CADI 2024
CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

N.º **648**

IMPORTANCIA DEL USO DE RM EN EL DIAGNOSTICO DE LAS ENCEFALOPATIAS POR DEFICIENCIA DE TIAMINA : ENCEFALOPATIA DE WERNICKE Y MARCHIAFAVA BIGNAMI.

AUTORES: Ruddy Elizabeth **VERA VIVERO** | Alvaro Kenneth **GONZALEZ MATTAR** | Fabrizio Andrés **LARREA CADENA** | Yinessa Steffi **TOLEDO DE LA CRUZ** | Uriel SIDELNICK | Marcela Liliana **VALENZUELA**

HOSPITAL PROF. ALEJANDRO POSADAS

Buenos Aires - Argentina

Declaramos no tener conflictos de interés

ruelivevi@gmail.com

POSADAS
HOSPITAL NACIONAL

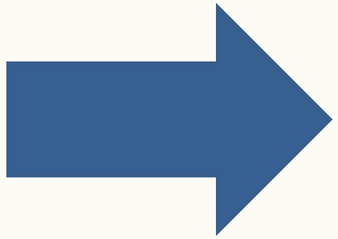
OBJETIVO DEL APRENDIZAJE

- Destacar la importancia de la RM para detectar lesiones cerebrales que nos hagan sospechar esta enfermedad.

- Reconocer el contexto clínico en el cual se debe considerar como diagnóstico el déficit de tiamina.

REVISION DEL TEMA

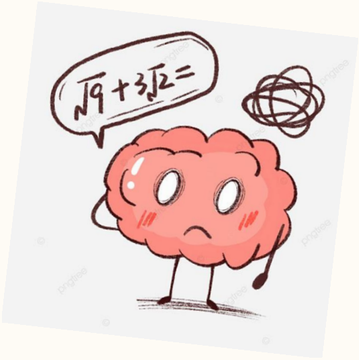
La vitamina B1 funciona como catalizador en la generación de energía a través de la descarboxilación de aminoácidos de cadena ramificada, así como alfa-cetoácidos y actúa como coenzima para las reacciones de transcetolasa en forma de pirofosfato de tiamina, también desempeña un papel en la propagación de los impulsos nerviosos y en el mantenimiento de la vaina de mielina.



Ésta entidad se presenta con mayor frecuencia en personas alcohólicas y/o desnutrición. El déficit de tiamina genera compromiso multisistémico, dentro de los cuadros clínicos se destacan el SD Wernicke-Korsakoff (WK) y Marchiafava Bignami (MBD).

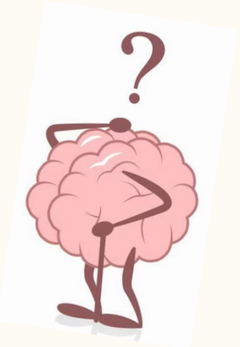
Entidades en las que las pruebas radiológicas son esenciales para su diagnóstico y tratamiento.

ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE-KORSAKOFF



La tríada clásica de la encefalopatía de WK comprende estado mental anormal, ataxia y oftalmoplejía, sin embargo se encuentra solo en el 16-33% de los pacientes. Si no se trata adecuadamente, pueden producirse trastornos neurológicos graves como la psicosis de Korsakoff e incluso la muerte

Los cambios mentales incluyen confusión, desorientación espacial, mareos, somnolencia, apatía, deterioro cognitivo con alteración de la memoria e incapacidad para concentrarse. Tales síntomas pueden derivar de la afectación del sistema reticular a nivel de los núcleos talámicos de la línea media o de los cuerpos mamilares.



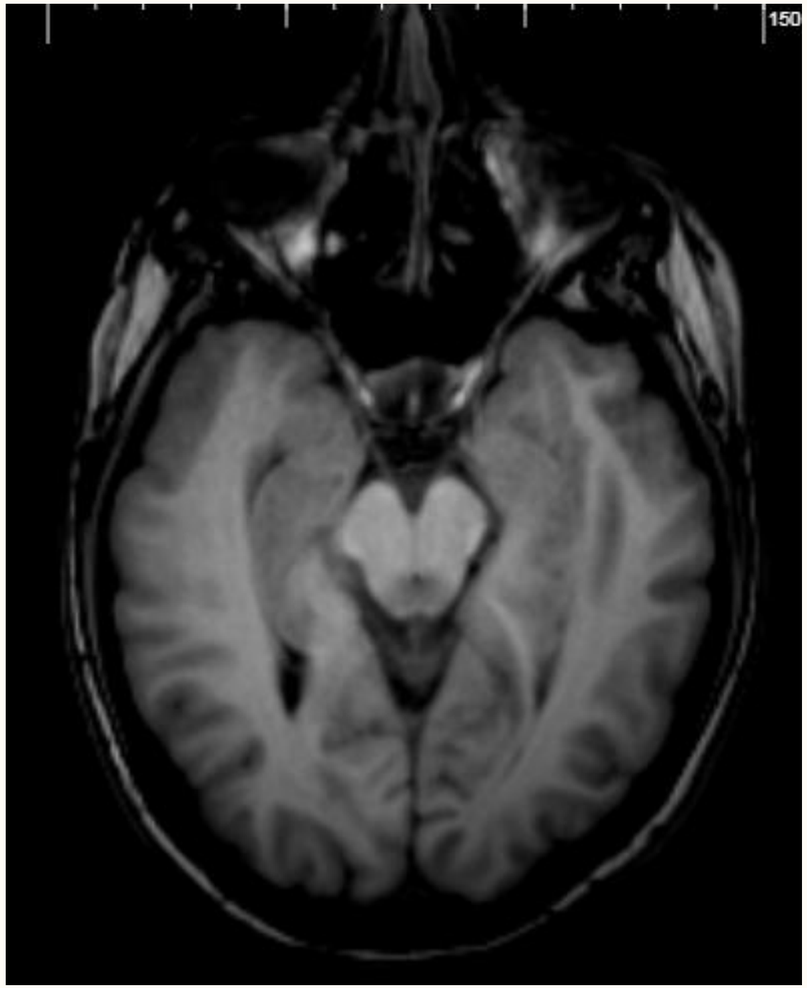
La segunda manifestación clínica común es la anomalía oculomotora.
La oftalmoplejía completa ocurre raramente, mientras que la anomalía ocular más común es el nistagmo, generalmente horizontal; las manifestaciones oculares son el resultado de lesiones a nivel de los núcleos de pares craneales VI-III. Con respecto a la ataxia, ésta el resultado de la afectación del vermis cerebeloso y de la disfunción vestibular

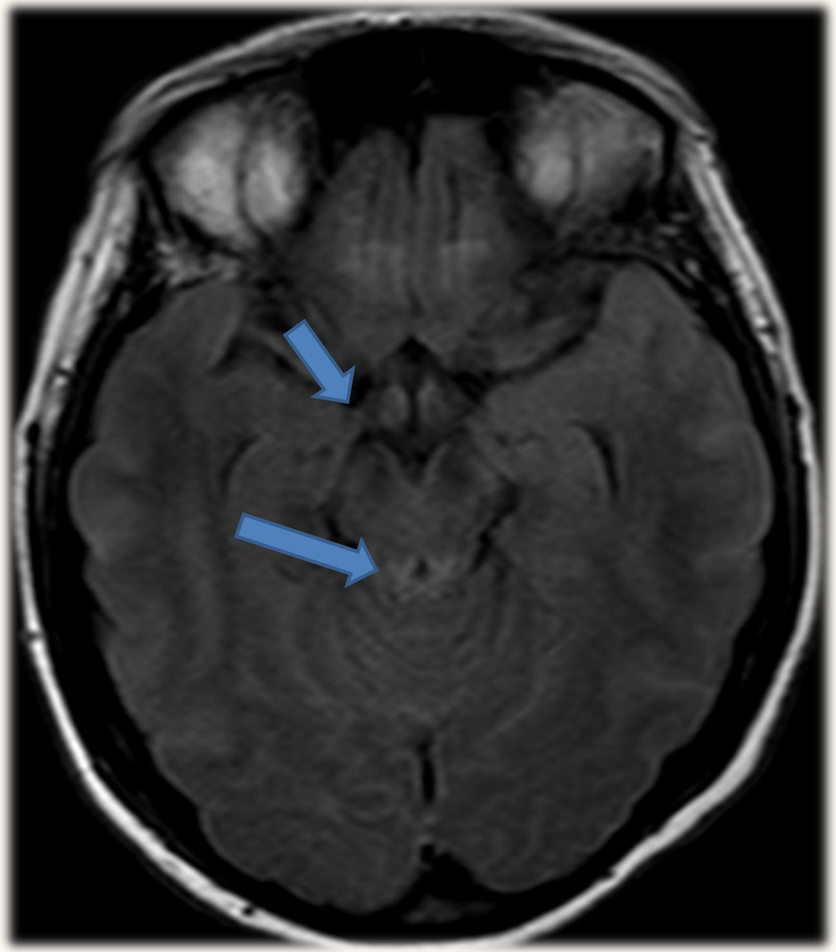
¿ EN QUIEN SOSPECHAMOS ESTA PATOLOGIA?

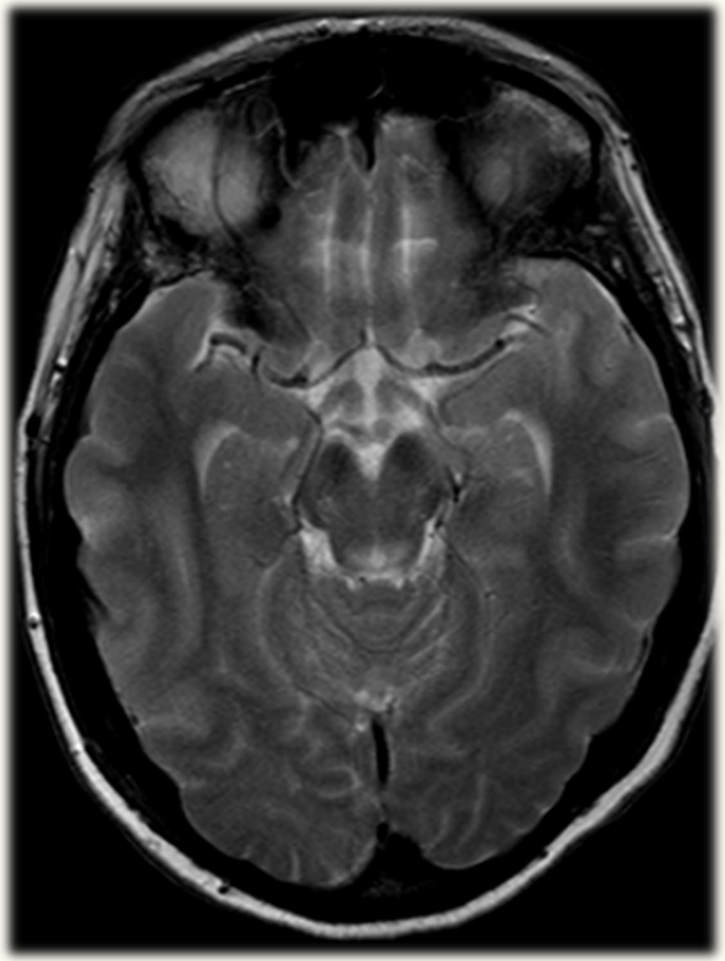
Nutrición desequilibrada → Alteración de la ingesta o absorción de alimentos → Enfermedades subagudas o crónicas con aumento del metabolismo

La RM tiene una baja sensibilidad (53%), pero una alta especificidad (93%)

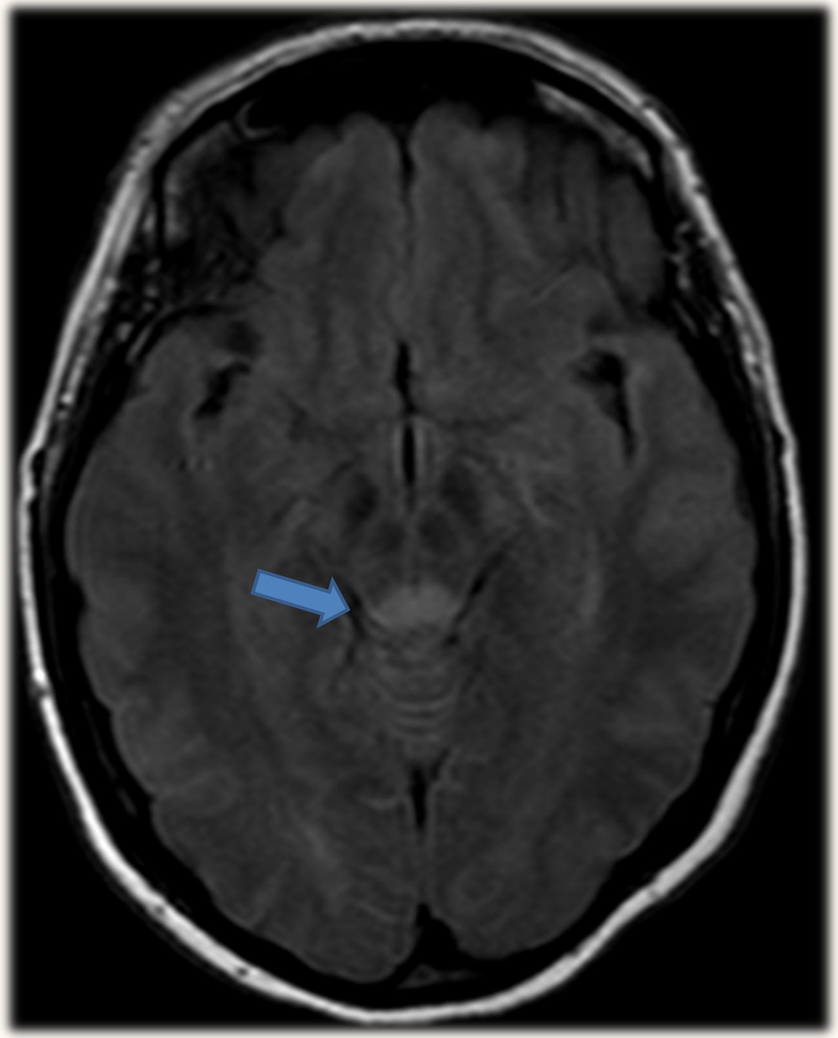
HALLAZGOS POR IMÁGENES:

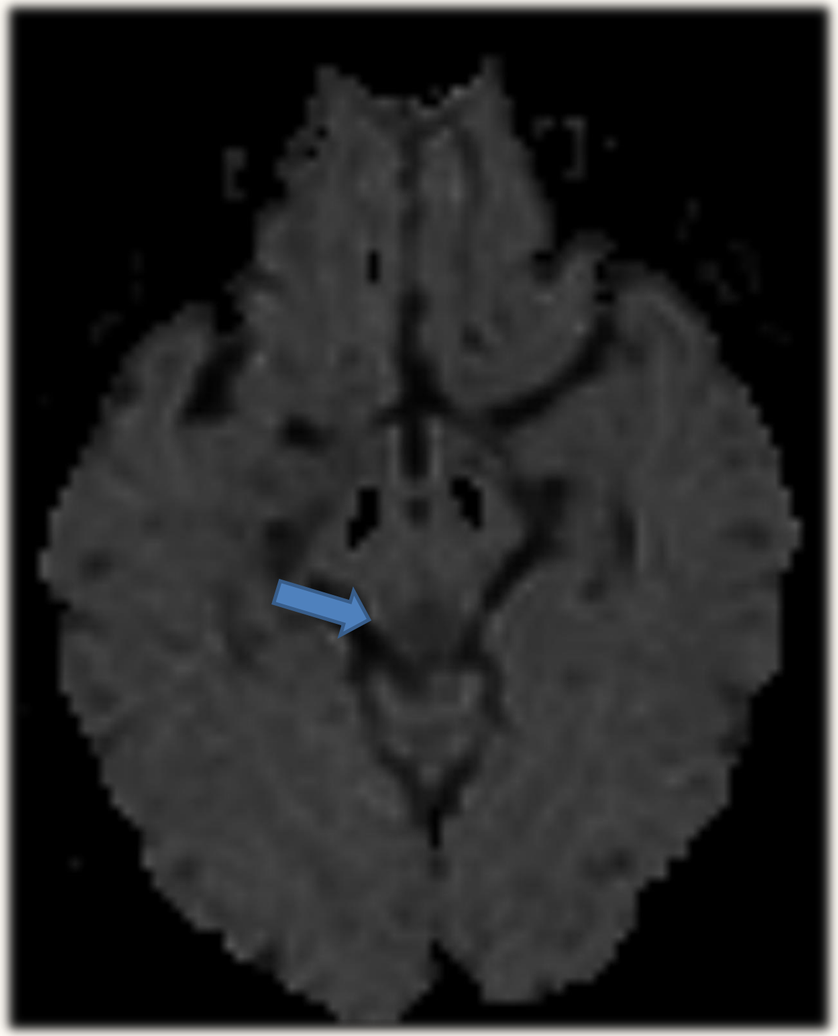






SECUENCIA T1 T2 Y FLAIR: Alteraciones de señal que comprometen la placa tectal y región mesencefalica periacueductal siendo hipeintensas.





No presenta restricción en las imágenes ponderadas en difusión.

RECORDAR !

- lesiones simétricas hiperintensas en T2, FLAIR y DWI, localizadas en zonas de alta demanda metabólica tales como regiones paraventriculares del tálamo, el hipotálamo, cuerpos mamilares, la región periacueductal y el piso del cuarto ventrículos.

- También muestra alteraciones de señal en sitios inusuales como el putamen, el caudado, el esplenio del cuerpo calloso, la médula dorsal, la protuberancia, el núcleo rojo, la sustancia negra del mesencéfalo, el núcleo de los nervios craneales, el vermis, el núcleo dentado, la región paravermiana.

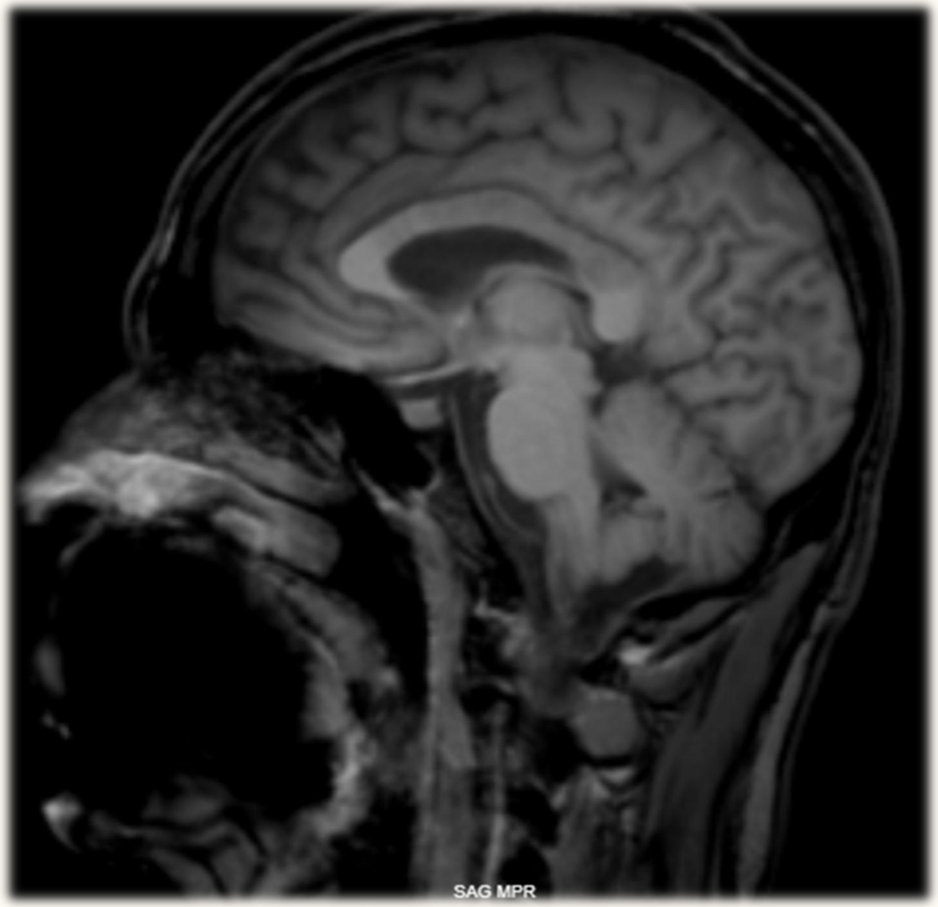
- La secuencia FLAIR es particularmente sensible para detectar lesiones edematosas cerca de los ventrículos en comparación con las imágenes convencionales ponderadas en T2.

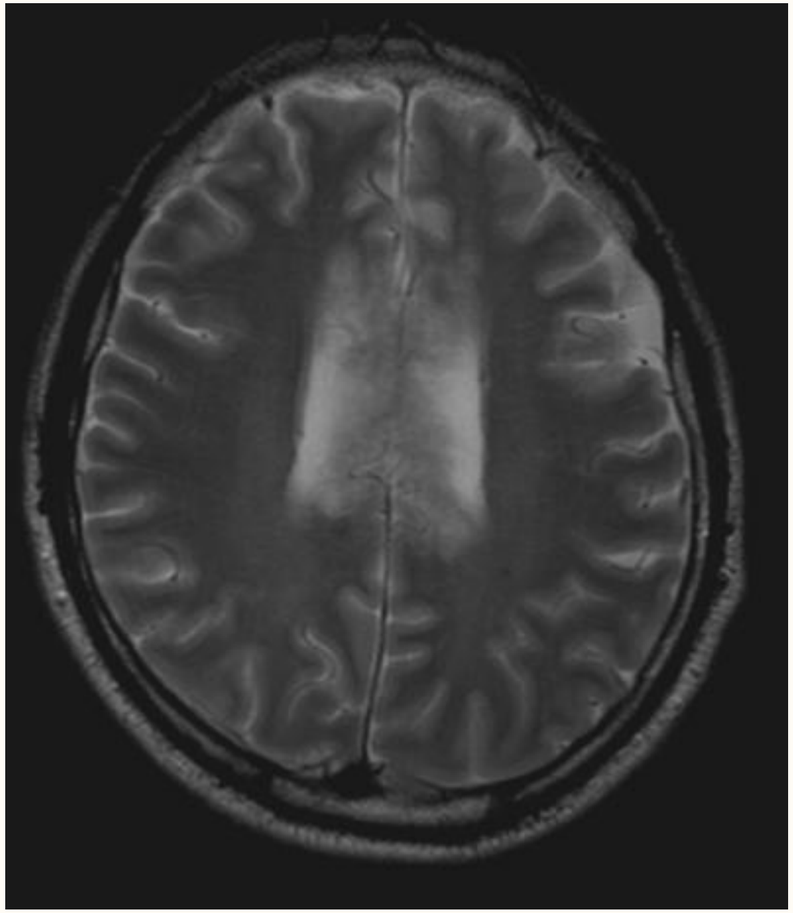
ENFERMEDAD DE MBD (MARCHIAFAVA BIGNAMI)

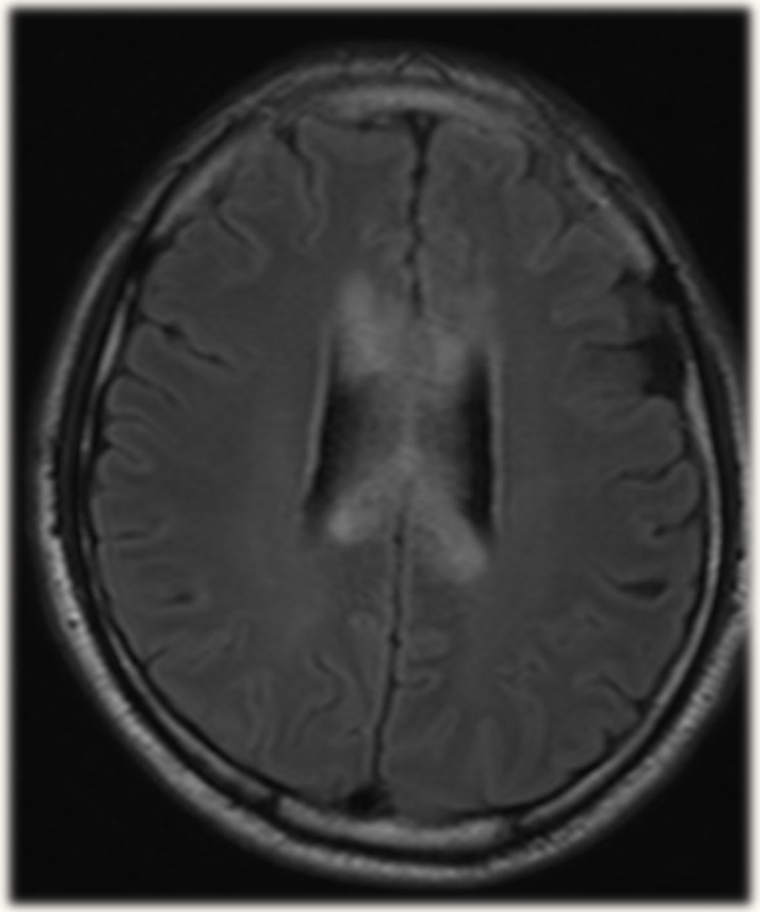
Se considera una complicación rara y grave del alcoholismo crónico. Se caracteriza por la necrosis y posterior atrofia del cuerpo calloso, donde el edema del cuerpo calloso completo es un factor pronóstico desfavorable.

Afecta con mayor frecuencia a las personas caucásicas, hombres de 40 a 60 años con alcoholismo crónico, desnutrición severa, procesos paraneoplásicos y diabetes, en formas agudas puede presentarse con coma, signos de tracto piramidal, y actividad convulsiva, en casos subagudos puede presentarse con demencia aguda, disartria, ataxia y desconexión interhemisférica, en su forma crónica suele presentarse con demencia progresiva con el transcurso de los años

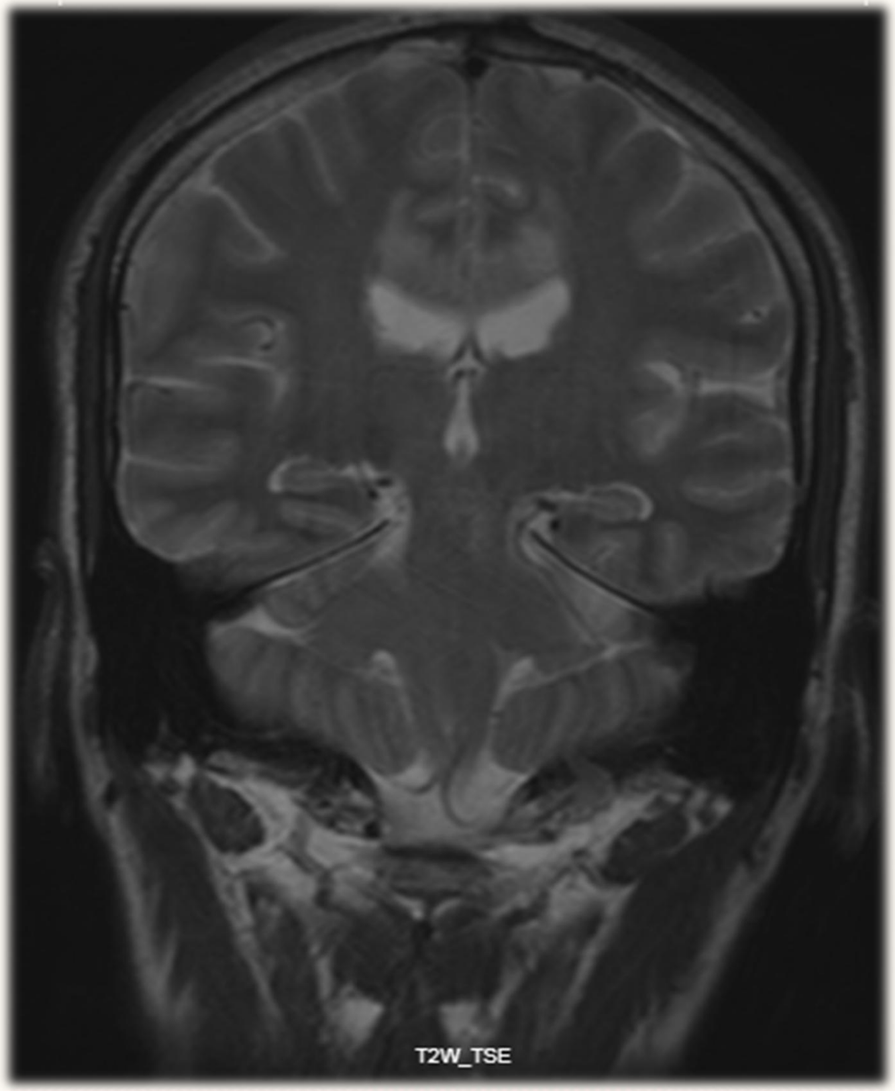
HALLAZGOS POR IMÁGENES:

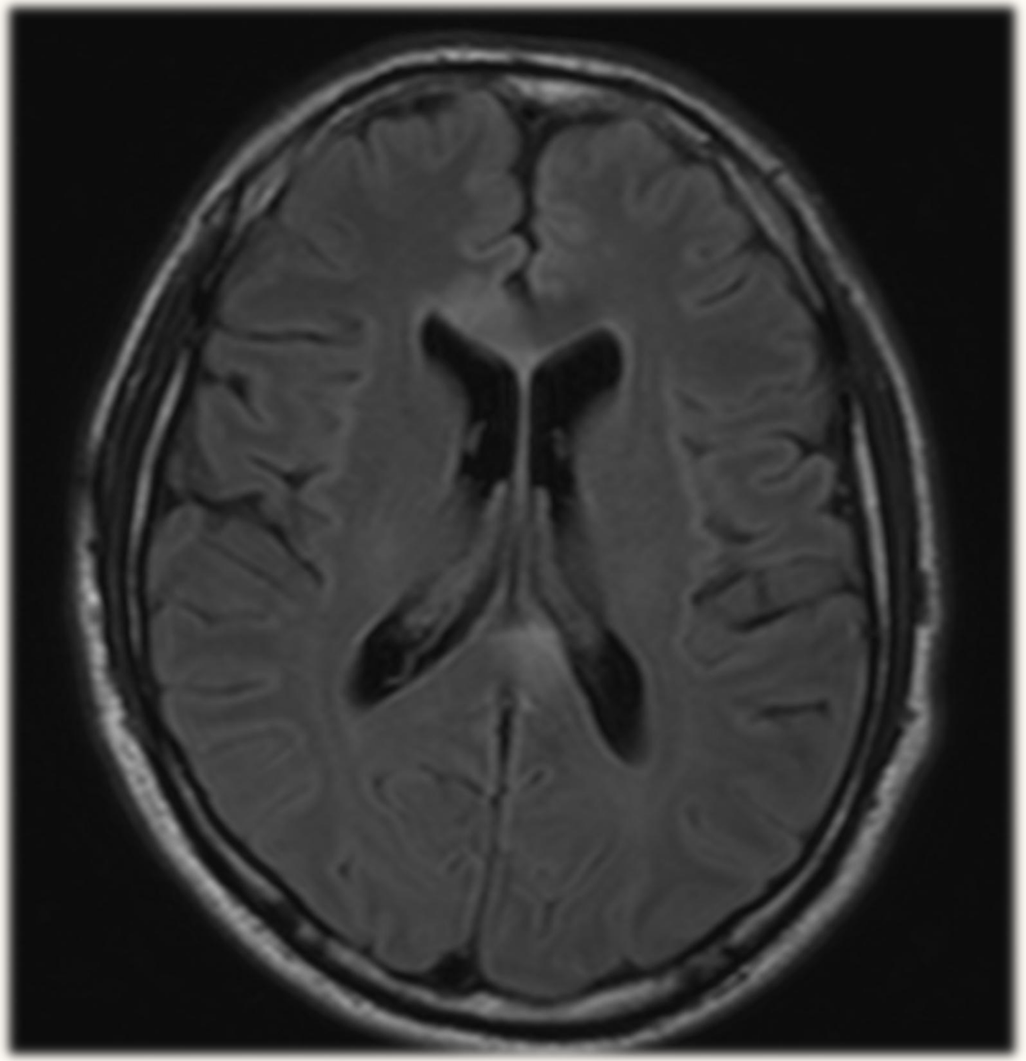




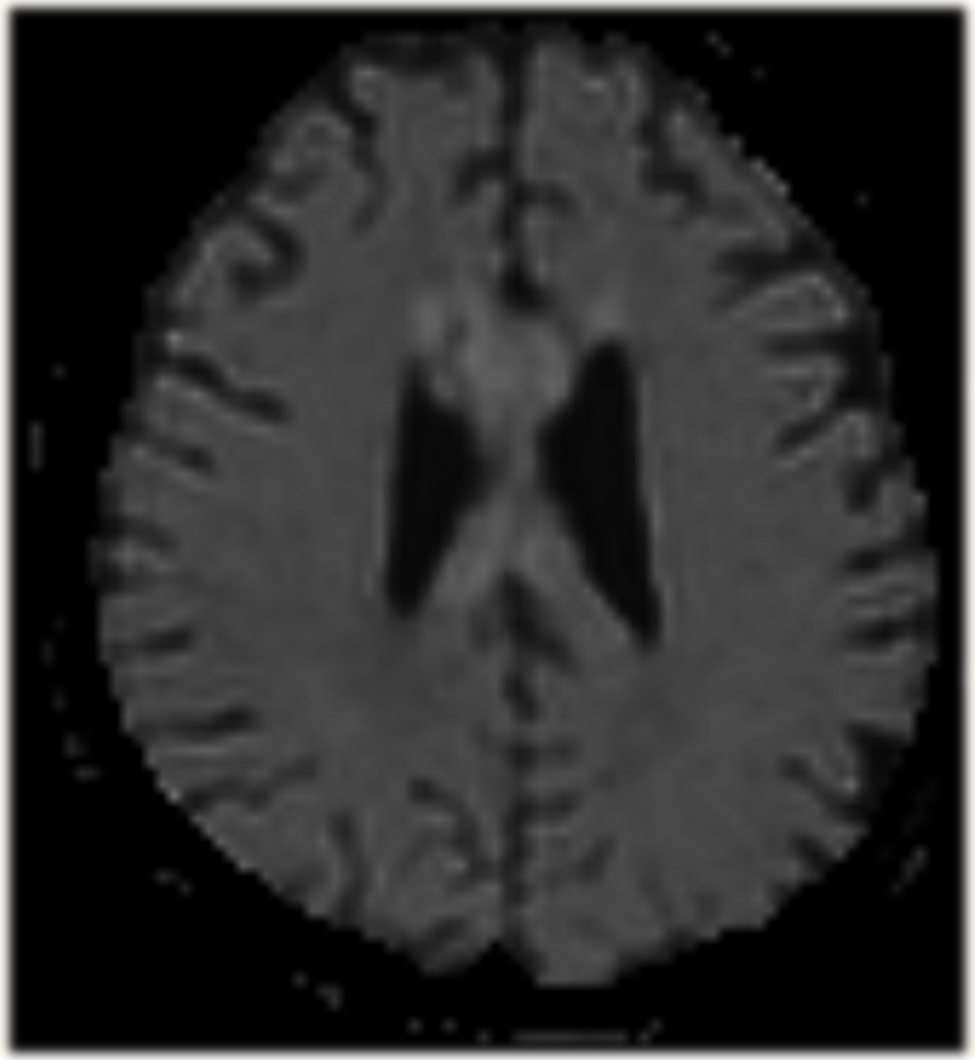


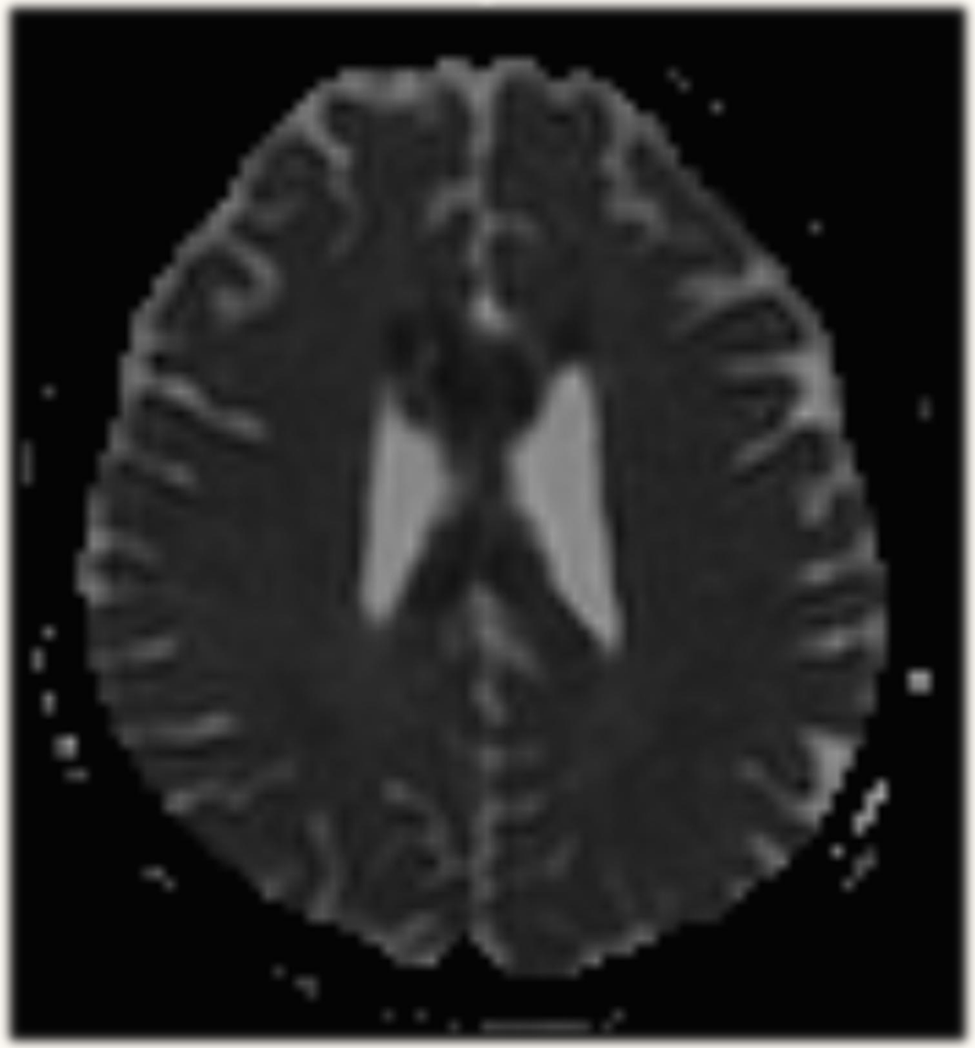
Secuencia T1 hipointensa e hiperintensa en T2 y FLAIR que compromete parcialmente el cuerpo calloso (con predominio del cuerpo) sin alteración de su morfología.



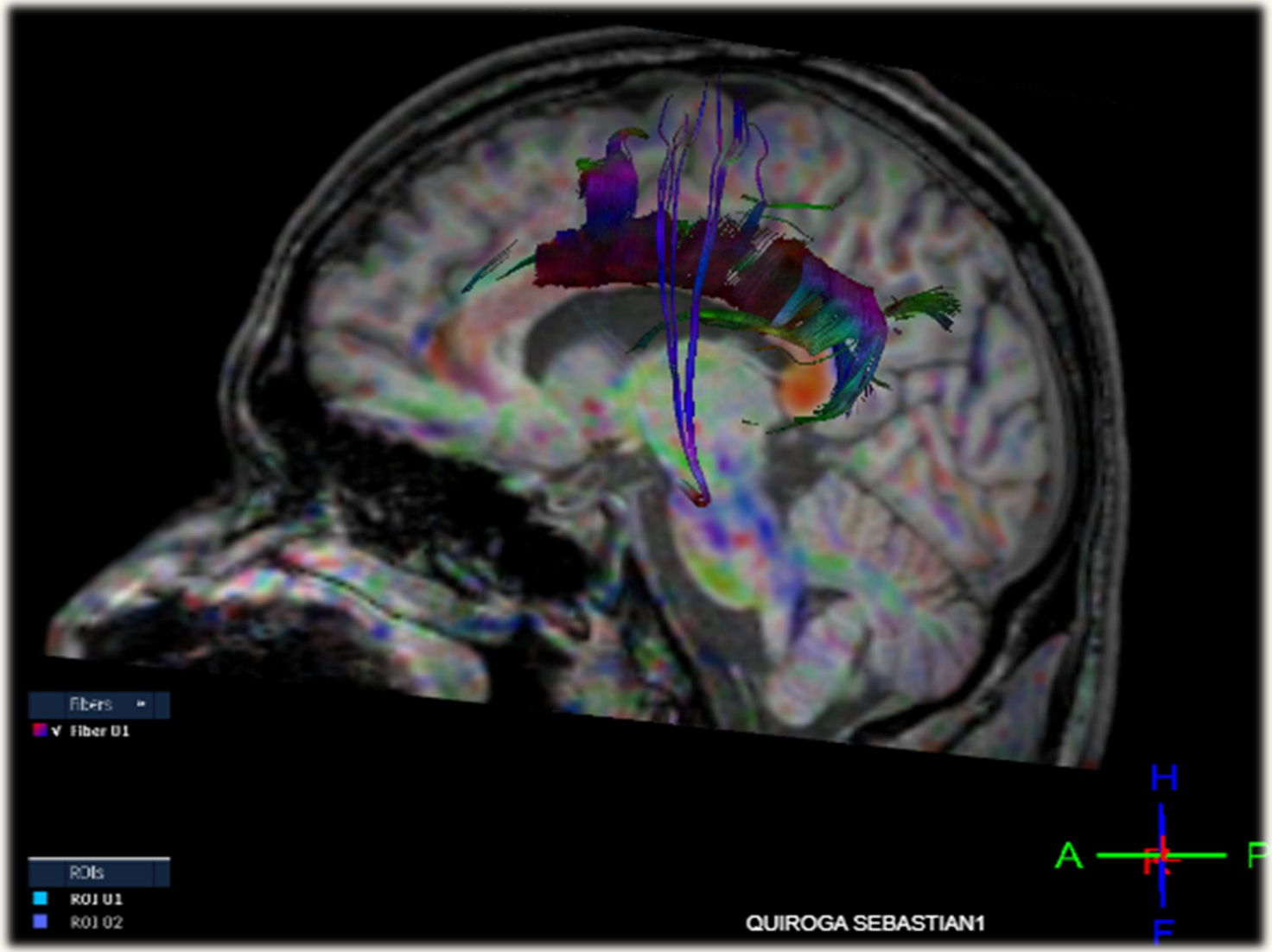


Compromiso parcial del cuerpo calloso.

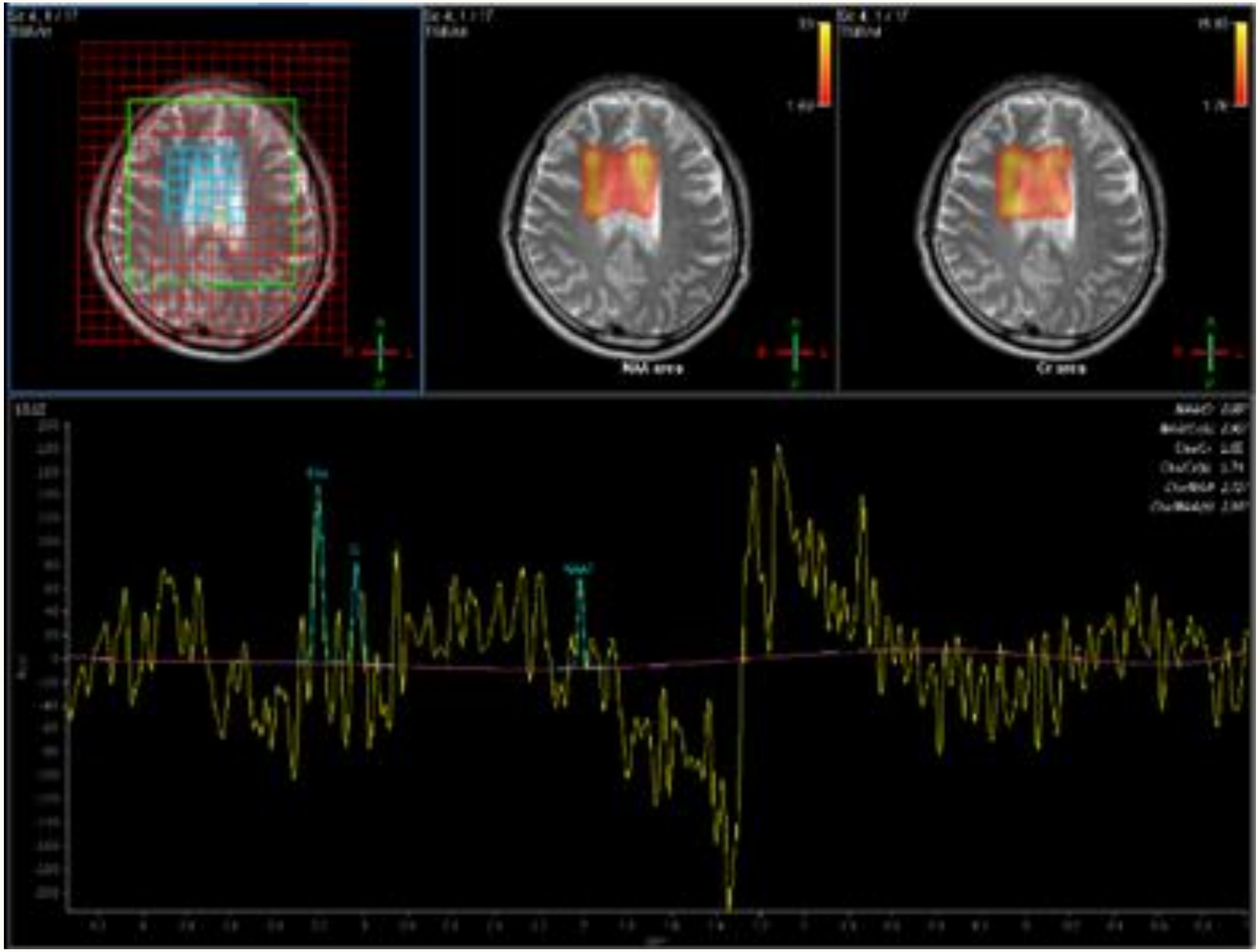




RESTRICCION EN SECUENCIA DE DWI / ADC

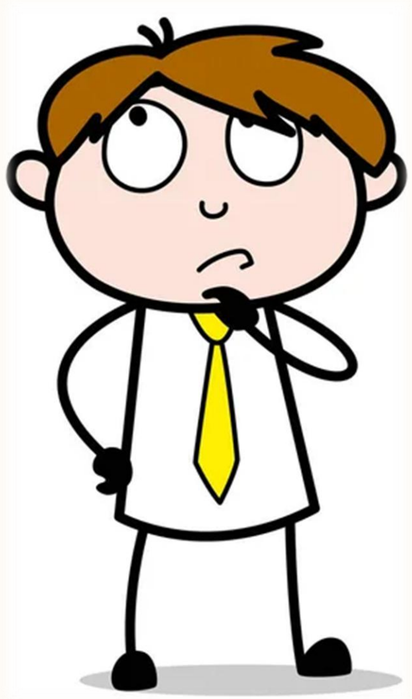


TRACTOGRAFIA:
Identificándose menor densidad de las fibras que transcurren a través del mismo en el área comprometida del cuerpo calloso observándose algunas de características normales y otras con interrupción.



Se realiza espectroscopia univoxel y multivoxxel a nivel de cuerpo del cuerpo calloso, observandose disminución en el pico de NAA sin aumentos significativos del pico de colina en la mayoría de las áreas exploradas, aumento del pico de la colina. Relaciones Cho/NAA, cho/Cr y Mi/Cre de 1.85 (valor mas alto obtenido en eco largo multivoxel , 1.25 y 0.38 respectivalmente

RECORDAR !



Los hallazgos imagenológicos permiten la clasificación de la enfermedad en tipo A y B, e incluyen áreas de hiperintensidad en T2 y FLAIR en el cuerpo calloso y la corteza cerebral frontal, en forma bilateral.
Las imágenes ponderadas por difusión también presentan hiperintensidad en estas regiones con disminución de la intensidad en ADC.

El uso de la resonancia magnética en el diagnóstico ha permitido el inicio precoz del tratamiento con tiamina parenteral y mejoró el pronóstico de la enfermedad, de frecuentemente mortal a una mortalidad inferior al 8%

Conclusión:

El uso las imágenes en pacientes con factores de riesgo toxico-nutricionales, favorece el diagnóstico. Es importante destacar el diagnóstico radiológico temprano, ya que es esencial para enfocar el tratamiento y poder conseguir una reversibilidad de la mayoría de las lesiones.

Los hallazgos por RM en el diagnostico de patologías con deficiencia de tiamina, evitan el retraso en el inicio del tratamiento y han disminuido la mortalidad. Por este motivo es fundamental para el radiólogo reconocer las imágenes para favorece el diagnostico temprano de la enfermedad.

BIBLIOGRAFIA:

1. Zuccoli, G., et al. (2010). Wernicke encephalopathy: MR findings at diffusion-weighted imaging. American Journal of Neuroradiology, 31(5), 831-836.
2. Bradley, W. G., et al. (2018). Neurology in Clinical Practice. Elsevier.
3. Weidemann, C. J., et al. (2019). Wernicke-Korsakoff Syndrome: A Review. Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology, 41(1), 1-12.
4. Thakkar, Z. M., et al. (2018). Imaging of Wernicke Encephalopathy. American Journal of Neuroradiology, 39(11), 2121-2128.
5. Galvin, R., et al. (2018). Wernicke-Korsakoff syndrome. The Lancet, 392(10152), 1135-1144.
6. Bruni, A., et al. (2014). Marchiafava-Bignami disease: MRI findings. Neuroradiology, 56(11), 931-936.
7. Ruiz, P. J., et al. (2018). Marchiafava-Bignami disease: A rare and severe complication of chronic alcoholism. Revista de Neurología, 66(11), 537-540.
8. Kumar, S., et al. (2019). Marchiafava-Bignami disease: A review of imaging findings. Journal of Neuroimaging, 29(3), 257-262.