

Marchiafava Bignami: A Propósito de um Caso Clínico Marchiafava Bignami: Concerning a Clinical Case

Joana Paulo , Filipa Nunes , Mário Ferreira , Mariana Costa

Palavras-chave: Doença de Marchiafava Bignami/diagnóstico.

Keywords: Marchiafava-Bignami Disease/diagnosis.

Homem de 41 anos, melanodérmico, com hábitos alcoólicos mantidos desde os 15 anos. Foi trazido ao Serviço de Urgência por episódio agudo de desorientação e agitação psicomotora. À admissão descrito como desnutrido, com lentificação de discurso, desorientação e períodos de heteroagressividade.

Dos exames complementares de diagnóstico, salienta-se: canabinóides positivos na urina, etanol negativo, tomografia axial de crânio sem alterações, EEG com encefalopatia ligeira, sem actividade paroxística, punção lombar normal, bacteriológico negativo, painel de herpes negativo. Serologias de VIH e VDRL negativas.

Foi assumida provável encefalopatia de Wernicke Korsakoff tendo, por isso, sido iniciada terapêutica com tiamina, tiaprida e oxazepam, sem melhoria significativa, mantendo alteração do comportamento, da linguagem, tartamudez, lentificação psicomotora e incapacidade para realizar marcha autónoma.

Realizou ressonância magnética crânio-encefálica que mostrou lesões com hipersinal no corpo caloso (incluindo o joelho e o esplénio) e nos núcleos lenticulares, simétricas (Fig. 1) e, no estudo de difusão (Fig. 2), restrição à difusão das lesões. Correspondendo a extensas lesões desmielinizantes em provável relação com a doença de Marchiafava Bignami.¹⁻³

Este caso é ilustrativo de um diagnóstico raro que se encontra em doentes com consumos alcoólicos excessivos e malnutridos. A doença de Marchiafava Bignami é uma patologia desmielinizante do corpo caloso atribuída ao défice de vitaminas do complexo B que pode cursar de forma aguda ou crónica.¹ Os doentes apresentam sintomas de demência, disartria, espasticidade e incapacidade para a marcha. A afeção concomitante dos núcleos lenticulares, como encontrado neste caso, apesar de já descrita, é incomum.³

O tratamento baseia-se na reposição de tiamina, sendo

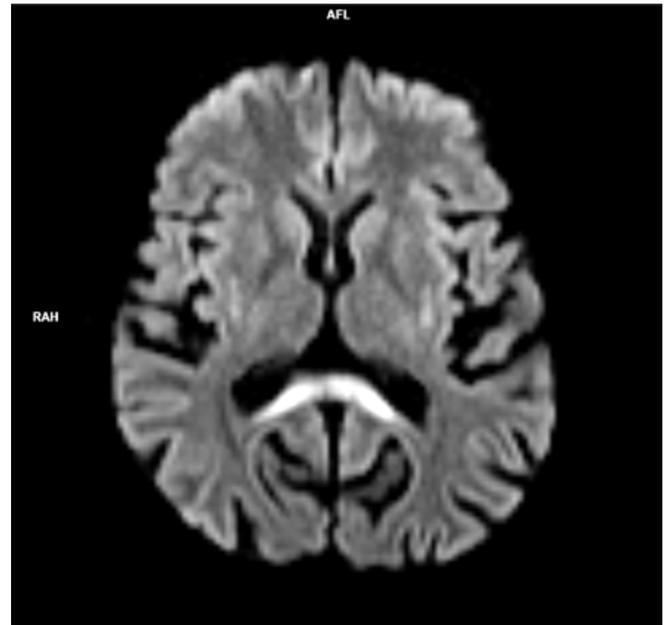


Figura 1: Ressonância magnética crânio-encefálica, axial FLAIR.

o mais consensual o uso de 500 mg tid. O uso de vitaminas do complexo B e corticoterapia tem mostrado benefícios, carecendo ainda de maior robustez.⁴ ■

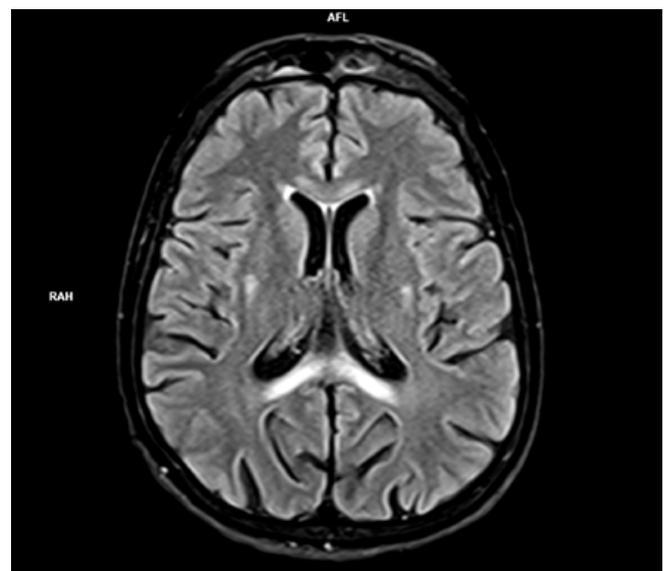


Figura 2: Ressonância magnética crânio-encefálica, estudo de difusão (b1000), plano axial.

Serviço de Medicina III, Unidade Locais de Saúde Amadora / Sintra, Amadora, Portugal

<https://doi.org/10.60591/crspmi.207>

Declaração de Contribuição

JP, FN, MC – Elaboração e revisão do artigo

Todos os autores aprovaram a versão final a ser submetida.

Contributorship Statement

JP, FN, MC - Drafting and revising the article

All authors approved the final version to be published.

Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes

Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

Ethical Disclosures

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

Patient Consent: Consent for publication was obtained. Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer reviewed.

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e SPMI Case Reports 2024. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC 4.0. Nenhuma reutilização comercial.

© Author(s) (or their employer(s)) and SPMI Case Reports 2024. Re-use permitted under CC BY-NC 4.0. No commercial re-use.

Correspondence / Correspondência:

Joana Paulo - joanabatistapaulo@gmail.com

Serviço de Medicina III, Unidade Locais de Saúde Amadora / Sintra, Amadora, Portugal

IC19 276, 2720-276 Amadora

Recebido / Received: 2024/01/11

Aceite / Accepted: 2024/03/01

Publicado online / Published online: 2024/06/17

REFERÊNCIAS

1. Brion, S. Marchiafava-Bignami syndrome. In: Vinken PJ, Bruyn GW, editors. *Metabolic and Deficiency Diseases of the Nervous System, Part 2*. Amsterdam: North-Holland Publishing Company; 1976. p.317.
2. Hayashi T, Tanohata K, Kunimoto M, Inoue K. Marchiafava-Bignami disease with resolving symmetrical putaminal lesion. *J Neurol*. 2002;249:227-8. doi: 10.1007/pl00007872. 2.
3. Demaerel P, Van Paesschen W. Images in clinical medicine. Marchiafava-Bignami disease. *N Engl J Med*. 2004;351:e10. doi: 10.1056/NEJMc030414.
4. Singh S, Wagh V. Marchiafava Bignami Disease: A Rare Neurological Complication of Long-Term Alcohol Abuse. *Cureus*. 2022;14:e30863. doi: 10.7759/cureus.30863.