



CADI2018

CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

REPORTE DE UN CASO: ENFERMEDAD DE WILSON



- Carolina, Parayre Estevez.
- Elsa Anahí Echeverría.
- Rolando, Reyes.
- Lorena, Jozami.
- Iván Maximiliano, Russo.
- Diego Alberto, Jeandrevin.



PRESENTACIÓN DEL CASO

Parestesias de
ambas manos.

Alteraciones del
ritmo sueño-vigilia

Lateralización de la
marcha homolateral.

Disfagia

Pérdida de peso no
cuantificada

Espasticidad del
hemicuerpo izquierdo y
lateralización de la
marcha homolateral.

Paciente femenino
de 20 años de
edad, con cuadro
de dos años de
evolución de:



CADI2018

CONGRESO ARGENTINO DE DIAGNÓSTICO POR IMÁGENES

Laboratorio: ceruloplasmina sérica 8 mg /dl
(VN 20-35).

Estudio Genético: Mutación del gen ATP7B.

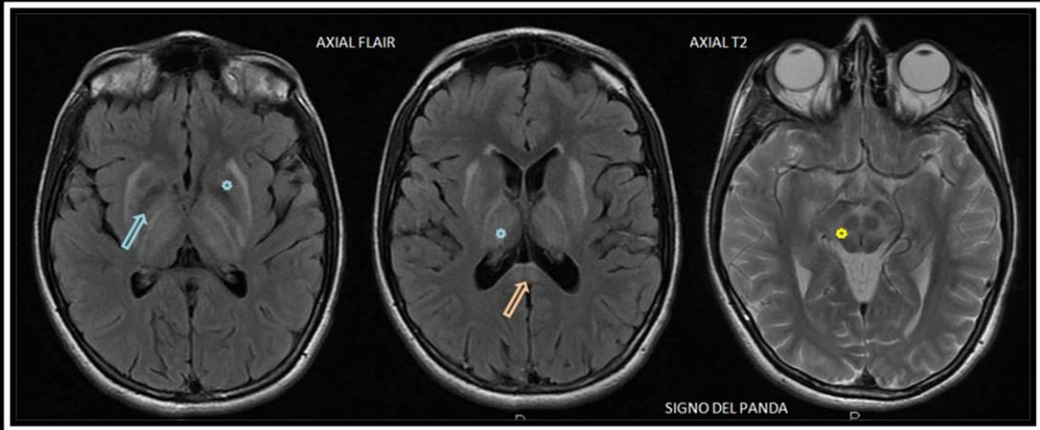
Exámen oftalmológico con lámpara
hendidura :anillo clásico de Kayser-
Fleischer en la periferia de la córnea .

En tratamiento con D-Penicilamina y Sales
de Zinc.

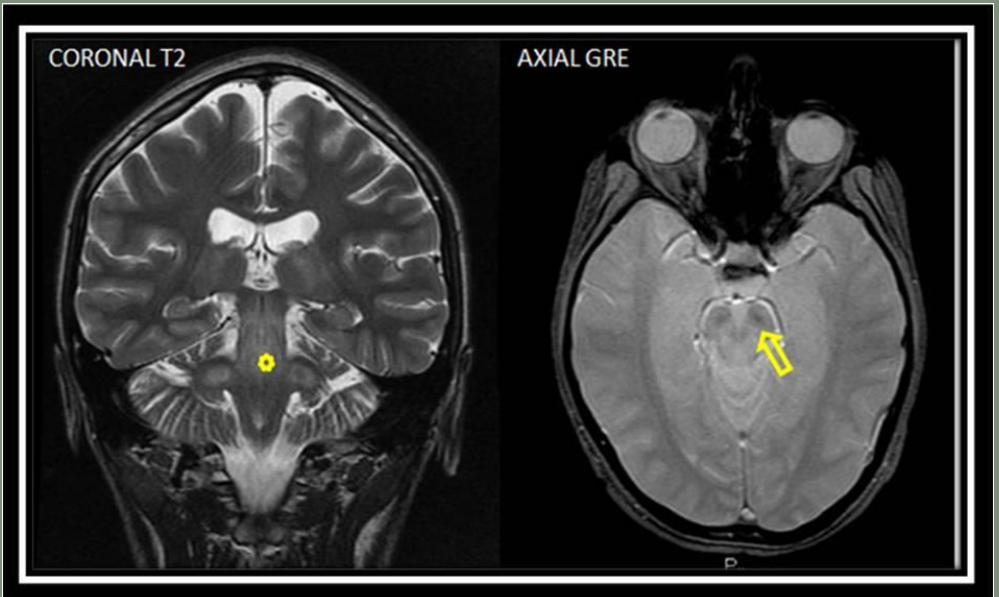


HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

RMI DE CEREBRO



Axial Flair: hiperintensidad de putamen, de su margen externo y del tálamo (*). Hipointensidad de globo pallidus (). Axial T2: hiperintensidad del tegmento mesencefálico y pontino dorsal, respetando núcleos rojos, Signo del Panda(*)



Extensión de hiperintensidad hacia mesencéfalo.

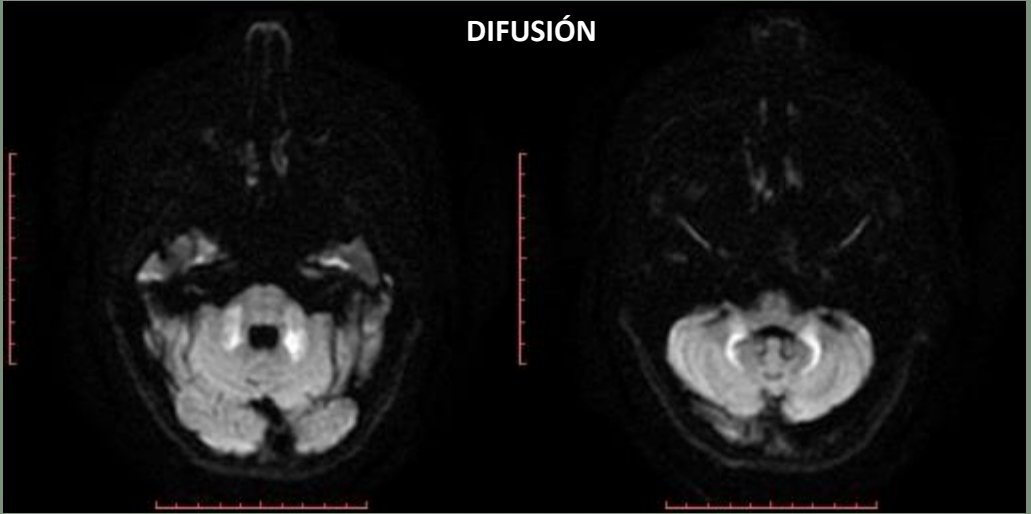
Hipointensidad de pedúnculos cerebrales



HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

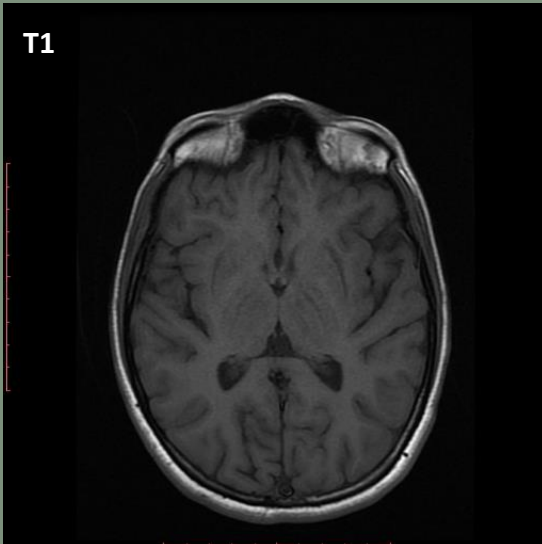
RMI DE CEREBRO

DIFUSIÓN



En secuencia de Difusión se observa restricción de la señal de los pedúnculos medios y núcleos dentados.

T1



Hipointensidad de los putámenes.



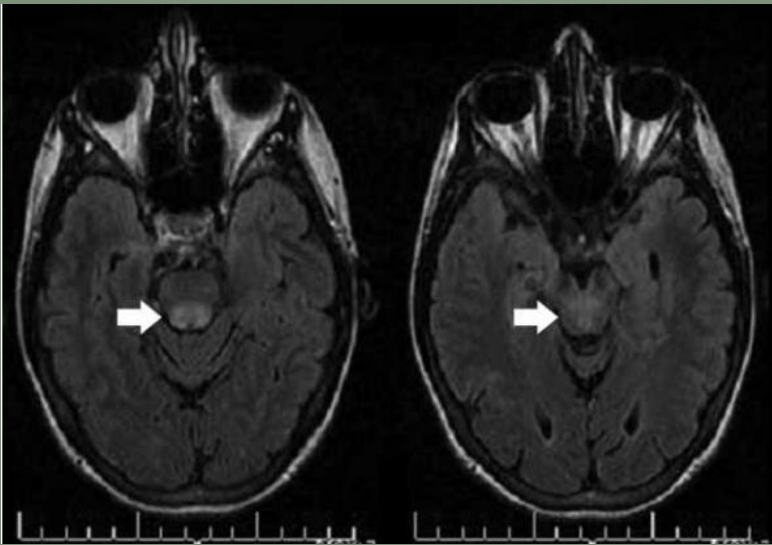
DISCUSIÓN

La enfermedad de Wilson es una alteración del metabolismo del cobre hereditaria autosómica recesiva, el cual se acumula en hígado y en sistema nervioso central.

Es una enfermedad hepática crónica activa, con manifestaciones neuropsiquiátricas, trastornos del movimiento (disonía, incoordinación y temblores), disartria y disfagia, trastornos del sistema nervioso autónomo, pérdida de memoria, cefaleas y convulsiones.



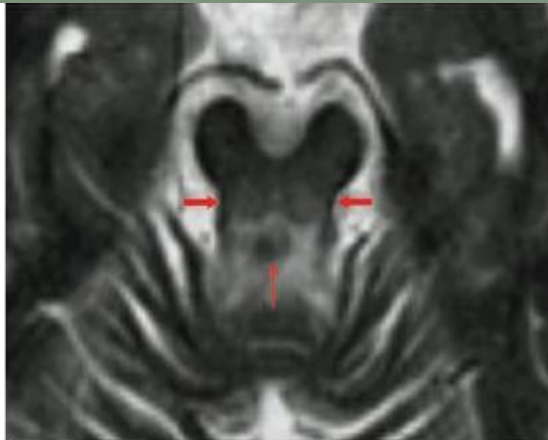
CARACTERÍSTICAS IMAGENOLÓGICAS RMN DE ENCÉFALO:



Aumento de la señal en mesencéfalo (sustancia gris periacueductal y tectum, respetando núcleos rojos y parte lateral de la sustancia negra imagen del “cara de panga gigante”) y de la protuberancia.

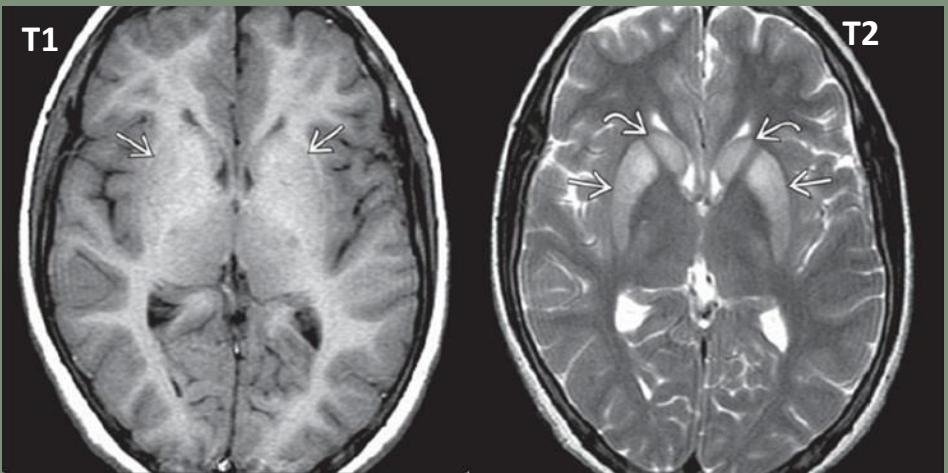


Modality:
MR





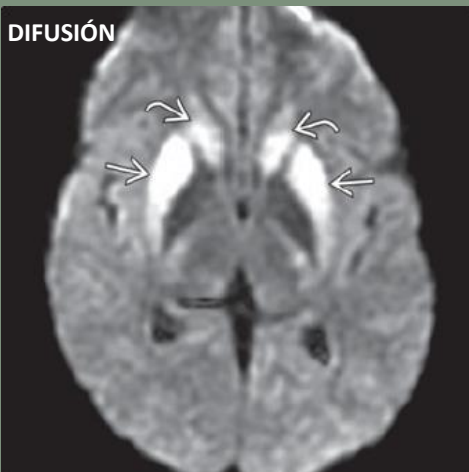
CARACTERÍSTICAS IMAGENOLÓGICAS RMN DE ENCÉFALO:



Las imágenes ponderadas en T1 evidencian hipointensidad de los núcleos grises.

Las imágenes ponderadas en T2 muestran aumento de la intensidad de señal de forma simétrica y bilateral de núcleos grises (→) y caudados (↷)

DIFUSIÓN



Restricción de núcleo caudado y putamen..



La disminución del Naa/Cr es la anomalía más significativa en la espectroscopía siendo bilateral y simétrica

Tratamiento: quelantes de cobre (D-penicilamina) que promueven la excreción del metal por orina y sales de Zinc que reducen su absorción intestinal.

La mejoría clínica se asocia con la mejoría de las imágenes de RMN y desaparición del anillo de KF (suele precisar de 12 a 18 meses de tratamiento). En el caso de nuestra paciente transcurre 6 meses de tratamiento, no observándose mejoría imagenológica



CONCLUSIÓN

El objetivo de la presentación de las manifestaciones neurológicas en resonancia magnética de la Enfermedad de Wilson es demostrar la importancia del método como complemento en el diagnóstico de dicha enfermedad y seguimiento en la respuesta al tratamiento médico instaurado.



BIBLIOGRAFÍA

- Diagnostic imaging Brain ,Chapter 247.Wilson Disease.
- MR Imaging of the Brain in Wilson Disease of Childhood: Findings Before and After Treatment with Clinical Correlation AJNR Am J Neuroradiol 27:1373–78 Jun-Jul 2006.
- SERAM 2012 / S-0306 Anomalías bilaterales en ganglios basales y tálamos: caracterización semiológica mediante TC y RM.
- Enfermedad de Wilson: comienzo con síntomas psiquiátricos. Hallazgos en resonancia magnética encefálica Revista Argentina de Radiología, vol. 71, núm. 3, julio-septiembre, 2007, pp. 267-271, Sociedad Argentina de Radiología Buenos Aires, Argentina. Nagel, Jorge; Miralles, Sabrina.
- Neuroradiology signs. ISBN:978-0-07-180433-2;Chapter 1:Adult and general Brain, Page 51:Face of the Giant Panda, Panda Midrain.
- Rev Lab Clin. 2011;4(2):102—111,Revista del laboratorio clínico, Enfermedad de Wilson.
- IATREIA / VOL 23/No. 1/ MARZO/ 2010, Chelating agents, Copper metabolism, Hepatolenticular degeneration, Wilson's disease