

Aporte de la resonancia magnética en la Enfermedad de Wilson

Dr Nagel Jorge, Dr Alvarez Jorge, Dra Miralles Sabrina, Dra Baronti Carolina, Dra Jofre Jimena



GRUPO GAMMA
RED INTEGRADA DE SALUD

Introducción

- La enfermedad de Wilson es una enfermedad rara de causa congénita, que afecta tanto a niños como adultos y aunque están destinados a ser farmacodependientes, en muchos casos los resultados no son los esperados

Objetivos

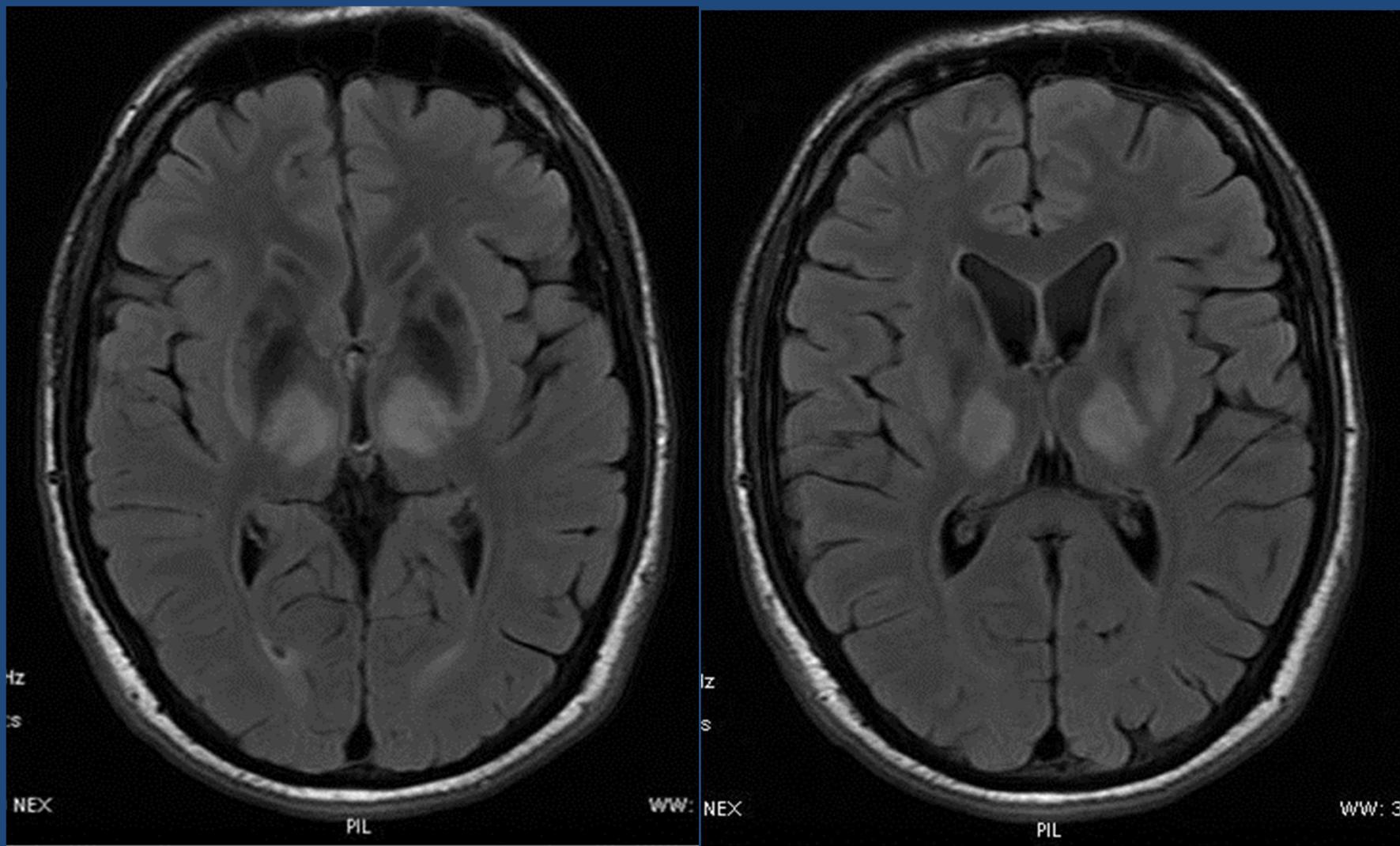
- Evaluar la respuesta del tratamiento de la enfermedad de Wilson a través de las secuencias de resonancia magnética

- La enfermedad se produce por un trastorno hereditario autosómico recesivo del metabolismo del cobre, alterando su excreción y produciéndose acumulación tóxica de este metal principalmente en hígado y cerebro
- Manifestándose con hepatopatía, temblor, disartria, ataxia y espasticidad

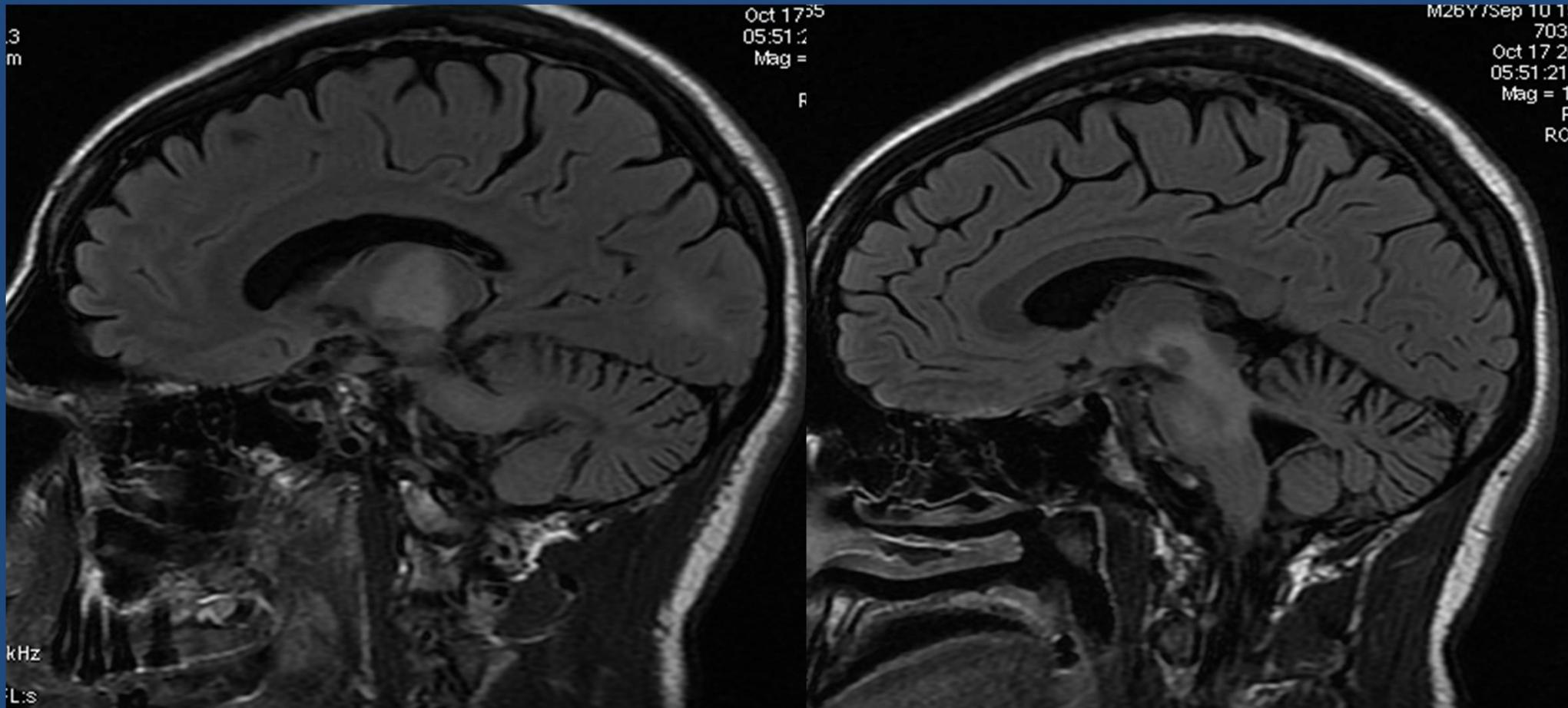
El diagnóstico de la enfermedad se basa en:

- Medición sérica de cobre y ceruloplasmina
- Excreción urinaria de cobre
- Examen oftalmológico
- Resonancia magnética nuclear

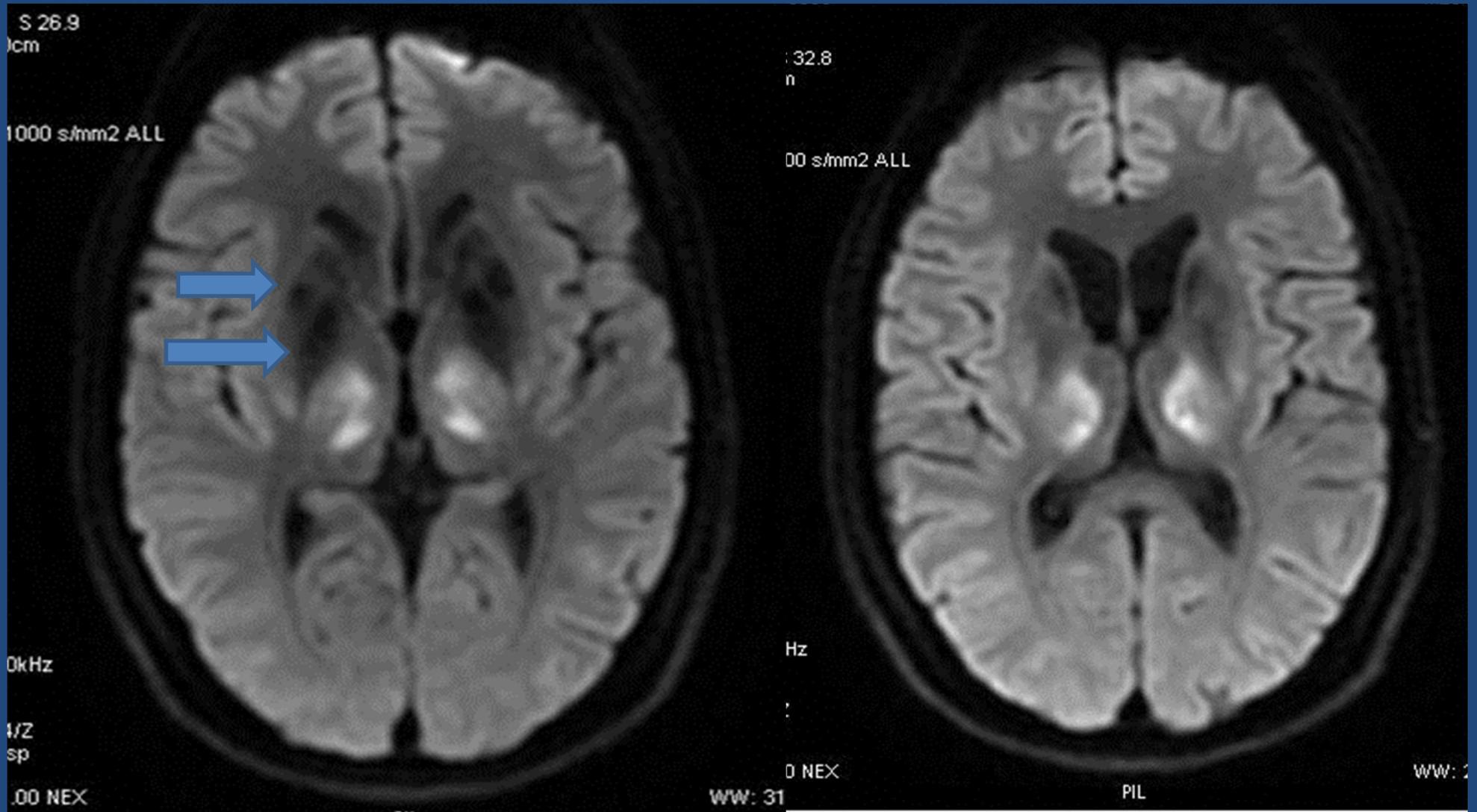
- Hallazgos en resonancia magnética:
 - ✓ cambios en la intensidad de señal de la sustancia gris y blanca, principalmente a nivel de ganglios de la base, tálamo, núcleo lenticular, pedúnculos cerebrales, protuberancia
 - ✓ atrofia frontotemporal y cerebelosa



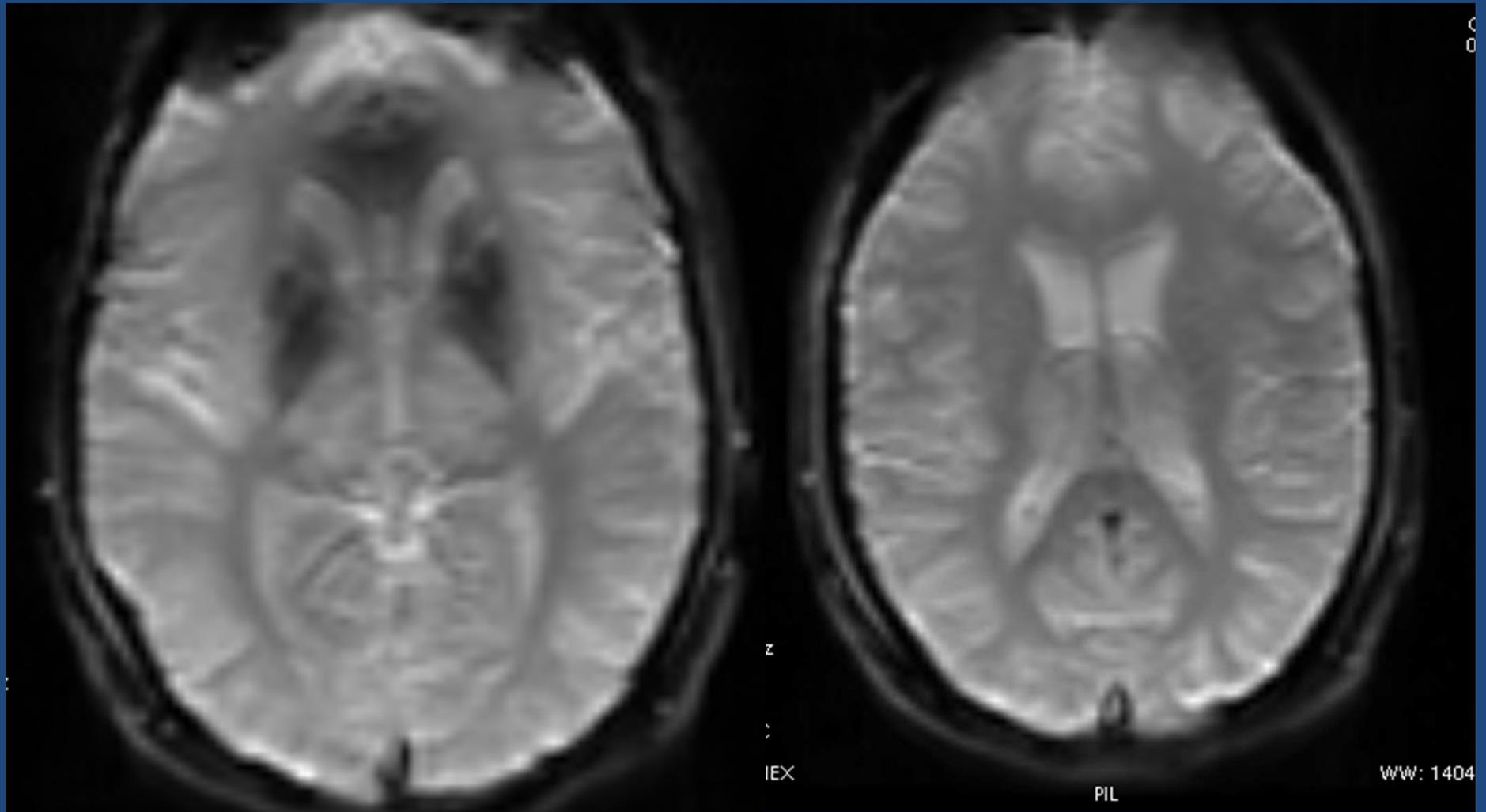
Paciente masculino de 26 años de edad
Axial FLAIR: Hiperintensidad (gliosis cicatrizal) a nivel talámico y ganglios basales



Sagittal FLAIR corte a nivel de la línea media cerebral:
hipertintensidad del tálamo, pedúnculos cerebrales y protuberancia



Secuencia de difusión (DWI): los núcleos lenticulares y las cabezas de los núcleos caudados aparecen oscuros por efecto de susceptibilidad magnética que se produce en esta secuencia de pulso. Se observa restricción de agua, hiperintensidad talámica bilateral.



Eco Gradiente potenciada en T2* estas imágenes son las mas específicas. En ellas se aprecia con nitidez el efecto de susceptibilidad magnética que inducen los depósitos de cobre.

Se observa hipointesidad de los núcleos lenticulares.

Conclusión

- Las diferentes secuencias de resonancia magnética contribuyen a evaluar el grado de afectación neuronal y así evaluar la respuesta al tratamiento.

Bibliografía

- Tratado de neurología clínica; Federico Micheli edición 2003
- Toxicidad cerebral; seram 2008 hospital universitario de Tarragona
- Sociedad española de neurología, www.sen.es
- Neurorradiología; Grossman-Yousem
- Diagnóstico por imágenes; Osborn 2ª edición
- Revista de radiología Argentina edición 2007 Dr Nagel Jorge- Dra Miralles Sabrina