
 Degeneración hepatocerebral adquirida

Varón de 65 años con antecedentes de colitis ulcerosa y colangitis esclerosante de 20 años de evolución, várices esofágicas grado I, hipertensión portal, anemia crónica y parkinsonismo de 8 meses de evolución. La resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral mostró señales bilaterales y simétricas hiperintensas en la secuencia T1 en ambos globos pálidos en cortes sagital (Fig. 1) y axial (Fig. 2), confirmando el diagnóstico de degeneración hepatocerebral adquirida. Esta entidad presenta síntomas extrapiramidales (coreoatetosis, parkinsonismo, distonía, disartria, ataxia) y/o neuropsiquiátricos (letargo, deterioro cognitivo, somnolencia, apatía) en el contexto de disfunción hepática adquirida secundaria a alteraciones del parénquima, colestasis y/o derivación intra o extrahepática. La RMN suele evidenciar una señal hiperintensa en la secuencia T1 a nivel de núcleos lenticulares, comprometiendo menos frecuentemente el tronco, los tubérculos cuadrigéminos, la glándula pituitaria, el hipotálamo, los núcleos subtalámicos y el cerebelo. Su fisiopatología es desconocida, sugiriéndose un depósito de manganeso en áreas específicas. Otros postulan trastornos osmóticos que alterarían la interfase glioneuronal provocando una degeneración difusa del parénquima cerebral. Si bien estos hallazgos de RMN no son patognomónicos, es importante considerar este diagnóstico diferencial en los pacientes con enfermedad hepática adquirida y síndromes extrapiramidales de reciente inicio.

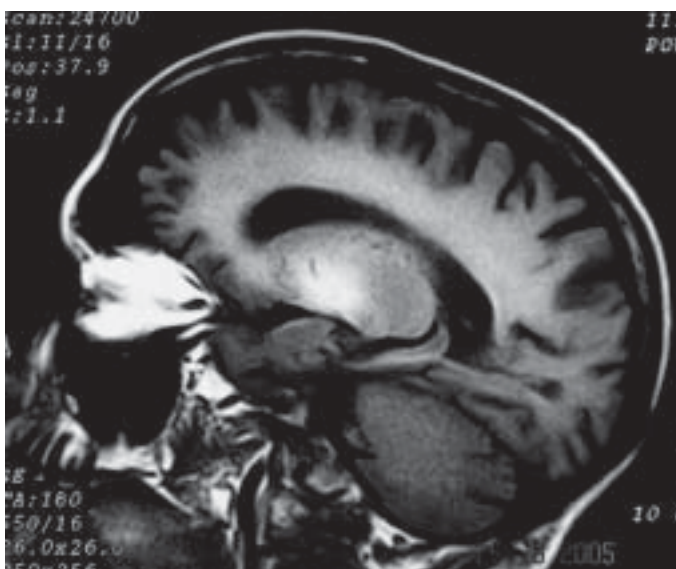


Fig. 1

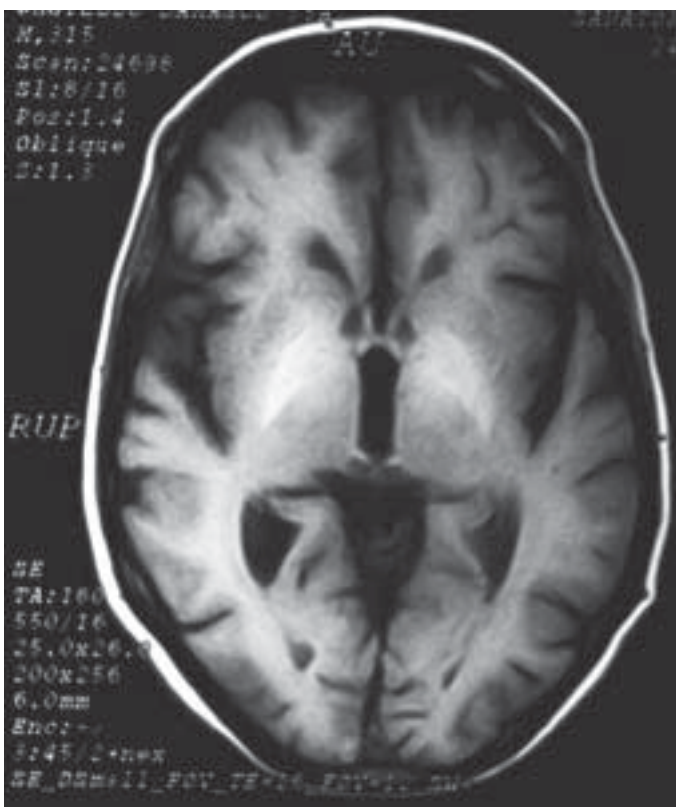


Fig. 2

Virginia Parisi, Gabriel Persi, Gabriela Pariso,
 Carlos A. Rugilo, Emilia M. Gatto
 Departamento de Neurología,
 Sanatorio Trinidad-Mitre, Buenos Aires
 e-mail: emiliagatto@fibertel.com.ar