



ELSEVIER

Enfermería Neurológica

www.elsevier.es/rcsedene



CASO CLÍNICO

Caso clínico: enfermedad de Marchiafava Bignami



Christian Munné Díaz*, Alba Pacheu Ramírez, Mireia Grau Solà, Mar Torreño Sánchez y Mercè Lleixà Sardaños

Servicio de Neurología, Hospital de Sant Joan Despí Moisès Broggi, Sant Joan Despí, España

PALABRAS CLAVE

Marchiafava Bignami; Encefalopatía; Caso clínico; Enfermería; Cuerpo calloso; Plan de cuidados

Resumen La enfermedad de Marchiafava Bignami (EMB) es una encefalopatía poco frecuente que se caracteriza por una desmielinización y necrosis del cuerpo calloso con la subsiguiente atrofia. Las causas vienen normalmente derivadas del consumo de alcohol de manera crónica, aunque también puede ser de carácter idiopático o estar relacionada con un déficit nutricional. Afecta con mayor incidencia a varones alcohólicos de mediana edad (de 40 a 60 años), pero también se ha descrito en sujetos no alcohólicos y en mujeres.

Los síntomas se pueden observar en grados variables de confusión mental, déficit de memoria, deterioro de ciertas funciones cognoscitivas y emocionales, síntomas de desconexión interhemisférica, disartria y deterioro de la marcha.

Se presenta el caso de un paciente de 47 años que acude a urgencias por disminución del nivel de conciencia y alteración del lenguaje.

Tras descartar diferentes diagnósticos y la realización de las diferentes exploraciones complementarias, fue con la resonancia magnética donde se pudo observar una hiperintensidad en el esplenio del cuerpo calloso compatible con el diagnóstico de la EMB.

Es importante conocer la enfermedad para un correcto abordaje por parte de enfermería, y así poder ofrecer unos cuidados de calidad.

© 2014 Sociedad Española de Enfermería Neurológica. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Marchiafava Bignami; Encephalopathy; Clinical case; Nursing; Corpus callosum; Care plan

Clinical case: Marchiafava Bignami disease

Abstract Marchiafava Bignami disease is a rare encephalopathy characterized by demyelination and necrosis of the corpus callosum, with the subsequent atrophy. It is usually caused by a chronic abuse of alcohol, although it may also have an idiopathic origin or be related to nutritional deficiencies. It is most frequently seen in middle-aged men with an alcoholism problem (40 to 60 years old), but it has also been described in non-alcoholic men and in females.

Symptoms can show several degrees of mental confusion, lack of memory, impairment of certain cognitive and emotional functions, signs of inter-hemispheric disconnection, dysarthria and gait impairment.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: chmunne@gmail.com (C. Munné Díaz).

The case is presented of a 47-year-old male patient who came to the emergency department with a decreased level of consciousness and language impairment.

After discarding several diagnoses and performing various tests, the MRI showed a hyperintensity in the splenium of the corpus callosum, consistent with the diagnosis of Marchiafava Bignami disease

It is important to be aware of this disease for the proper approach by nurses in order to provide good quality care.

© 2014 Sociedad Española de Enfermería Neurológica. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

La enfermedad de Marchiafava Bignami (EMB) es una encefalopatía poco frecuente descrita por primera vez en 1903 por 2 neuropatólogos italianos a quienes debe su nombre, Amico Bignami y Ettore Marchiafava, tras la observación de 3 pacientes alcohólicos¹.

Los pacientes presentaban una clínica de agitación psicomotriz, crisis convulsivas, deterioro cognitivo y muerte, evidenciando posmortem una notoria desmielinización focal predominante en la rodilla del cuerpo calloso. El cuerpo calloso es el haz de fibras más extenso del cerebro humano, y su función es la de conectar los hemisferios cerebrales derecho e izquierdo, coordinando las funciones de ambos.

Es desde esta descripción realizada por estos neuropatólogos que la afección queda manifiesta como propia de pacientes con alteraciones del estado nutricional y con antecedentes de consumo crónico de alcohol. Sin embargo, existe el reporte de otros pacientes no alcohólicos alrededor del mundo. Hasta épocas recientes el diagnóstico de esta enfermedad era necrópsico, considerándose una entidad clinicopatológica de irremediable curso fatal. Las nuevas técnicas de imagen (TAC y RM) no solo han conseguido el diagnóstico en vida del enfermo, sino que han permitido el reconocimiento de formas clínicas de evolución favorable.

El número de casos descritos es escaso (hay aproximadamente un reporte de 300 casos clínicos en la bibliografía desde 1966 hasta 2008 en EE. UU.). No ha sido posible realizar un estudio epidemiológico².

El tratamiento de esta enfermedad es sintomático, ya que no existe tratamiento causal, por lo que está encaminado al uso de farmacoterapia, a reducir la morbilidad y a prevenir complicaciones.

Caso clínico

Paciente de 47 años de origen ucraniano que es derivado de atención primaria al servicio de urgencias, por disminución del nivel de conciencia y alteración del lenguaje.

Antecedentes personales:

- Enolismo crónico.
- Fractura del cuerpo mandibular derecho.
- Fractura subcondilea izquierda.

Valoración social:

Indigente de origen ucraniano y con un único contacto familiar, su exmujer, que actualmente no convive con él.

Exploración inicial (urgencias)

Estado de conciencia alterado, Glasgow 9, responde a estímulos dolorosos, pero no localiza el dolor. Hipertenso. Presenta tumefacción en el labio inferior y hematoma en el globo ocular derecho. Presenta en algún momento desconjugación de la mirada, que se relaciona con el contexto de bajo nivel de conciencia. Moviliza simétricamente las 4 extremidades. Parece presentar alteración del lenguaje, pese a una barrera idiomática importante.

Exploraciones complementarias

Se cursa analítica general donde se observa hipernatremia en el contexto de hipodipsia y falta de ingesta hídrica, que requirió sueroterapia.

Se solicita electroencefalograma por sospecha de estatus comicial, pero no se puede realizar por agitación psicomotriz.

Se realiza punción lumbar con resultado de bioquímica normal. El estudio de biología molecular fue negativo.

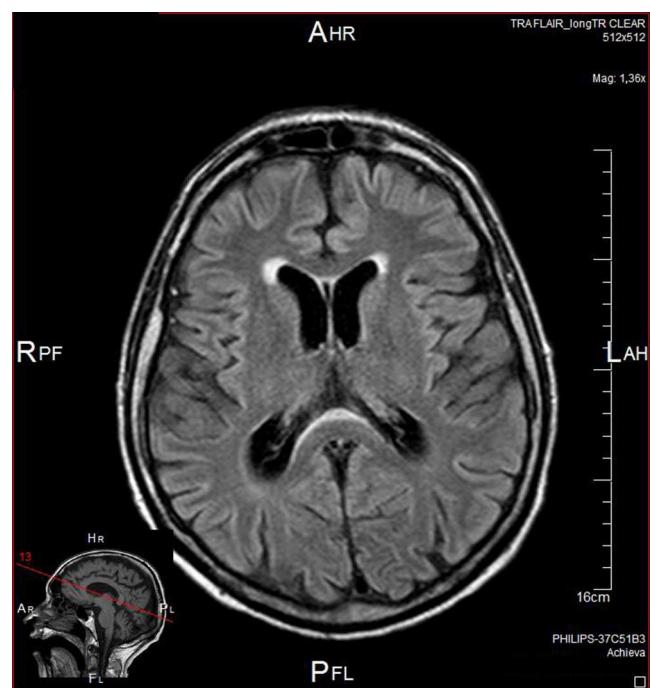


Figura 1 Lesión cuerpo calloso.

Tabla 1 Plan de cuidados

NANDA	NOC	NIC
0014 Incontinencia fecal	0500 Continencia intestinal 0501 Eliminación intestinal 1101 Integridad tisular y membranas mucosas	0410 Cuidados de la incontinencia intestinal 3590 Vigilancia de la piel
0021 Incontinencia urinaria total	0502 continencia urinaria 0503 Eliminación urinaria 1101 Integridad tisular y membranas mucosas	0610 Cuidados de la incontinencia urinaria 3590 Vigilancia de la piel
0039 Riesgo de aspiración	1010 Estado de deglución	3200 Precauciones para evitar la aspiración
0046 Deterioro de la integridad cutánea	1101 Integridad tisular y membranas mucosas	3540 Prevención de úlceras por presión
0051 Deterioro de la comunicación verbal	0902 Comunicación	4976 Mejorar la comunicación: déficit del habla
0054 Riesgo de soledad	Implicación social (1503) Severidad de la soledad (1203)	5360 Terapia de entretenimiento 5270 Soporte emocional 5230 Favorecer situaciones que fomenten la autonomía del paciente
0085 Deterioro de la movilidad física	0200 Ambular 0210 Realización transferencia 0300 Autocuidados: ABVD	221 Terapia ejercicios: ambulación 1803 Ayuda con los autocuidados: alimentación 1801 Ayuda con los autocuidados: baño/higiene 1802 Ayuda con los autocuidados: vestir y arreglo personal 1804 Ayuda con los autocuidados: aseo, eliminación
0102 Déficit de autocuidado: alimentación 00108 Déficit de autocuidado: baño 00109 Déficit de autocuidado: vestido 00110 Déficit de autocuidado: uso del inodoro		6460 Manejo de la demencia 6440 Manejo del delirio 6490 Prevención de caídas 6654 Vigilancia (seguridad) 6486 Manejo ambiental 4920 Escucha activa 5270 Soporte emocional 740 Cuidados al paciente encamado
00129 Confusión crónica	1214 Nivel de agitación 0901 Orientación cognitiva	6460 Manejo de la demencia
00155 Riesgo de caídas	1912 Caídas 1909 Conducta prevención de caídas	6440 Manejo del delirio 6490 Prevención de caídas 6654 Vigilancia (seguridad) 6486 Manejo ambiental 4920 Escucha activa 5270 Soporte emocional 740 Cuidados al paciente encamado
00146 Ansiedad	1211 Nivel de ansiedad 00148 Temor	6482 Manejo ambiental: bienestar 2300 Administración medicación
00040 Riesgo de síndrome de desuso	0204 Consecuencias de la inmovilidad fisiológicas 0205 Consecuencias de la inmovilidad psicocognitivas	
00198 Trastorno patrón del sueño	004 Sueño	

El ecodoppler transcraneal fue de resultado normal.

La TAC muestra signos involutivos de predominio cortical, frontoparietal y cerebeloso no acordes a la edad del paciente.

La RM craneal: muestra imágenes sugestivas de lesión en esplenio del cuerpo calloso, compatible con el diagnóstico de enfermedad de Marchiafava-Bignami (fig. 1).

Evolución

Tras descartar otras posibles causas como estatus comicial, encefalopatía de Wernike, etc. se orienta el diagnóstico,

tras los estudios radiológicos, como enfermedad de Marchiafava Bignami.

El paciente muestra mejoría significativa del estado de vigilia en las horas posteriores al ingreso.

Durante todo el proceso hospitalario se mantiene con:

- Alteración del lenguaje, tanto en la emisión como en la comprensión, que pudimos confirmar con amigos del paciente debido a barrera idiomática.
- Agitación psicomotriz que requirió contención mecánica e inicio de tratamiento neuroléptico.
- Incontinencia doble.

Se realiza un abordaje sintomático de la enfermedad. Desde el punto de vista de enfermería, y con la finalidad de ofrecer los cuidados adecuados al estado del paciente, se le realizó al ingreso la valoración de enfermería siguiendo el modelo de las 14 necesidades básicas de Virginia Henderson a partir de la cual desarrollaríamos nuestro plan de cuidados individualizado.

Valoración enfermería

Necesidad de respirar

El paciente se muestra eupneico. No tiene tos, ni expectoración; no fumador.

Muestra hipertensión.

Necesidad de nutrición e hidratación

Enolismo crónico previo al ingreso. No puede ingerir alimentos con normalidad debido al estado de conciencia alterado, con su debido riesgo de aspiración. Déficit de piezas dentales. El peso y la talla no se pudieron realizar por falta de colaboración por parte del paciente.

Necesidad de eliminación

La eliminación intestinal y urinaria es normal previo al ingreso, pero en estos momentos se muestra incontinente urinario y fecal.

Necesidad de movimiento

No presenta déficit motor alguno, pero se debe mantener en cama o en sedestación durante gran parte del día por presentar estado de conciencia alterado y episodios de agitación. Barthel al ingreso de 5. Barthel al alta de 50.

Necesidad de descanso y sueño

Patrón del sueño alterado.

Necesidad de vestirse y desvestirse

No es capaz de realizar los autocuidados relacionados con el vestido. Le mantenemos con camisón abierto para facilitar la realización de cuidados.

Necesidad de termorregulación

Afebril.

Necesidad de higiene y protección de la piel

El aspecto de la piel es descuidado. Presenta sequedad de mucosas.

Tumefacción en el labio inferior y hematoma en el globo ocular derecho.

Precisa ayuda total para la higiene, así como cuidados para mantener la integridad cutánea.

Necesidad de evitar peligros

Consciente y desorientado en las 3 esferas (difícil de valorar por la barrera idiomática).

Escala de Thomas de 5 (riesgo de caídas), revalorado cada 7 días por protocolo o cuando se producen cambios clínicos en el paciente.

Estado de agitación.

Precisa medidas de protección y contención para evitar caídas.

Necesidad de comunicación

Presenta barrera idiomática importante con personal asistencial, debido a su origen ucraniano.

Alteración del lenguaje confirmado con familiares.

Necesidad de vivir según creencias y valores

No es posible valorar esta necesidad.

Necesidad de trabajo y realización

Indigente. No es posible interrogar más al paciente para poder abordar esta necesidad.

Necesidad de ocio

No es posible valorar esta necesidad.

Necesidad de aprendizaje

No es posible valorar esta necesidad.

Plan de cuidados 3-5

El plan de cuidados se explica en la [tabla 1](#).

Conclusiones

Se han identificado los principales diagnósticos de enfermería y elaborado un plan de cuidados individualizado. Con la utilización de este hemos conseguido aportar una atención individualizada y de calidad, así como hemos asegurado la continuidad de los cuidados de enfermería.

Cabe destacar que la valoración de enfermería realizada en este estudio es la inicial, y que no se desarrolla la evolución y cambios de los diagnósticos enfermeros que se suceden durante el proceso de la enfermedad.

Dada la estabilidad clínica del paciente se decidió trasladarlo a un centro sociosanitario, en una unidad de psicogeriatría. Sabemos que el paciente, pese a las limitaciones cognitivo-conductuales de la enfermedad, ha conseguido alcanzar un mayor grado de autonomía.

Creemos necesario el conocimiento por parte de enfermería de esta enfermedad de escasa incidencia, para poder ofrecer unos cuidados de calidad, teniendo en cuenta que puede generar en el paciente un alto grado de dependencia.

Conflicto de intereses

Los autores de este artículo declaran que no existe conflicto de interés alguno ni fuente de financiación.

Bibliografía

1. Salazar G, Fragoso M, Español G, Cuadra L. Degeneración primaria del cuerpo caloso (Marchiafava-Bignami): 2 formas inusuales de presentación clínica. *Neurología*. 2013;28:587-9.

2. Ault J, Berman S, Dinnerstein E, Hardjasudarma M. Marchiafava-Bignami disease, eMedicine [consultado 3 Feb 2012]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1146086-overview>
3. North American Nursing Diagnosis Association (NANDA). Diagnósticos enfermeros: definiciones y clasificación 2012-2014. Barcelona: Elsevier España; 2012.
4. Bulecheck G, Butcher H, Dotcherman J. Clasificación de intervenciones de enfermería (NIC). 5.^a ed. Barcelona: Elsevier España; 2009.
5. Johnson M, Moorhead S, Maas M, Swanson E. Clasificación de resultados de enfermería (NOC). Barcelona: Elsevier España; 2009.