

# LA REHABILITACIÓN EN LA ENFERMEDAD DE MARCHIAFAVA-BIGNAMI. A PROPÓSITO DE UN CASO CLINICO

## THE REHABILITATION IN THE MARCHIAFAVA-BIGNAMI DISEASE. A CASE REPORT

**Palabras claves:** Rehabilitación, fisioterapia, marchiafava-bignami, terapia ocupacional.

**Key words:** Rehabilitation, physiotherapy, marchiafava-bignami, occupational therapy.

**DECS:** Rehabilitación, Terapia Física (Especialidad), Enfermedad de Marchiafava-Bignami, Terapia ocupacional.

**MESH:** Rehabilitation, Physical Therapy (Specialty), Marchiafava-Bignami Disease Occupational Therapy.



### Autores

**D. Juan Rodríguez Mansilla**

*Fisioterapeuta del Centro de Atención a la Dependencia Care -Cáceres.*

*Email: [jrodmanfisio@yahoo.es](mailto:jrodmanfisio@yahoo.es).*

**Dña. María Jiménez Palomares**

*Terapeuta Ocupacional del Centro de Atención a la Dependencia Care-Cáceres.*

*Email: [MARIAT.O@HOTMAIL.COM](mailto:MARIAT.O@HOTMAIL.COM).*

### Como citar este documento:

Rodríguez Mansilla J, Jiménez Palomares M. La rehabilitación en la enfermedad de marchiafava-bignami. A propósito de un caso clínico. Intervención de terapia ocupacional. TOG (A Coruña) [revista en Internet]. 2011 [fecha de la consulta]; 8(13): [8 p.]. Disponible en: <http://www.revistatog.com/num13/pdfs/caso2.pdf>

## Introducción

La enfermedad de Marchiafava-bignami (EMB) es una de aquellas enfermedades considerada raras o poco frecuente, asociada al alcoholismo, pero de patogenia desconocida. Esta enfermedad consiste en una desmielinización de la estructura del sistema nervioso central denominada cuerpo calloso, a través de la cual se conectan ambos hemisferios cerebrales.

Predomina en el sexo masculino en edades comprendidas entre 40-60 años.

La etiología de la EMB es actualmente desconocida pero se asocia a un factor tóxico (aún sin identificar) presente en el vino tinto que puede ser el agente principal en la mayoría de los casos. No obstante debido a que se ha identificado casos en sujetos no alcohólicos, es probable que la causa se deba a que exista alguna alteración metabólica o enzimática desconocida.

## RESUMEN

La enfermedad de Marchiafava-bignami es una enfermedad poco frecuente, asociada al alcoholismo y de patogenia desconocida que produce una desmielinización del cuerpo calloso del sistema nervioso central. Es considerada como una enfermedad rara, donde los pacientes muestran un cuadro clínico ascendente, principalmente de agitación, confusión, demencia, hemiparesia y agresividad con pronóstico irreversible, aunque se han dado casos con evolución favorable, con una mejoría clínica, tras un tratamiento adecuado (tratamiento multidisciplinar entre profesionales sanitarios), persistiendo en la mayoría de estos casos un estado de demencia. El objetivo de este trabajo es transmitir nuestra experiencia interdisciplinar entre fisioterapia y terapia ocupacional en el tratamiento de esta enfermedad, con una resolución total tanto física como cognitiva de las secuelas, permitiendo ver la importancia de la coordinación de estas dos disciplinas en el tratamiento de patologías.

## SUMMARY

The disease of Marchiafava-bignami is a little frequent disease, associated to the alcoholism and of patogenia not known that a desmielinización of the hard body of the central nervous system produces. It is considered like a rare disease, where the patients show an ascending clinical picture, mainly of agitation, confusion, dementia, hemiparesia and aggressiveness with I foretell irreversible, although cases with favorable evolution have occurred, with a clinical improvement, after a suitable treatment (multidisciplinary treatment between sanitary professionals), persisting in the majority of these cases a dementia state. The objective of this work is to transmit our interdisciplinary experience between physiotherapy and occupational therapy in the treatment of this disease, with physical a total resolution as as much mental of the sequels, allowing to see the importance of the coordination of these two disciplines in the treatment of pathologies.

Texto Recibido :12/11/2010

Texto Aceptado: 10/02/2011

## Descripción del caso

Paciente varón de 75 años de edad ingresado en el centro en Septiembre de 2008 con diagnóstico principal de enfermedad de Marchiafava-bignami atípica, presentando lesiones subcorticales de aspecto desmielinizantes con antecedentes clínicos importantes de diabetes mellitus tipo II, glaucoma agudo, neuralgia del trigemio, EPOC con insuficiencia respiratoria, hábito enólico y tabáquico hasta agosto de 2008.

Estos pacientes presentan un cuadro progresivo de agitación y confusión con una demencia progresiva y desorientación, disartria e inestabilidad para caminar. Se observan cambios de personalidad, apatía, depresión, excitación, agresión, conducta sexuales y comportamientos anormales y alteración intelectual. Temblor, hemiparesia (casi siempre leve) y alteración en los reflejos. Con respecto al diagnóstico es a veces difícil, suelen realizarse pruebas diagnósticas con la tomografía computarizada (TC) y la resonancia nuclear magnética (RNM). Se puede utilizar otras como el PET (tomografía con emisión de positrones). Se considera como una enfermedad irreversible. Algunos pacientes se recuperan en meses, pero lo normal es que fallezcan debido a las complicaciones de carácter infeccioso (neumonía, sepsis...) <sup>(1-4)</sup>

## Valoraciones de fisioterapia y terapia ocupacional

En la valoración inicial de **fisioterapia**, el paciente está encamado con síndrome de inmovilismo secundario a la enfermedad con desmielinización grave. Sujeción necesaria en el MSI. Portador de sonda vesical (incontinencia total) y vía venosa en el MSD. Deterioro cognitivo residual con agitación y agresividad. Rigidez extrapiramidal y crisis epilépticas esporádicas. Deterioro cognitivo moderado-grave. Desorientado en espacio y tiempo. Hemiparesia derecha. No presenta equilibrio en bipedestación y afectación moderada en sedestación con lateralizaciones y la necesidad de sujeción mecánica para evitar caídas. Sensibilidad nociceptiva alterada, con dolor a las movilizaciones de los miembros sobre todo de los miembros derechos. Retracciones osteomusculares en las articulaciones intermedias de los miembros, con actitud postural de flexión de 65° del codo derecho. Presenta un balance muscular global según Daniels: MSD 2- ; MSI 2+; MID 1+; MII 2+

Afectación de la conducta motora en la coordinación de miembros superiores. No es valorable la marcha y equilibrio (escala de tinetti) debido a su situación basal. Visión, audición, expresión y comprensión afectada. Colabora en ocasiones en el tratamiento y pauta fisioterápica. Tras la valoración inicial se persiguen unos objetivos primarios encaminados a recuperar y potenciar la funcionalidad de los miembros, sobre todo de los miembros derechos y conseguir una reeducación del equilibrio tanto en sedestación como en bipedestación para mejorar la dependencia total. Para ello se instaura un tratamiento inicial pautado diariamente en sesiones con duración de 45 minutos a una hora consistente en: Estimulación de los miembros afectos como pasadas con un cepillo por cara dorsal de miembros plejicos y/o masajes estimulantes.

Movilizaciones pasivas-activo asistidas de los miembros afectos y activo asistida-resistida de los miembros izquierdos. Reeducación del equilibrio en sedestación.<sup>(5-8)</sup>

El paciente comienza a sentarse en silla de ruedas con control de equilibrio en dicha postura y a iniciar movimientos pequeños con el MSD y se añade al tratamiento fisioterápico basal:

- Reeducación del equilibrio en bipedestación
- Patrones de kabbat
- Estimulación del paso
- Movilizaciones activo-resistida de los MM y mecanoterapia.
- Poleas MMSS
- Comenzando a caminar en Noviembre de 2008 con pasos cortos, asimétricos pero ligeras pérdidas de equilibrio. Se potencia este déficit, caminando de manera autónoma con ligera supervisión a finales del mes de Febrero de 2009. En dicho mes comienza y se potencia el subir escaleras y rampa.
- Cuando se constata actividad motora del miembro superior izquierdo se le complementa su rehabilitación con el servicio de Terapia Ocupacional.

El paciente es valorado por el servicio de **Terapia Ocupacional** una vez pasado los cinco días pertinentes de adaptación.

En esta valoración obtenemos los siguientes datos:

- **VALORACIÓN FUNCIONAL**
  - Índice de Barthel: 5% DEPENDENCIA TOTAL PARA ABVD.
  - Lawton: 0 PUNTOS. DEPENDENCIA TOTAL PARA AIVD.
- **VALORACIÓN COGNITIVA**
  - Mec: 12 PUNTOS. DETERIORO COGNITIVO GRAVE.
  - Escala del deterioro global (GDS): 5 DEFICIT COGNITIVO GRAVE.
- **VALORACIÓN AFECTIVA**
  - Escala de depresión geriátrica (GDS-15): NV, DEBIDO AL DETERIORO COGNITIVO QUE PRESENTA.

Tras la entrevista inicial observamos que el paciente se encuentra desorientado temporo-espacialmente, con déficit de memoria importante, déficit de discriminación, déficit de comprensión y de ejecución, déficit apraxicos y

comunicación poco fluida y pobre. A nivel funcional nos encontramos limitación en el movimiento del MSD y descoordinación del mismo, con dolor en la movilización, mal control postural apenas movilidad en las la mano derecha. A demás es dependiente para las actividades de la vida diaria. Nuestro principal objetivo es tratar el deterioro cognitivo con estimulación de las capacidades y mantener una buena higiene postural del MSD. El tratamiento se realiza con sesiones de 45 minutos tres días a la semana en el taller de estimulación cognitiva y funcional. El mayor problemas que nos encontramos en la recuperación de las capacidades físicas es el déficit cognitivo tan importante que presenta. Los déficits en comprensión y periodos confusionales y de agitación que repercute negativamente en el tratamiento de las capacidades funcionales. De ahí que lo primero que se hace es tratar estos déficit cognitivos que progresivamente van mejorando y que en cuestión de un mes la desorientación temporo-espacial mejora, la comunicación es más fluida y cada vez con menos periodos de incoherencia, la discriminación también mejora y los déficit de comprensión siguen sin ver mejoría aparente; dificultando el tratamiento funcional.<sup>(8-10)</sup> Empezamos con movilizaciones pasivas del miembro más afecto (derecho) para ir ganando en movilidad y evitar los anquilosamientos, también realizamos ejercicios para la apertura de mano y potenciamos la movilidad activa del MSI. A medida que avanza el tratamiento comenzamos a tratar la descoordinación con ejercicios de precisión y coordinación gruesa. La movilidad del MSD mejora y comienza a integrar el miembro en las actividades para trabajar la coordinación bimanual. Posteriormente se realizan ejercicios de cambios de peso y transferencia ya que la movilidad de las falanges mejora,( aunque refiere dolor en ellas) ayudándonos de la hidroterapia, como los baños de contrastes y con coordinación del fisioterapeuta. Por último se realizan ejercicios de coordinación fina para empezar a tratar la escritura y las actividades de la vida diaria. En cuestión de 3 meses el paciente ha logrado una gran mejoría que se ve reflejada en la última valoración que se realiza en el alta:

- **VALORACIÓN FUNCIONAL**

- Índice de Barthel: 90% DEPENDENCIA LEVE PARA LAS ABVD.
- Lawton: 5 PUNTOS. DEPENDENCIA LIGERA AIVD.
- **VALORACIÓN COGNITIVA**
  - Mec: 32 PUNTOS. ESTADO COGNITIVO "NORMAL".
  - Escala del deterioro global (GDS): 3. DEFECTO COGNITIVO LEVE.
- **VALORACIÓN AFECTIVA**
  - Escala de depresión geriátrica (GDS-15). 3, NORMAL

A pesar de la gravedad de la enfermedad y del pronóstico de recuperación que presentaba el paciente ha respondido muy bien al tratamiento. En el momento del alta el paciente realiza las actividades de la vida diaria de manera autónoma, deambula sin supervisión, la movilidad del MSD es total y la movilidad de la mano y la coordinación es muy buena, a pesar del dolor que refiere. A nivel cognitivo la recuperación ha sido asombrosa, superando las expectativas iniciales. La desorientación remitió en 3 meses y los déficit cognitivos que padecía se vieron mejorados pero no restaurados del todo. Ya que los déficit en memoria persisten pero en menor medida.

## Resultados

El paciente es dado de alta hospitalaria del centro a mediados de Mayo de 2009 ( 8 meses después de su ingreso) con la siguiente evolución:

- Deambulación autónoma sin ayuda externa, con pasos simétricos y continuos.
- Sube / baja escaleras y rampa independientemente. Autónomo para las ABVD y AIVD, con mínima supervisión y un estado cognitivo "normal", con un ligero déficit de memoria.
- Buen balance muscular: MSD 4+- ; MSI 5; MID 4; MII 5.
- TINETTI: Equilibrio 16; Marcha 12.
- Balance articular completo tanto activo como pasivo.

## Discusión

El interés por presentar este caso clínico es por ser un ejemplo característico de que aunque la dilatada literatura suele afirmar que la mayoría de pacientes afectados con Marchiafava-bignami, suelen tener una recuperación "irreversible" o si existiera ésta sería con secuelas graves, el seguimiento de este caso nos hace ver que se debe de profundizar más en el estudio de ellas. Muchas puede tener recuperación o mejora ascendente de la sintomatología en profundidad si se investiga, pauta o planifica un buen tratamiento, bien sea individualizado profesionalmente o interdisciplinario entre los distintos profesionales que competen dicha patología.

En la rehabilitación de estas patologías lo habitual es la actuación de cada profesional de manera individualizada sin la coordinación con el resto del equipo multidisciplinar en el que repercute también algún déficit de la patología y donde debe de participar para su recuperación.

En el caso que presentamos se observan resultados muy satisfactorios por la actuación conjunta de dos disciplinas encargadas de la recuperación físico-funcional de esta patología.

Así mismo se pretende dejar clara la necesidad de actuar profesionalmente en los estadios iniciales de estas enfermedades que originan incapacidades y realizar un tratamiento adecuado, planificado y continuado.

El resultado positivo de este caso clínico justifica la necesidad de replantearse el trabajo interdisciplinar entre los distintos profesionales responsables de una manera u otra de la recuperación de estas "patologías raras" y de reabrir y aumentar estudios de investigación acerca de ellas, puesto que en ocasiones el futuro de recuperación no es tan negativo como se suele plasmar en la escasa bibliografía existente de este tipo de enfermedades.<sup>(10)</sup>

## Bibliografía

1. Enfermedades raras: enfermedad de Marchiafava\_bignami. Disponible en : [http://www.saludalia.com/docs/Salud/web\\_saludalia/enfermedadesRaras/doc/neurologia/doc/doc\\_marchiafava\\_bignami.htm](http://www.saludalia.com/docs/Salud/web_saludalia/enfermedadesRaras/doc/neurologia/doc/doc_marchiafava_bignami.htm) (consultado: 05/09/09).
2. Vázquez C, Salamano R, Legnani C, Cardinal P. Enfermedad de Marchiafava-Bignami en Uruguay. Neurologia. 2008 Jun;23(5):322-8.
3. Vázquez C, Salamano R, Legnani C, Cardinal P. Tetraparesia flácida y desconexión del medio tras neumonía bilateral en un paciente alcohólico. An Med Interna. 2008 Apr;25(4):197-8.
4. Osama O, Zaidat A, Lerner J. El pequeño libro negro de Neurología. 1ª ed. Madrid: Elsevier; 2003
5. Izquierdo G, Minaya J, Palomera M. La inmovilidad en el anciano. 1ª ed. Madrid: Interamericana; 1998.
6. Jiménez C, Martínez B. Síndrome de Inmovilismo. 1ª ed. Barcelona: Masson; 1994.
7. Davies P. Pasos a seguir. Tratamiento integrado de pacientes con hemiplejía. 2ªed. Madrid: Panamerican; 2003
8. Delgado MA. Rehabilitación y Fisioterapia en geriatría. 1ª ed. Alcalá la Real (Jaén): Formación Alcalá; 2000.
9. Durante P, Pedro P. Terapia Ocupacional en Geriatría: principios y prácticas. 1ª ed. Barcelona: Masson; 1998.
10. Terapia física y ocupacional. Disponible en: <http://www.arthritis.org/espanol/terapia-fisica-ocupacional.php> (consultado: 10/10/09).