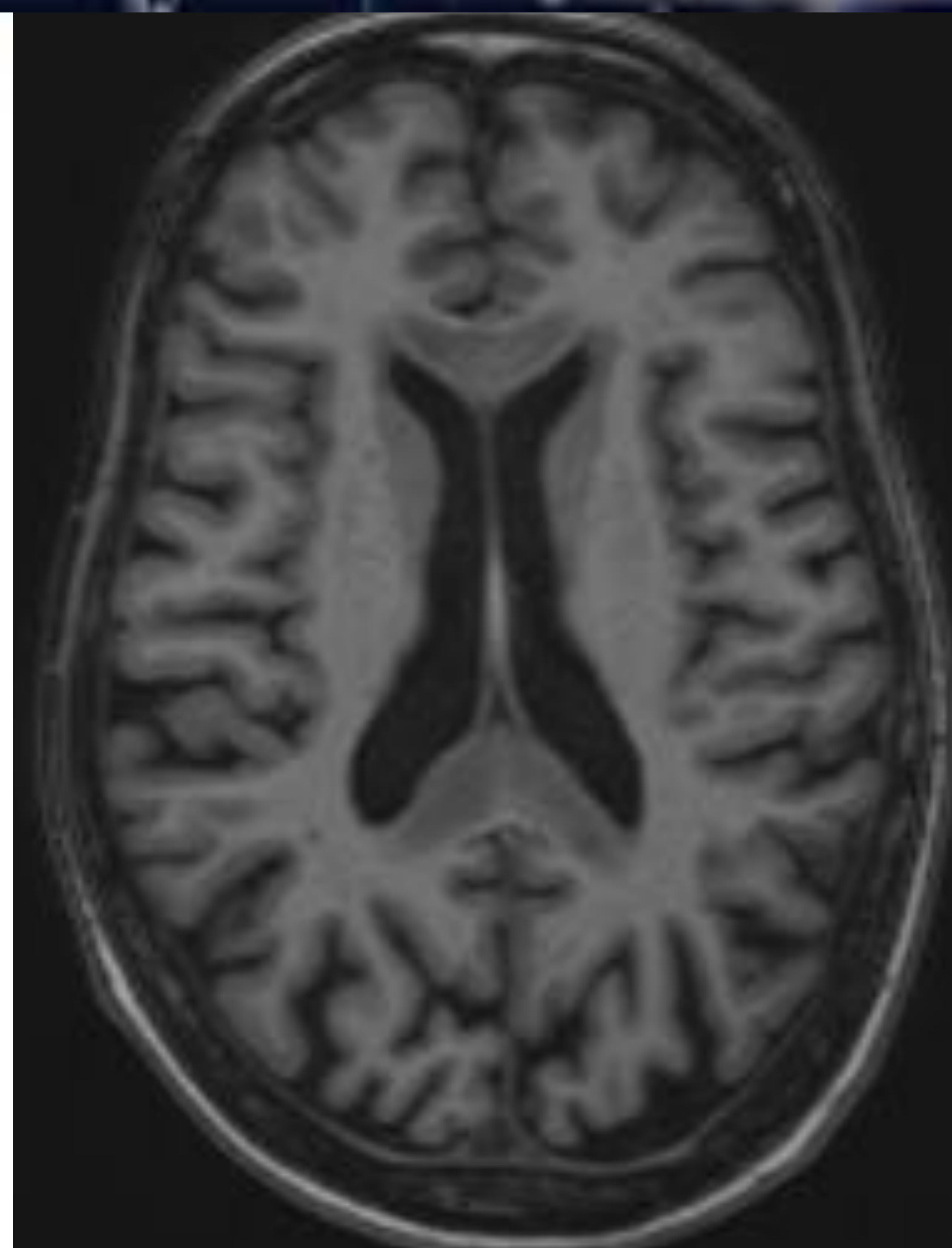


ADC axial

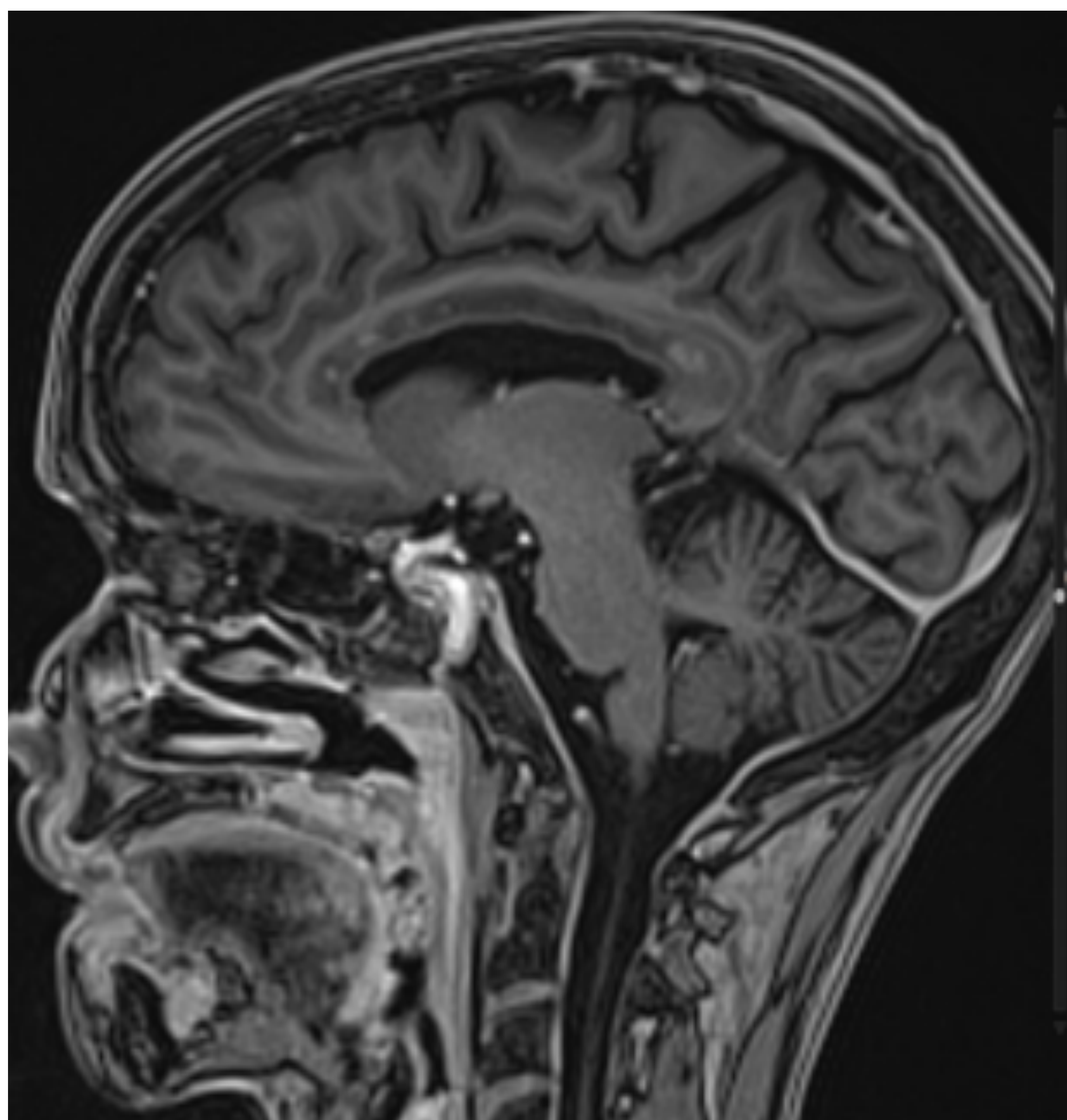




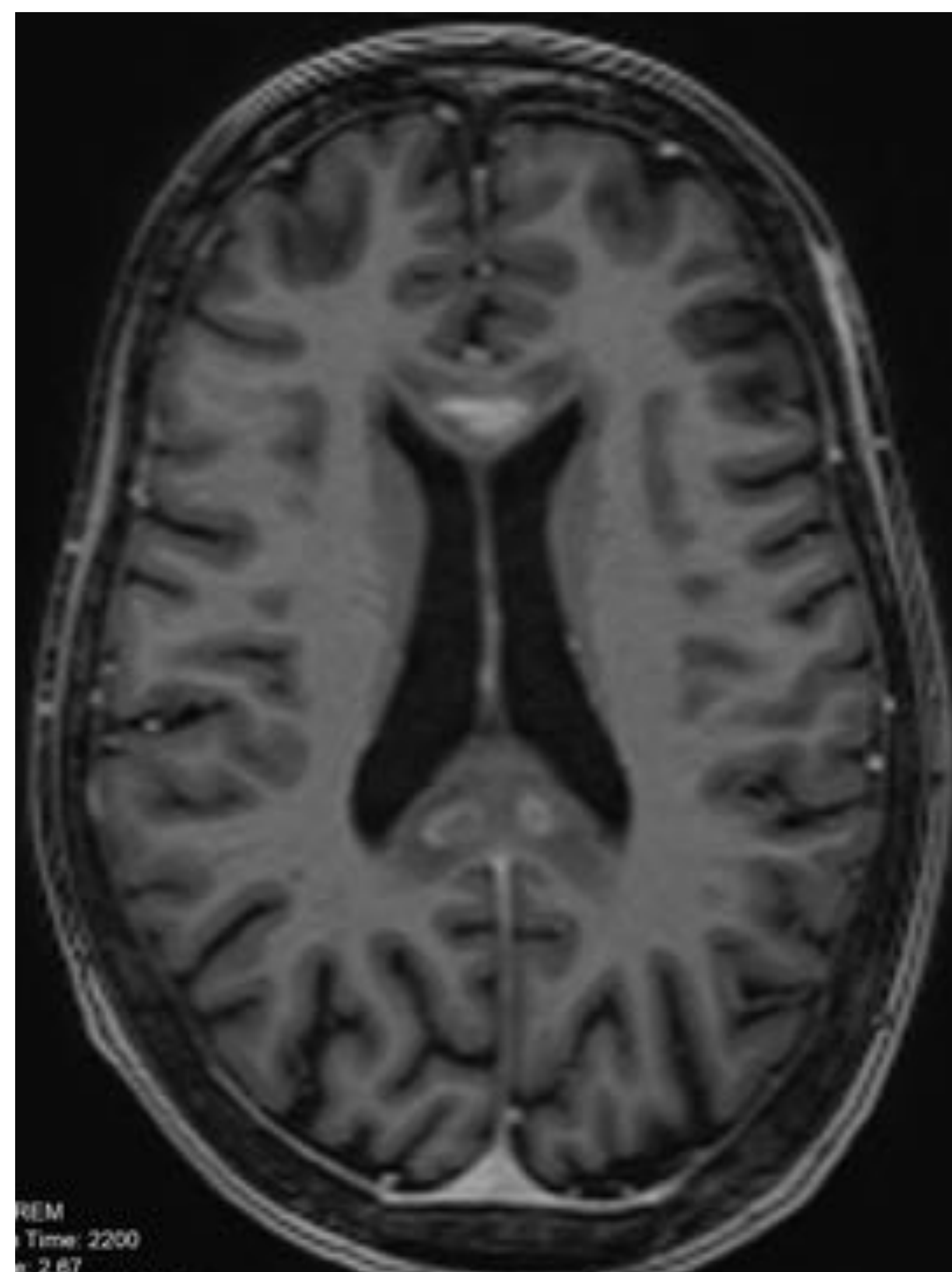
T1 SAGITAL SIN CONTRASTE



T1 AXIAL SIN CONTRASTE

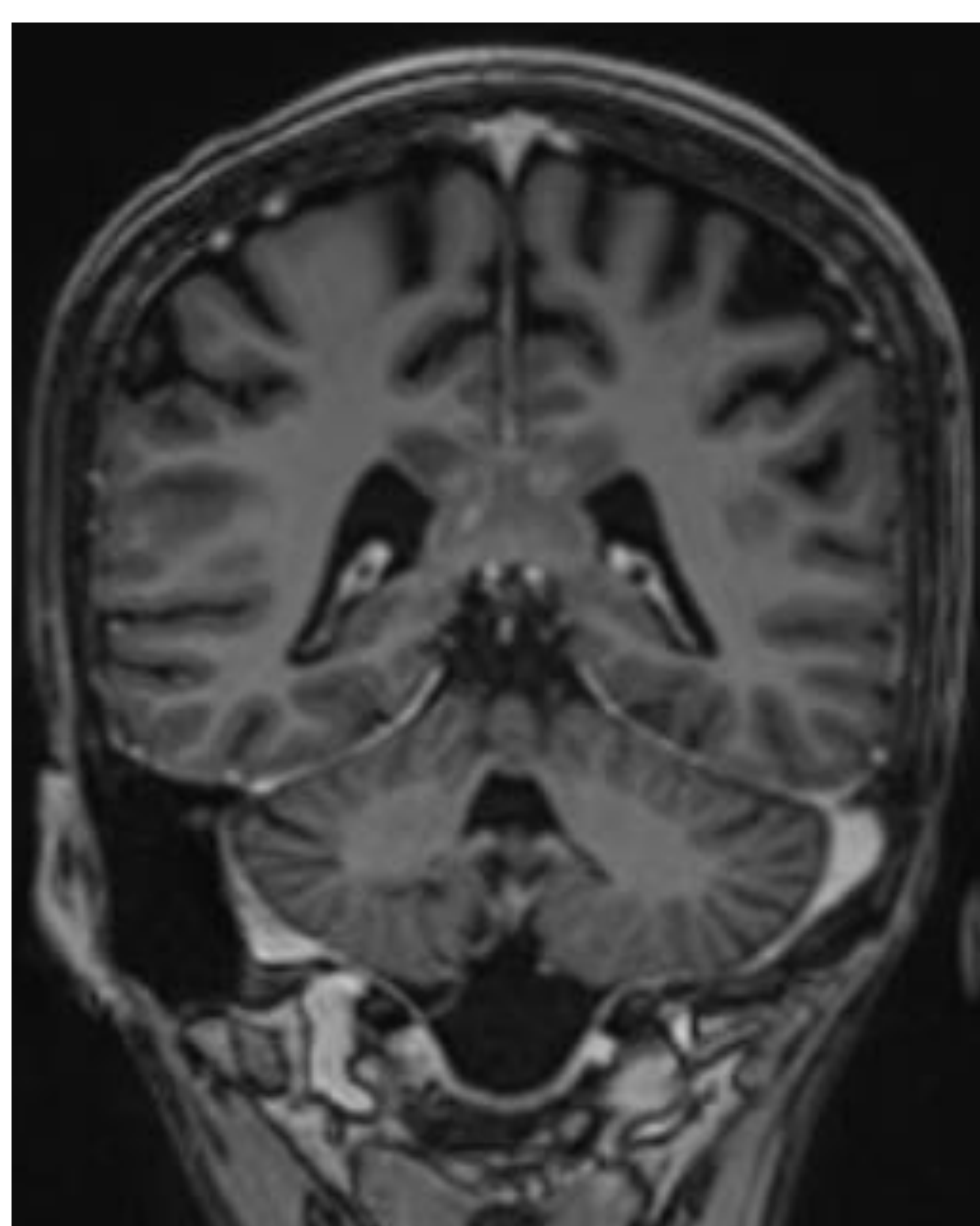


T1 SAGITAL + CONTRASTE

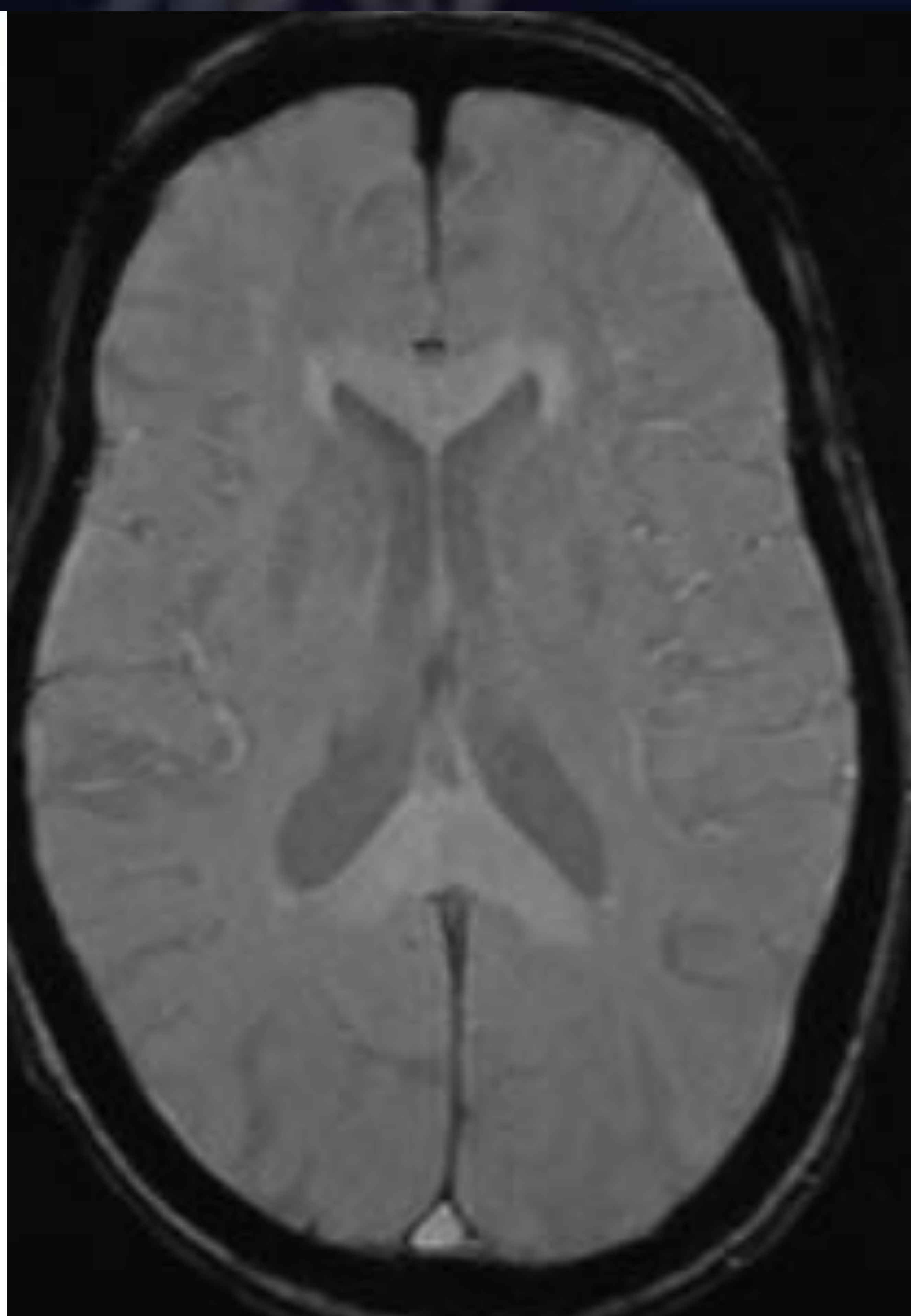


T1 AXIAL + CONTRASTE

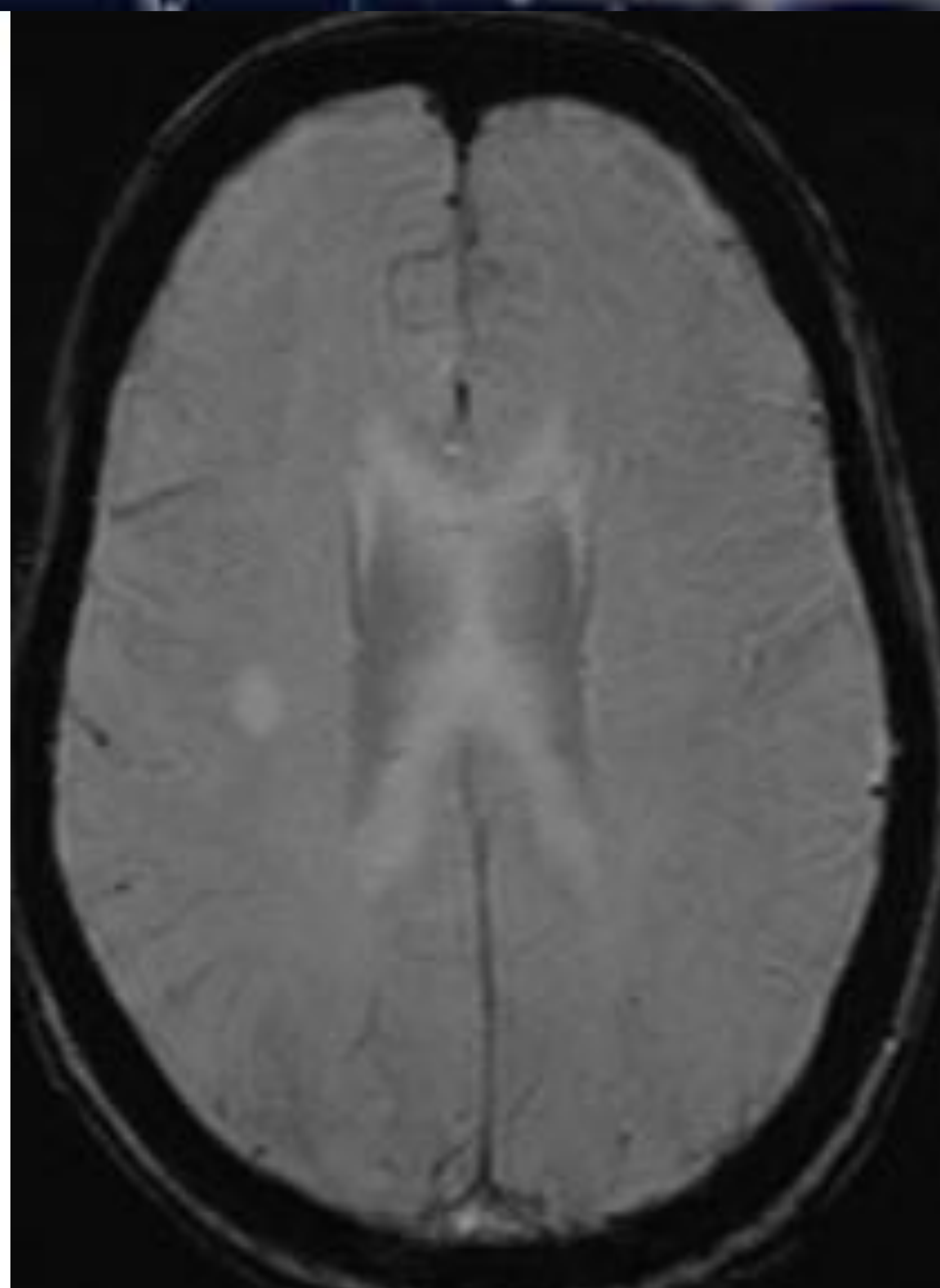
T1 CORONAL + CONTRASTE



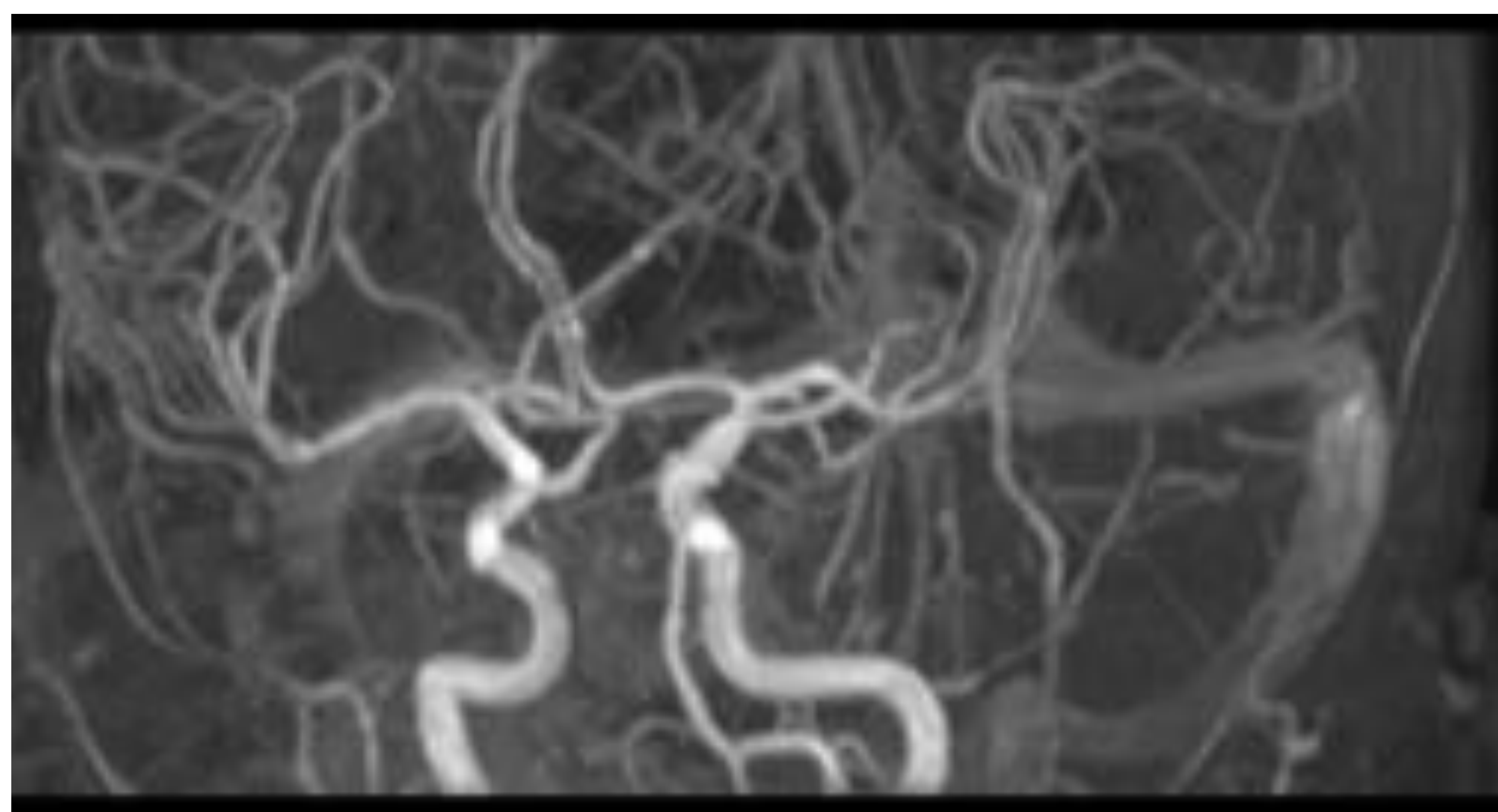




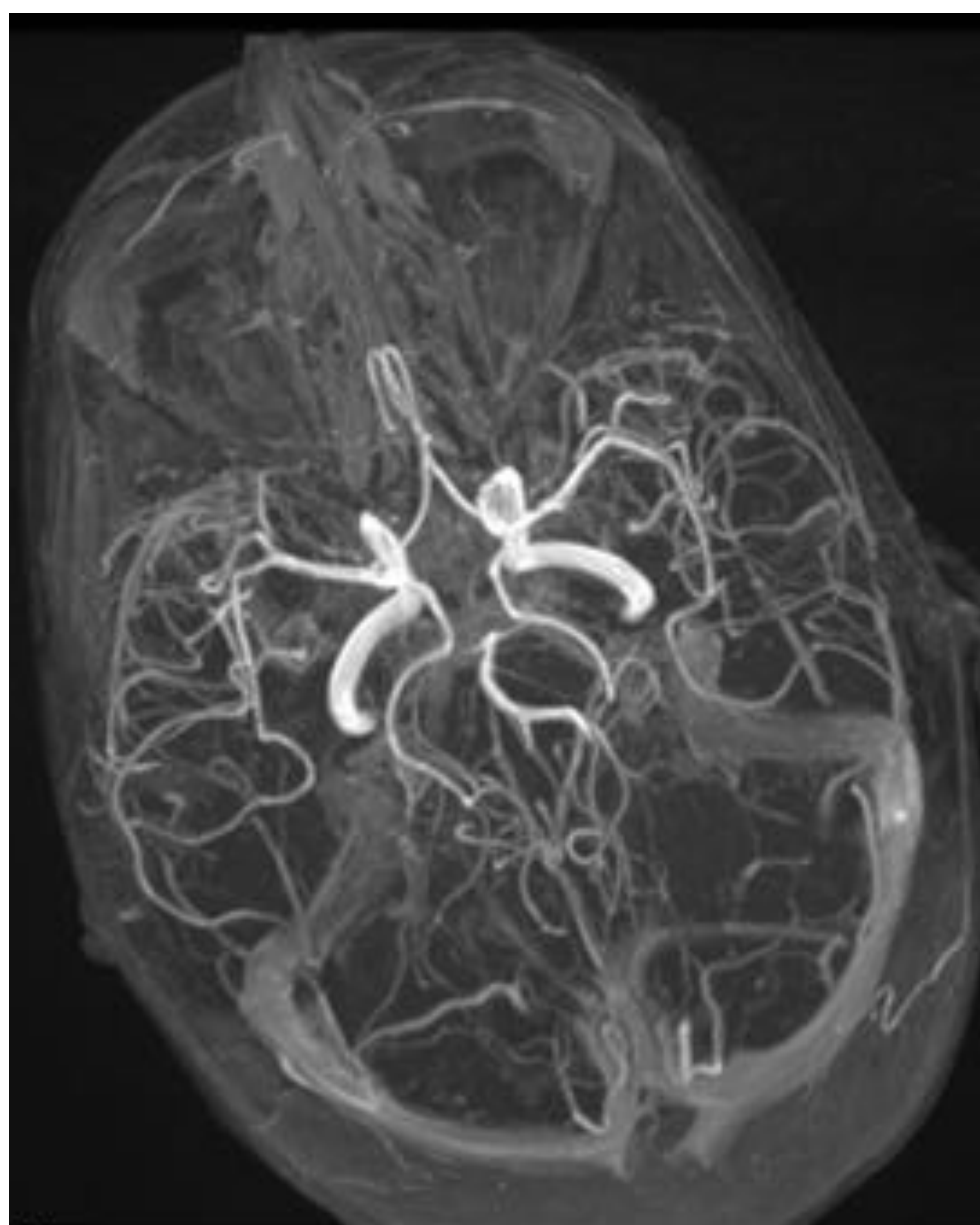
SWI AXIAL



SWI AXIAL



TOF CORONAL



TOF AXIAL



**CONTROL RADIOLÓGICO A LOS 8 MESES.****RM CEREBRAL DE CONTROL**

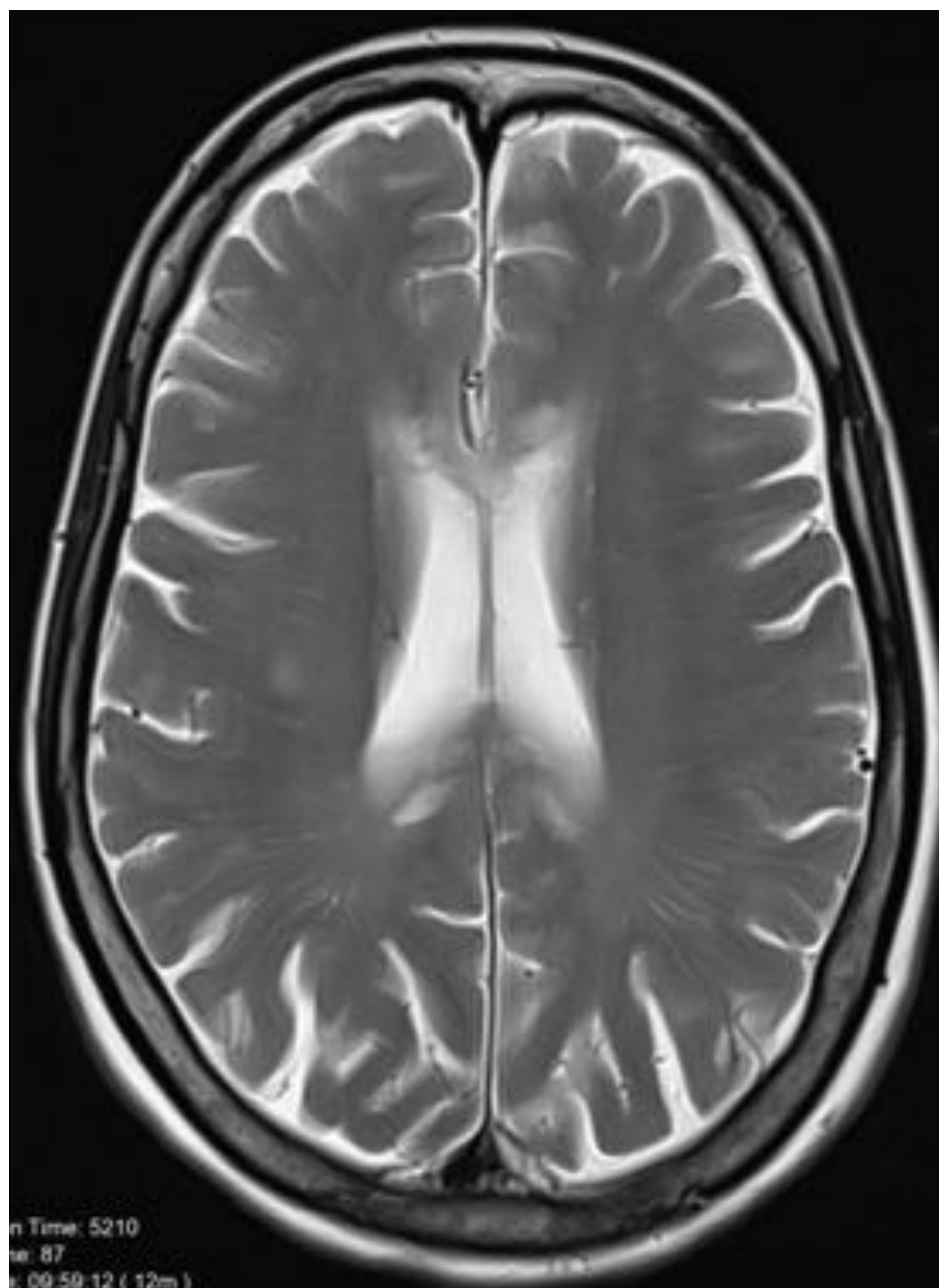
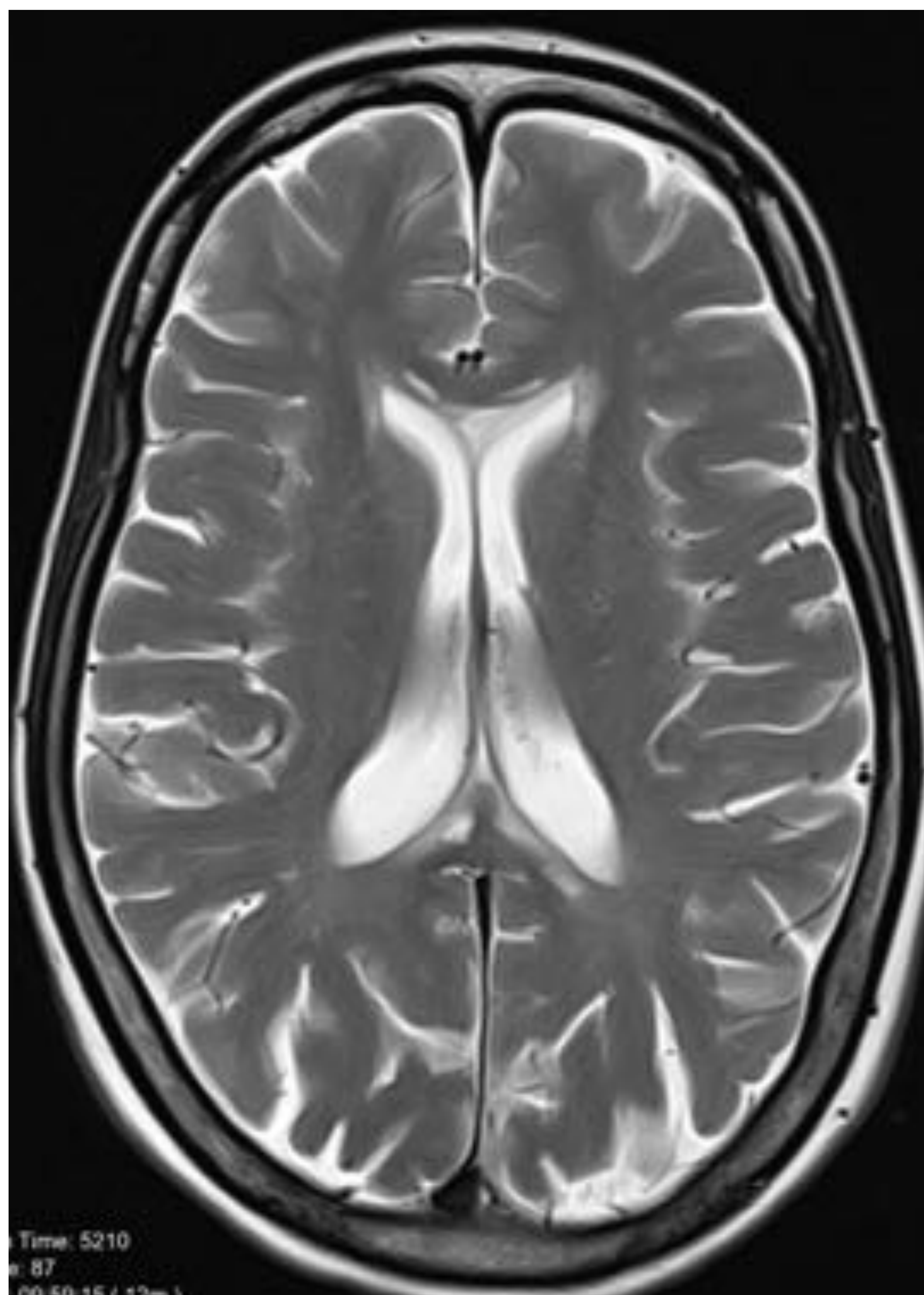
Importante disminución de la tumefacción y edema del cuerpo calloso, el cual presenta disminución de su tamaño con respecto al control previo y asocia múltiples cavidades de aspecto quístico confluyentes unas con otras, que no presentan realce tras la administración de contraste paramagnético ni restringen en estudio de difusión, sugestivas de zonas de necrosis, que afectan sobre todo el cuerpo calloso y el esplenio.

No se aprecia componente hemorrágico.

Persisten la lesión de 7 mm en la sustancia blanca subcortical frontal derecha, actualmente mejor delimitada y sin restricción en el estudio de difusión. Sin cambios las múltiples y pequeñas lesiones hiperintensas en secuencias TR largo puntiformes de localización fundamentalmente periventricular y subcortical frontal bilateral.

Hallazgos compatibles con zonas de necrosis en el contexto de evolución crónica de la enfermedad de Marchiafava Bignami.

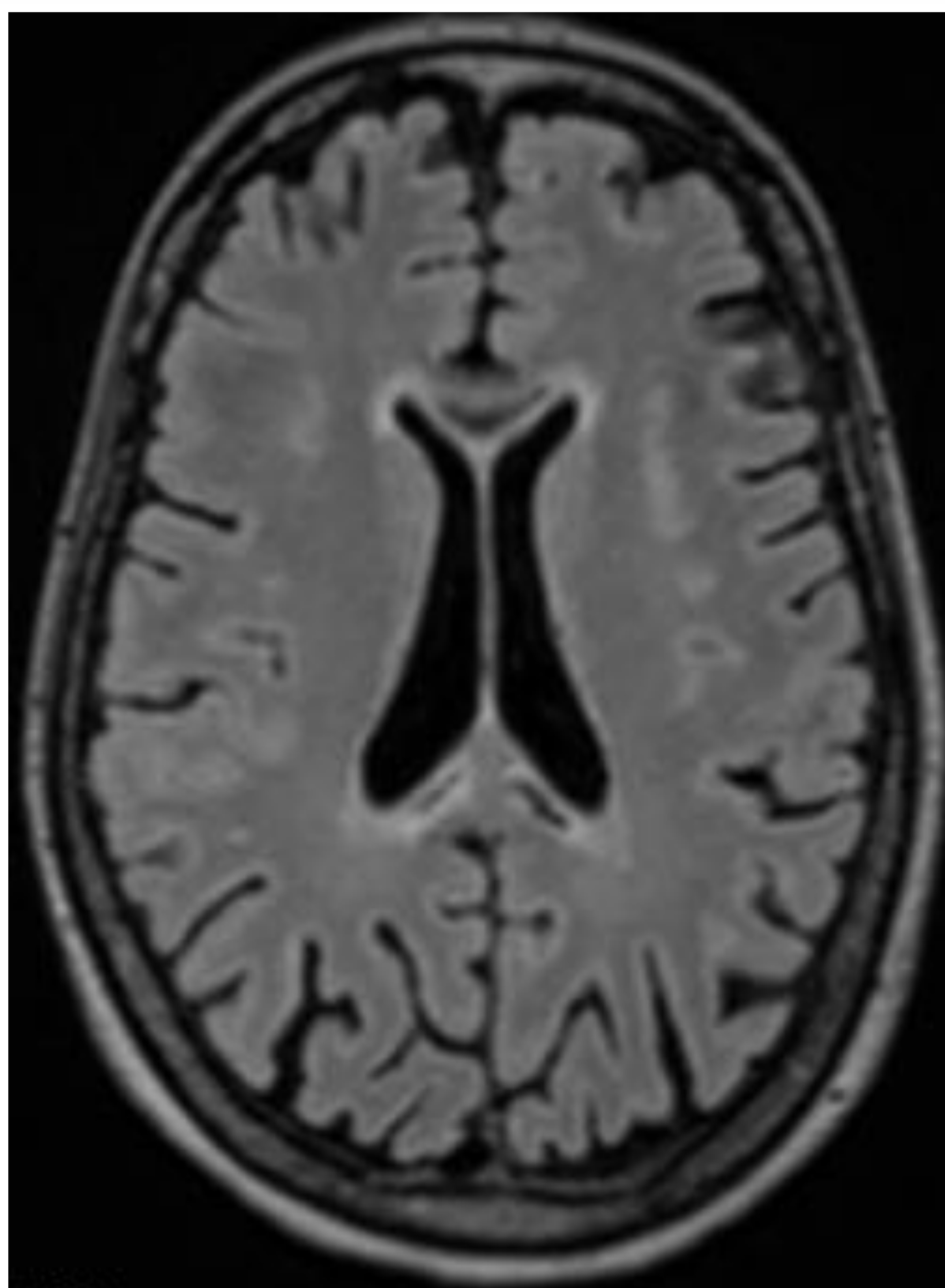
Hallazgos que se muestran en las siguientes imágenes



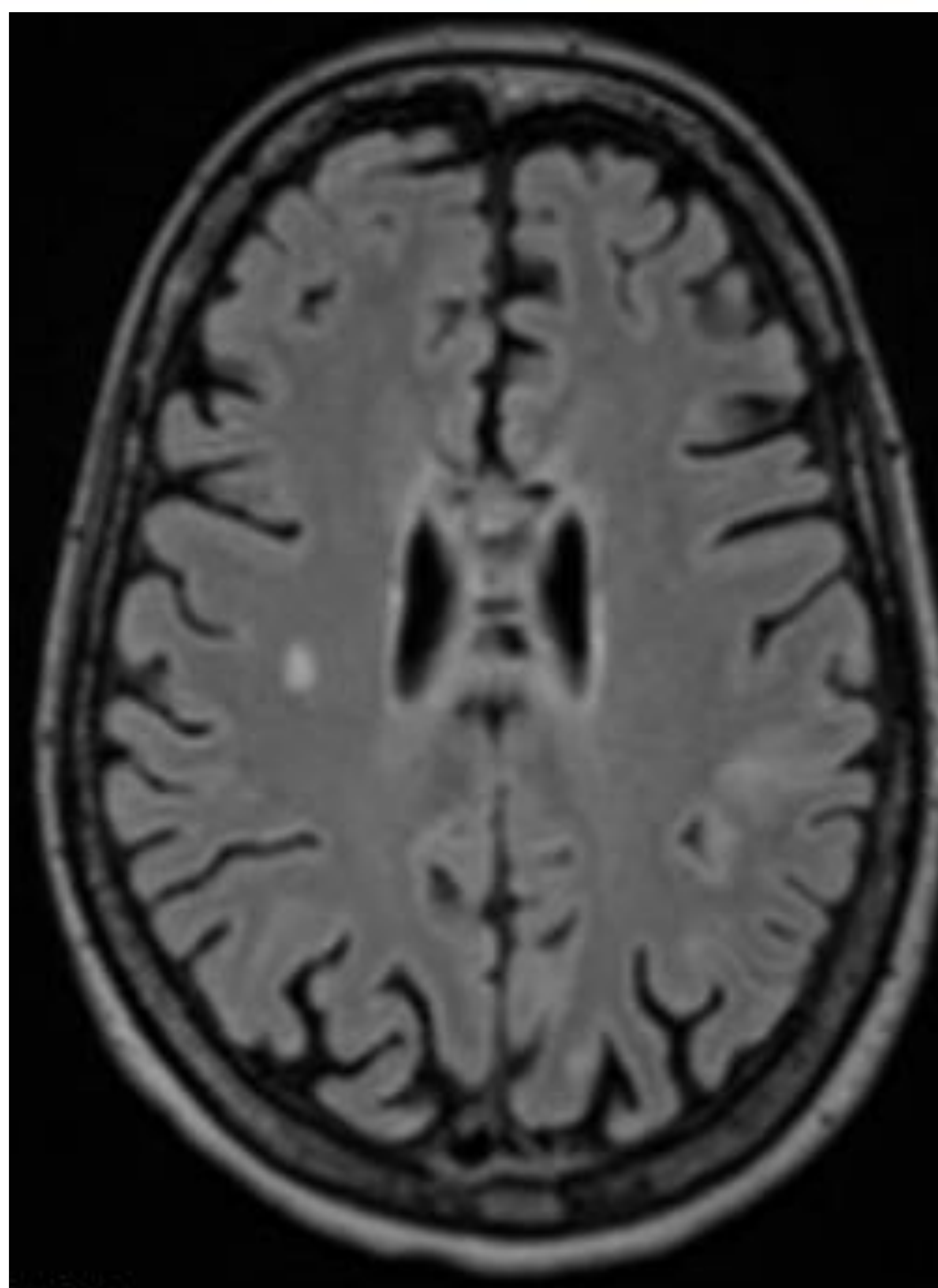
T2 AXIALES



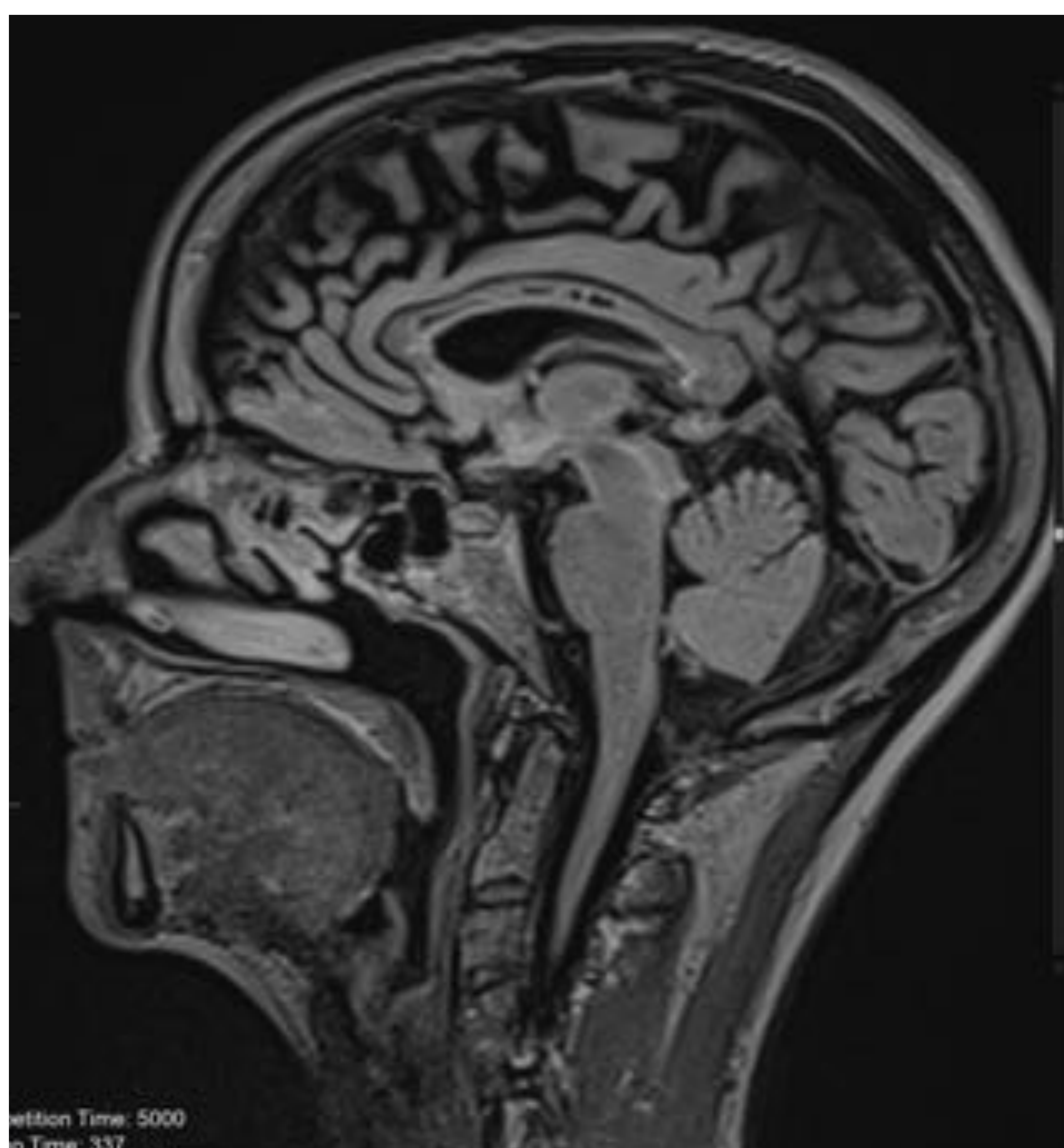
FLAIR EN DIFERENTES PLANOS



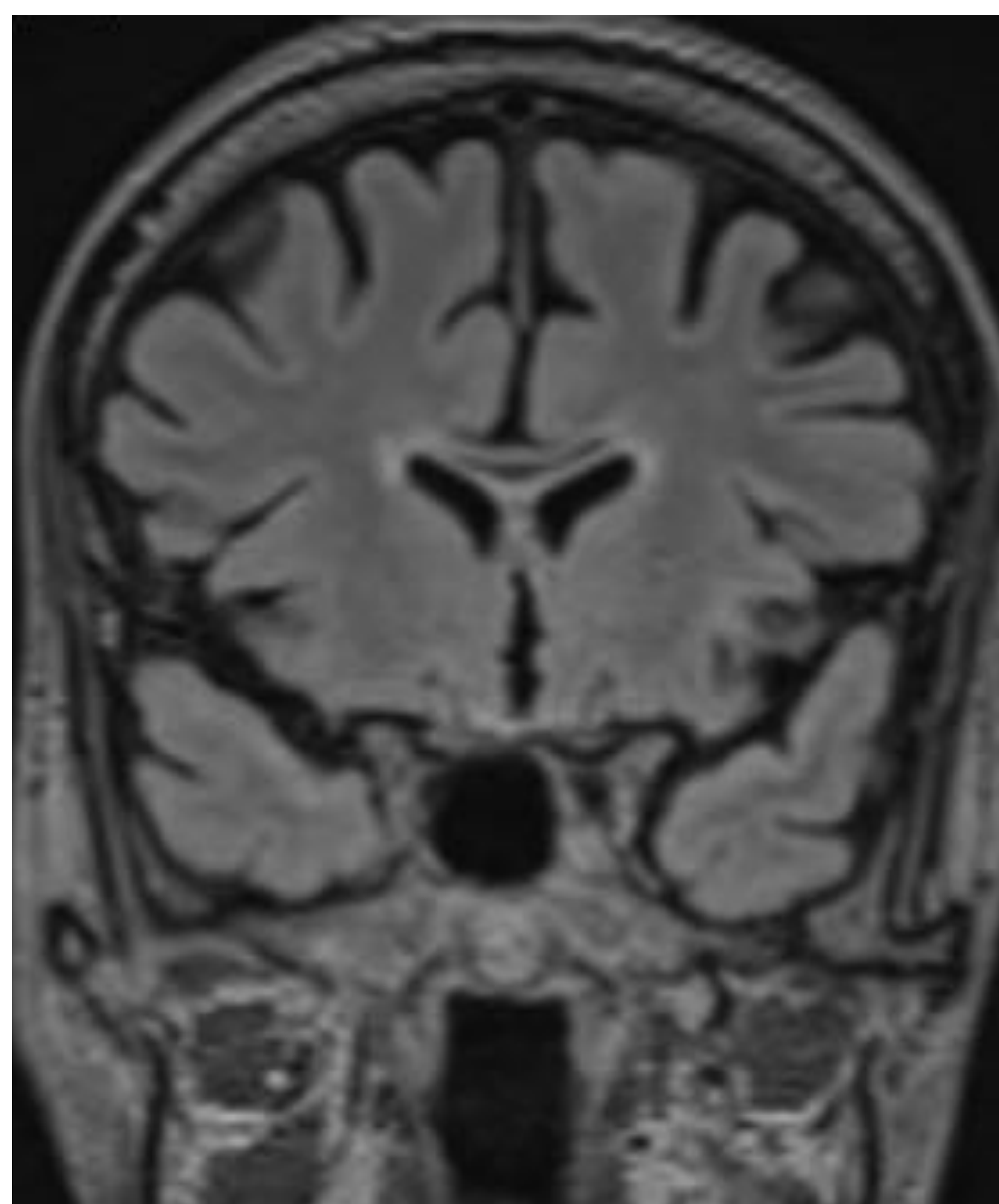
AXIAL



AXIAL

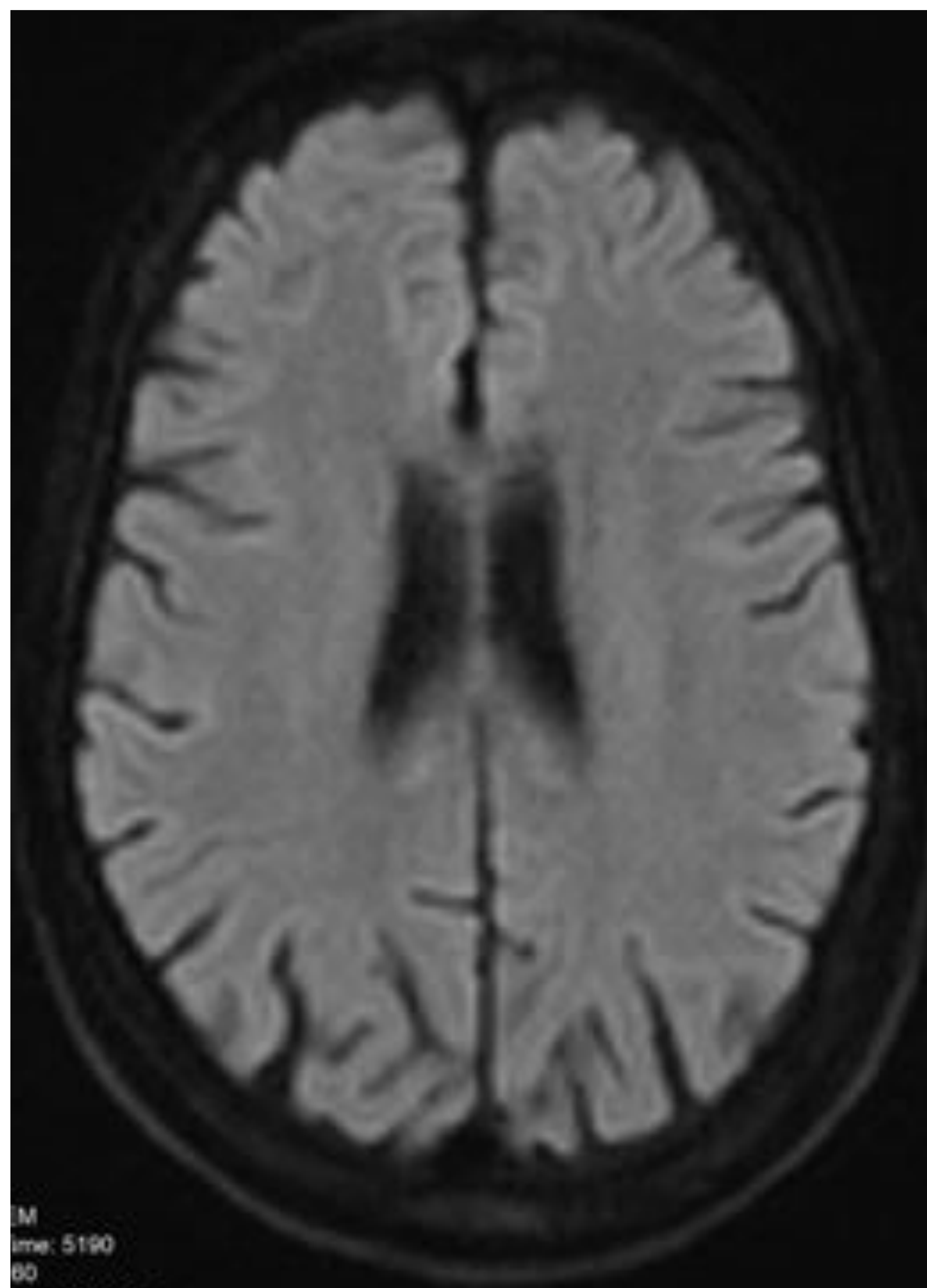
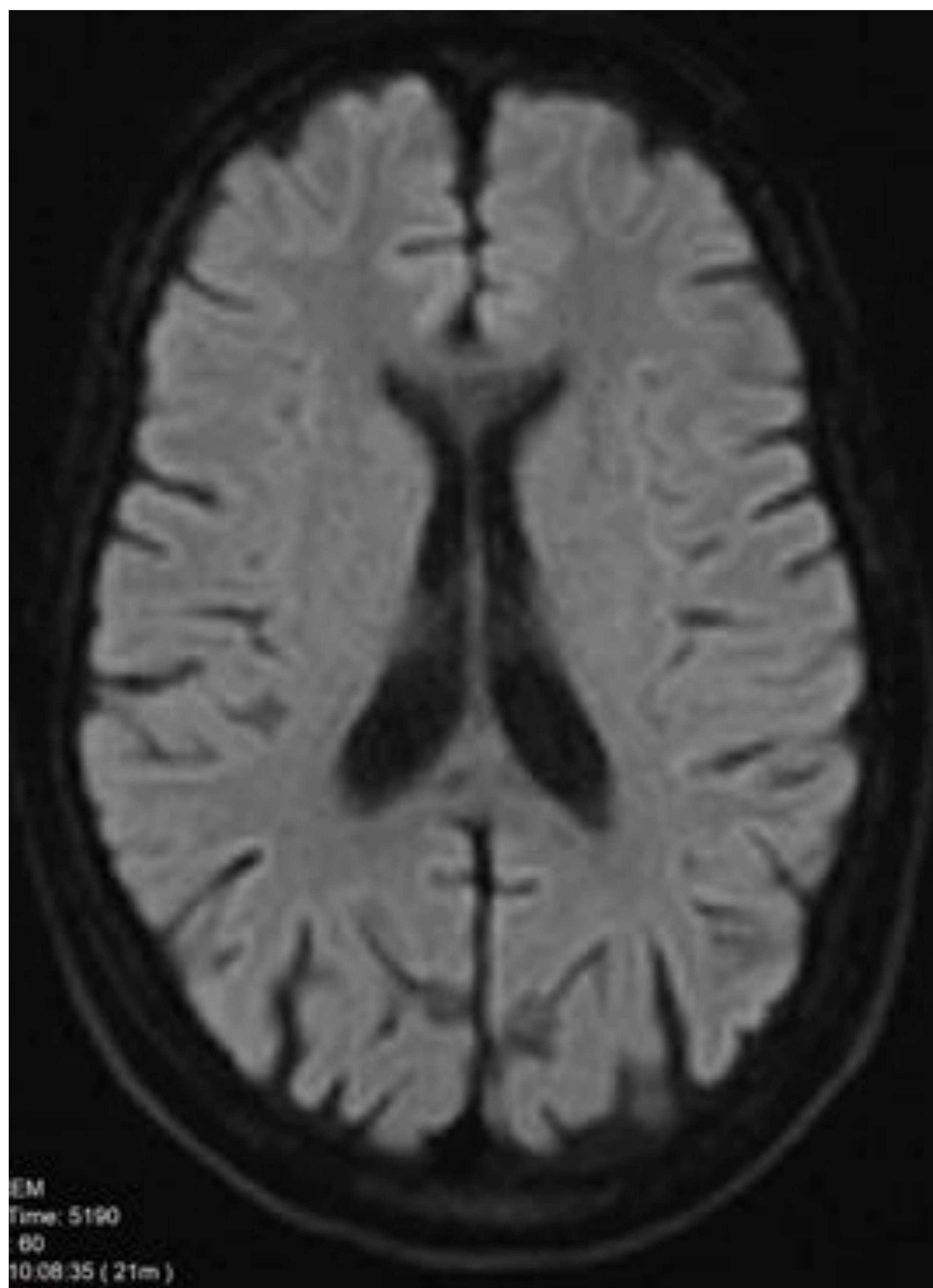


SAGITAL

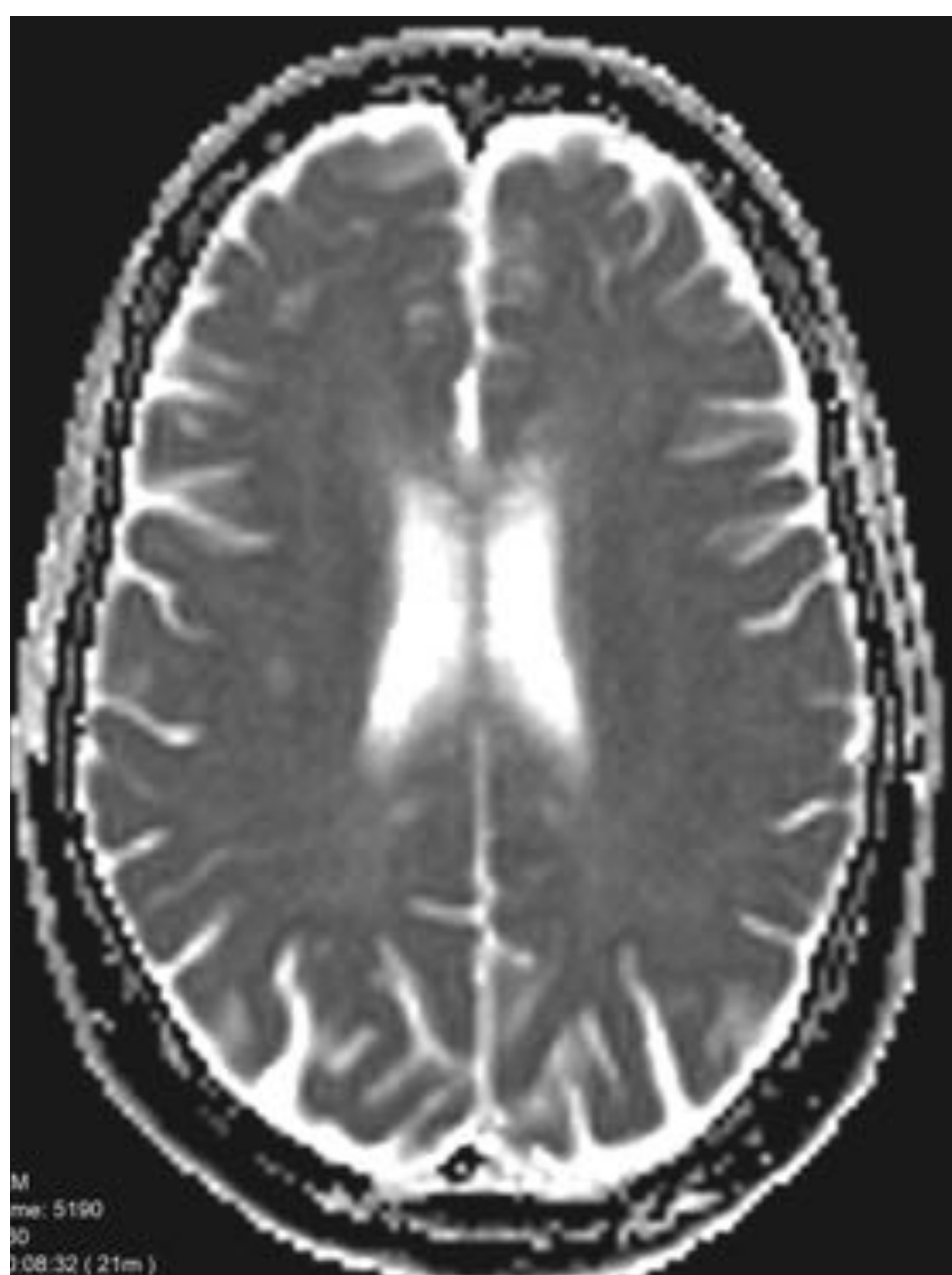
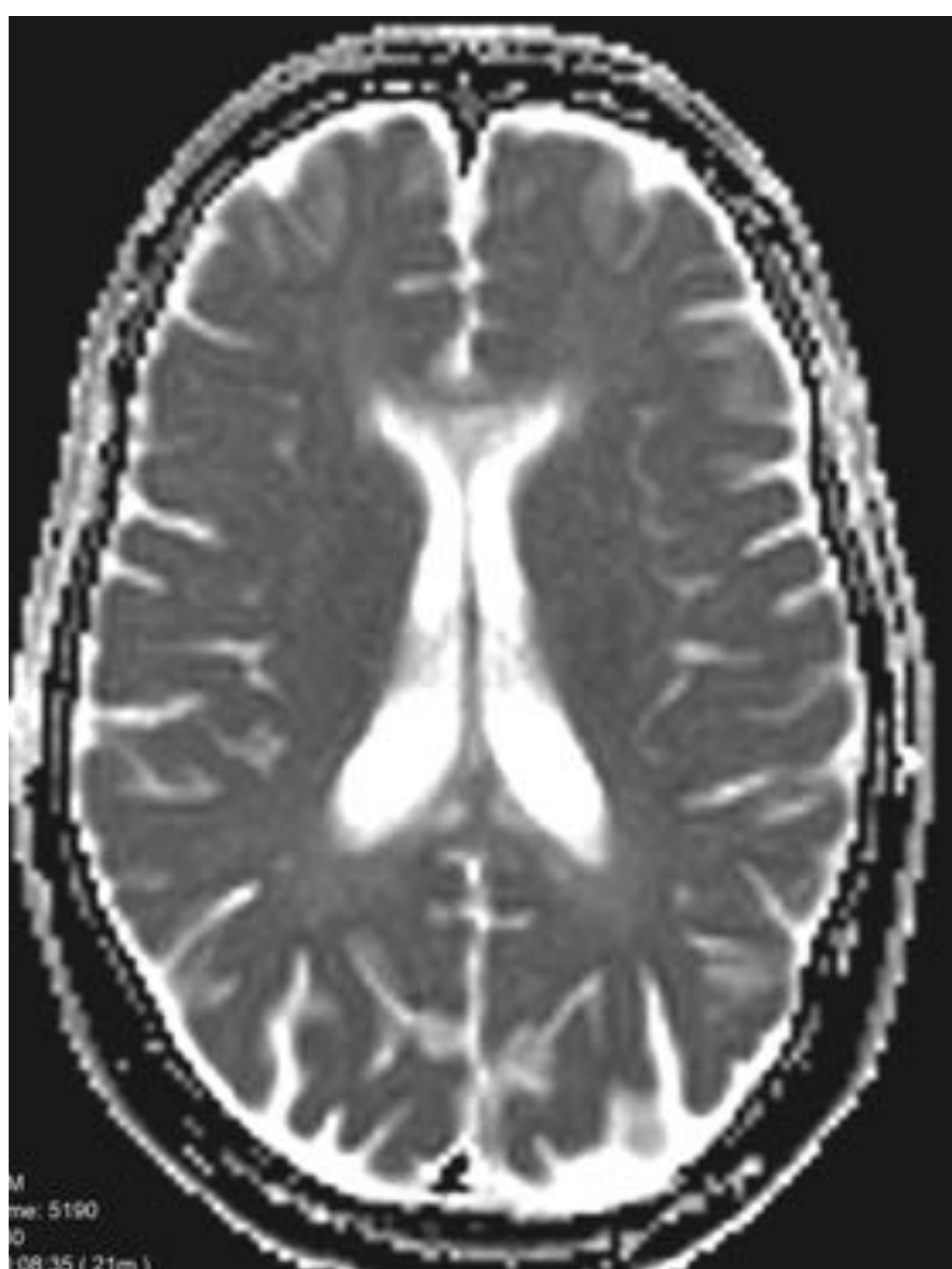


CORONAL



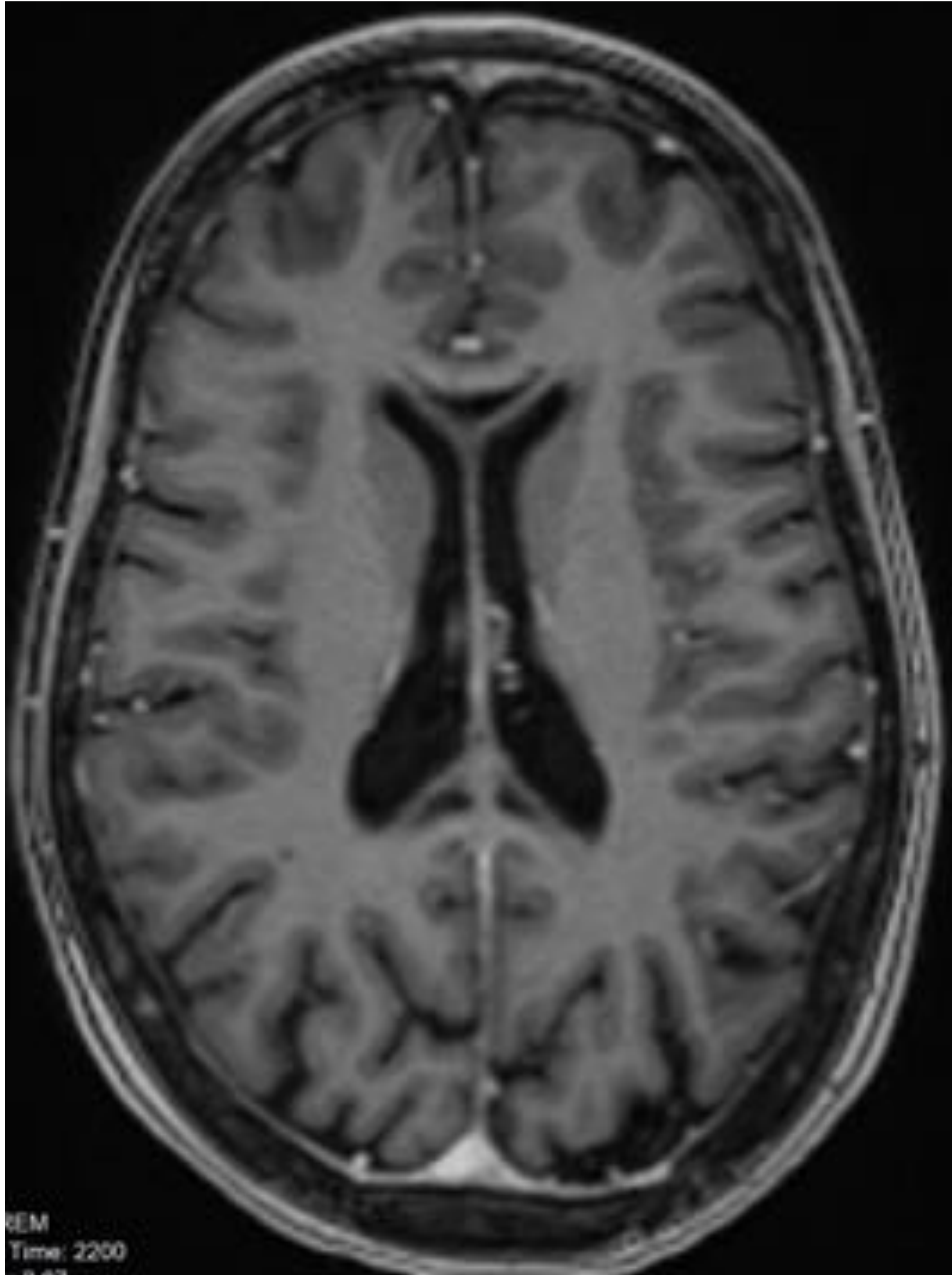


DWI AXIALES

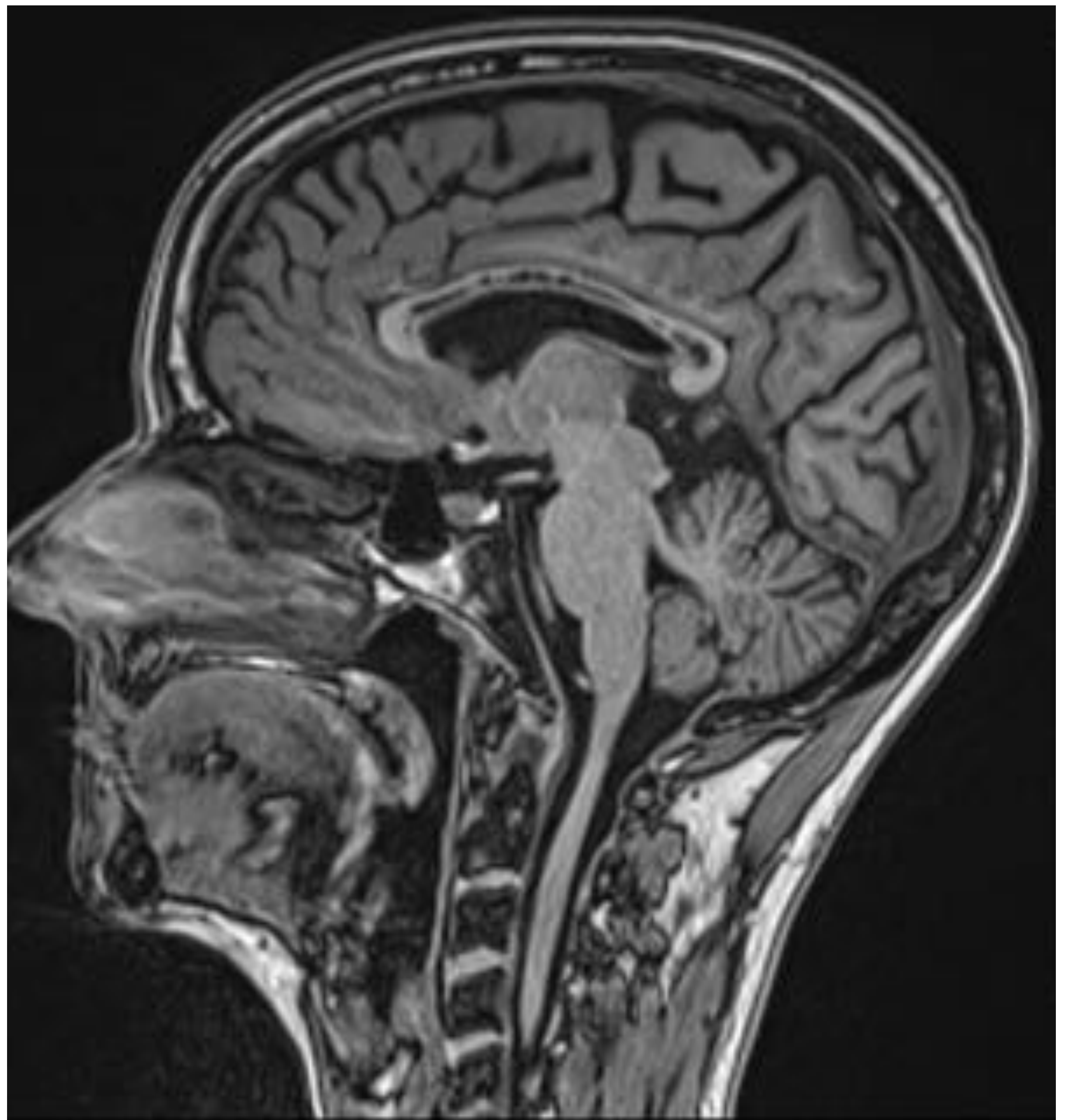


ADC AXIALES

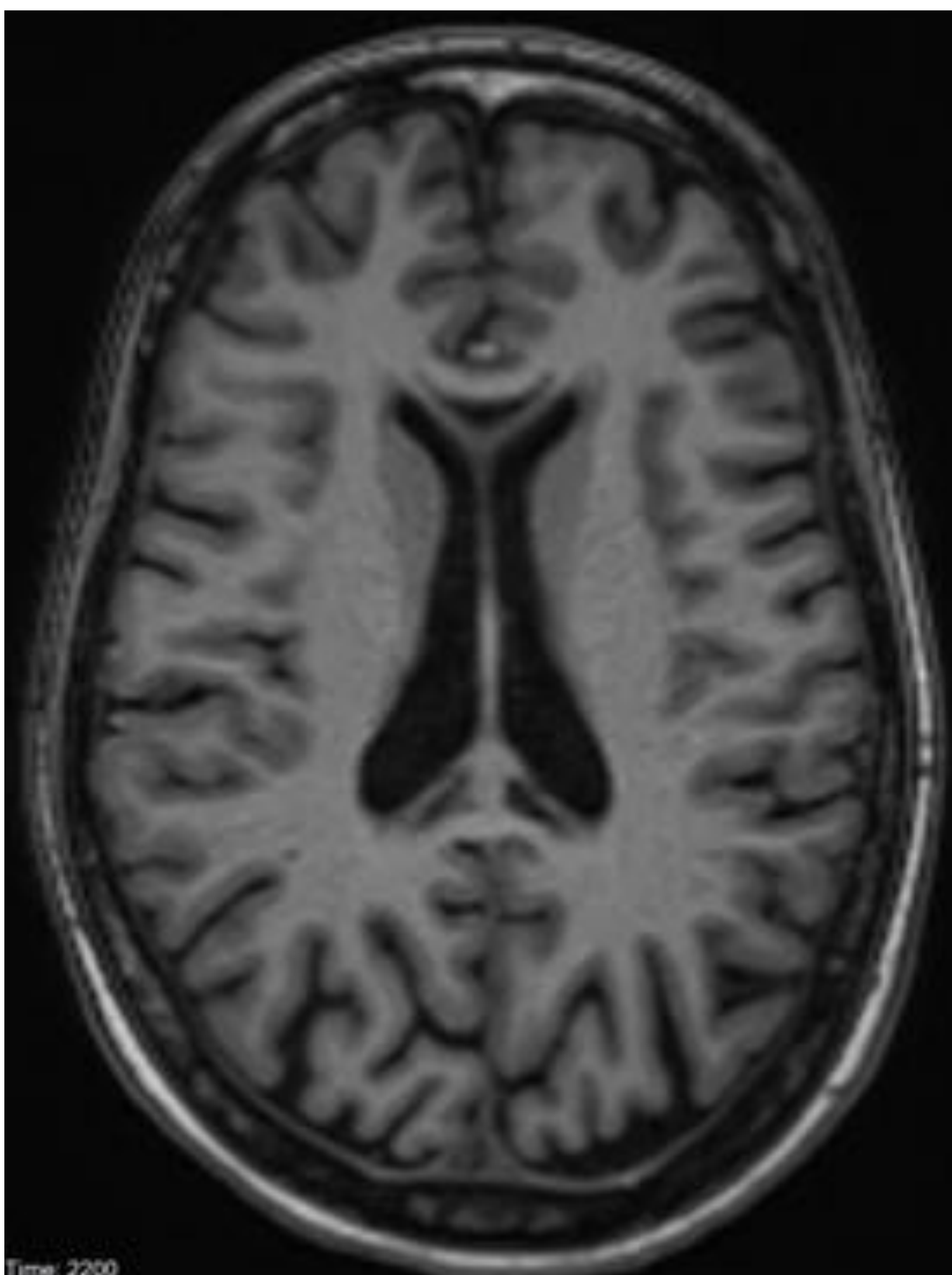




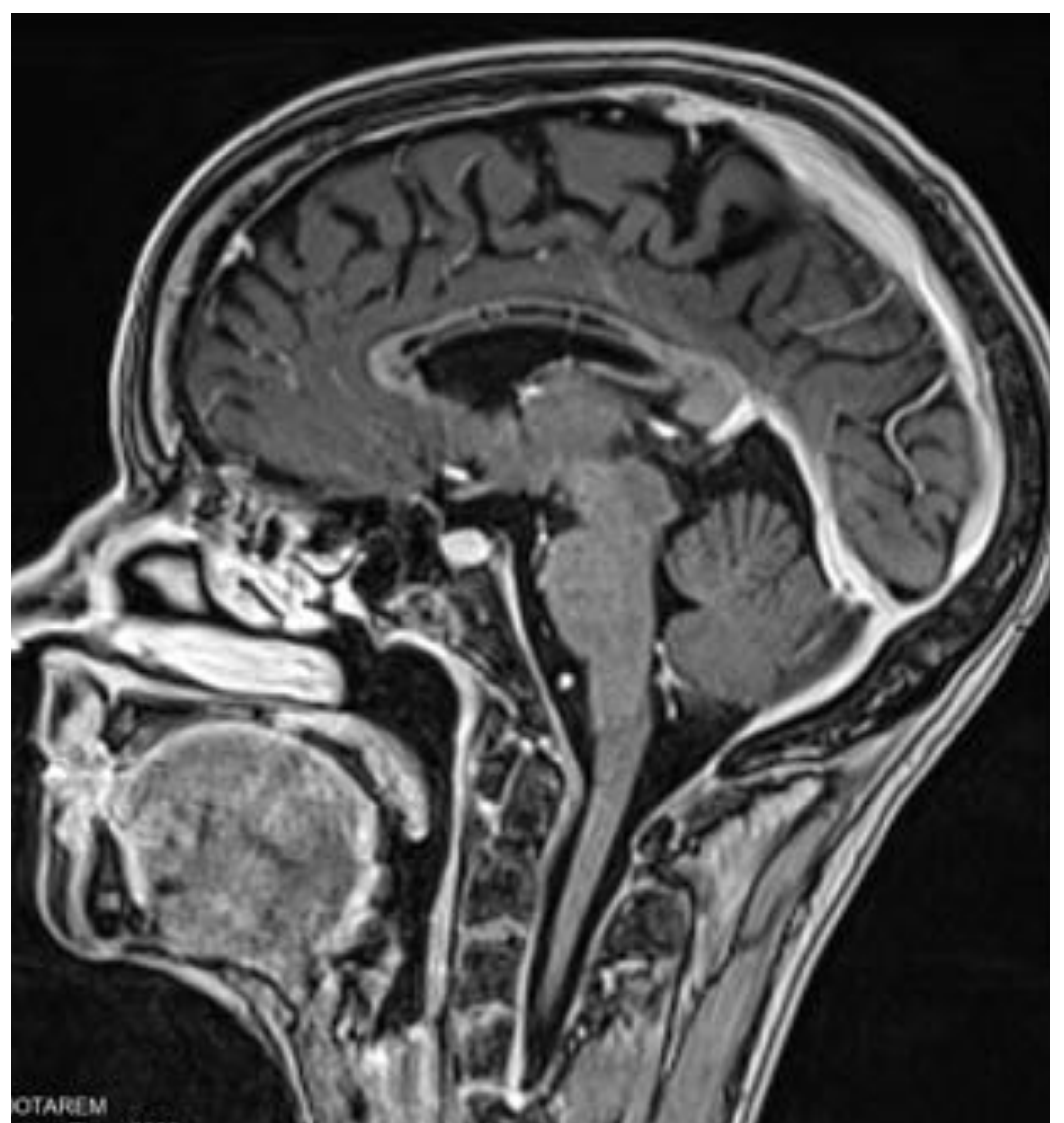
T1 AXIAL SIN CONTRASTE



T1 SAGITAL SIN CONTRASTE



T1 AXIAL CON CONTRASTE



T1 SAGITAL CON CONTRASTE



## BIBLIOGRAFIA.

1. Franco Muccio C, De Lipsis L, Belmonte R, Cerase A. Reversible MR Findings in Marchiafava Bignami Disease. Case Rep Neurol Med. 2019 Feb 6; 2019:1951030.
2. Dong X, Bai Ch, Nao J. Clinical and Radiological features of Marchiafava Bignami Disease. Medicine (Baltimore). 2018 Feb;97(5):e9626.
3. Tian T Y, Liang J W. Marchiafava Bignami Disease. StatPearls. June 4 2019.
4. Mazas Artasona L. afectación patológica del cuerpo calloso. Hallazgos en TC y RM. El baúl radiológico. Marzo 2018.
5. Michael Zohrabian V. Acute Marchiafava-Bignami disease. ASNR 14 FEB 2016
1. Botz B, Jayant Sambhaji CH, Marchiafava-Bignami disease. Radiopaedia (MBD). Emergencymedicine.
2. De Armas F, Salamano R, Martínez M, Telis O, Meerovich E. Enfermedad de Marchiafava-Bignami, a propósito de un caso clínico-imagenológico. Prensa Médica Latinoamericana. Arch Med Interna 2013; 35(3):105-108.
1. Reyes Soto G , Mendizábal Guerra R , Acosta Garcés R, Ayala Arcipreste A , Félix Espinoza I , Delgado Hernández C , Monroy Sosa A. Enfermedad de Marchiafava Bignami. Arch Neurocién (Mex). Vol. 13, No. 2: 138-142; 2008.
2. Salazar G, Fragoso M, Español G , Cuadra L . Primary degeneration of the corpus callosum (Marchiafava-Bignami disease): 2 unusual clinical presentations. Elsevier. páginas 587-589 (Noviembre - Diciembre 2013).
3. Blay Beltran J, Casula, E, Fernandez Ruiz C. P , Garcia Martinez E, Jiménez D. H, Poyatos Ruipérez C. La encrucijada. Historia del cuerpo calloso. Congreso de la SERAM 2012, 24-28 de mayo, en Granada/ES.



11. Valls Masot L, Blasco Solà G, Puig Alcántara J, Remollo Friedemann S, Pedraza Gutiérrez S. Lesiones del cuerpo calloso: diagnóstico diferencial mediante técnicas convencionales y avanzadas de resonancia magnética. Congreso de la SERAM 2012, 24-28 de mayo, en Granada/ES.

12. Arbelález A, Pajón A, Cabrera D, Guillermo Palacio L. Neuroimagen de la enfermedad de Marchiafava Bignami. Acta Neurol Colomb • Vol. 19 No. 3 Septiembre 2003.

13. Epelman M, Daneman A, Halliday W, Whyte H, Blaser SI. Abnormal corpus callosum in neonates after hypoxic-ischemic injury. *Pediatr Radiol*. 2011 Sep 21. [Epub ahead of print].

14. Leong AS. Marchiafava-Bignami disease in a non-alcoholic indian mate. *Pathology* 1979; 11:241-9.

15. Prieto C, Enrique A, Berenguer Gonzalez JB, Rodriguez Mijarra, M Montserrat;, Mut Pons R, Calvillo Batlles, M Pilar, Martinez Galvez, M. Manifestaciones RM de la Encefalopatía Alcohólica. Congreso SERAM, Sevilla 2008. Neurorradiología.

16. Girault JM, Armand JP, Dousset V, Daubé X, Schoenenberger P, Carlier P, et al. Acute Marchiafava-Bignami disease. A case. *J Radiol* 1996; 77: 675-677.

17. Garcia-Monco JC, Cortina IE, Ferreira E, Martínez A, Ruiz L, Cabrera A, Beldarrain MG. Reversible splenial lesion syndrome (RESLES): what's in a name? *J Neuroimaging*. 2011 Apr;21(2):e1-14.