

Caso Clínico

Fernando Cairo

fercairo@yahoo.com

....Paciente de 45 años de edad con diagnóstico de cirrosis secundaria a infección crónica HCV, no tratado....

- **Ex adicto IV**
- **Anemia crónica**
- **HCV (+). Chequeo de rutina**
- **Deterioro neurológico progresivo, imposibilita su independencia para realizar tareas habituales**

Poner video

Estudios Realizados

- ✿ Examen físico: Voz escandida, facie parkinsoniana, temblor de reposo, rueda dentada, flapping. Pérdida de reflejos extrapiramidales. Resto sin particularidades.
- ✿ Hepatograma: **Hb:11.2, AST 102 (32), ALT 51 (32).**
Bil, FA, albúmina y TP normales, **pl:85.000**
- ✿ Marcadores: **HCV(G2),CV: 2,280,000 UI/ml (6,5).**
HBV(-), Fe(-), Autoinm (-)
- ✿ VEDA: **VE chicas**

Estudios Realizados

- ✿ Examen físico: Voz escandida, facie parkinsoniana, temblor de reposo, rueda dentada, flapping. Pérdida de reflejos extrapiramidales. Resto sin particularidades.
- ✿ Hepatograma: Hb:11.2, AST 102 (32), ALT 51 (32). Bil, FA, albúmina y TP normales, pl:85.000
- ✿ Marcadores: HCV(G2), CV: 2,280,000 UI/ml (6,5). HBV(-), Fe(-), Autoinm (-)
- ✿ VEDA: VE chicas

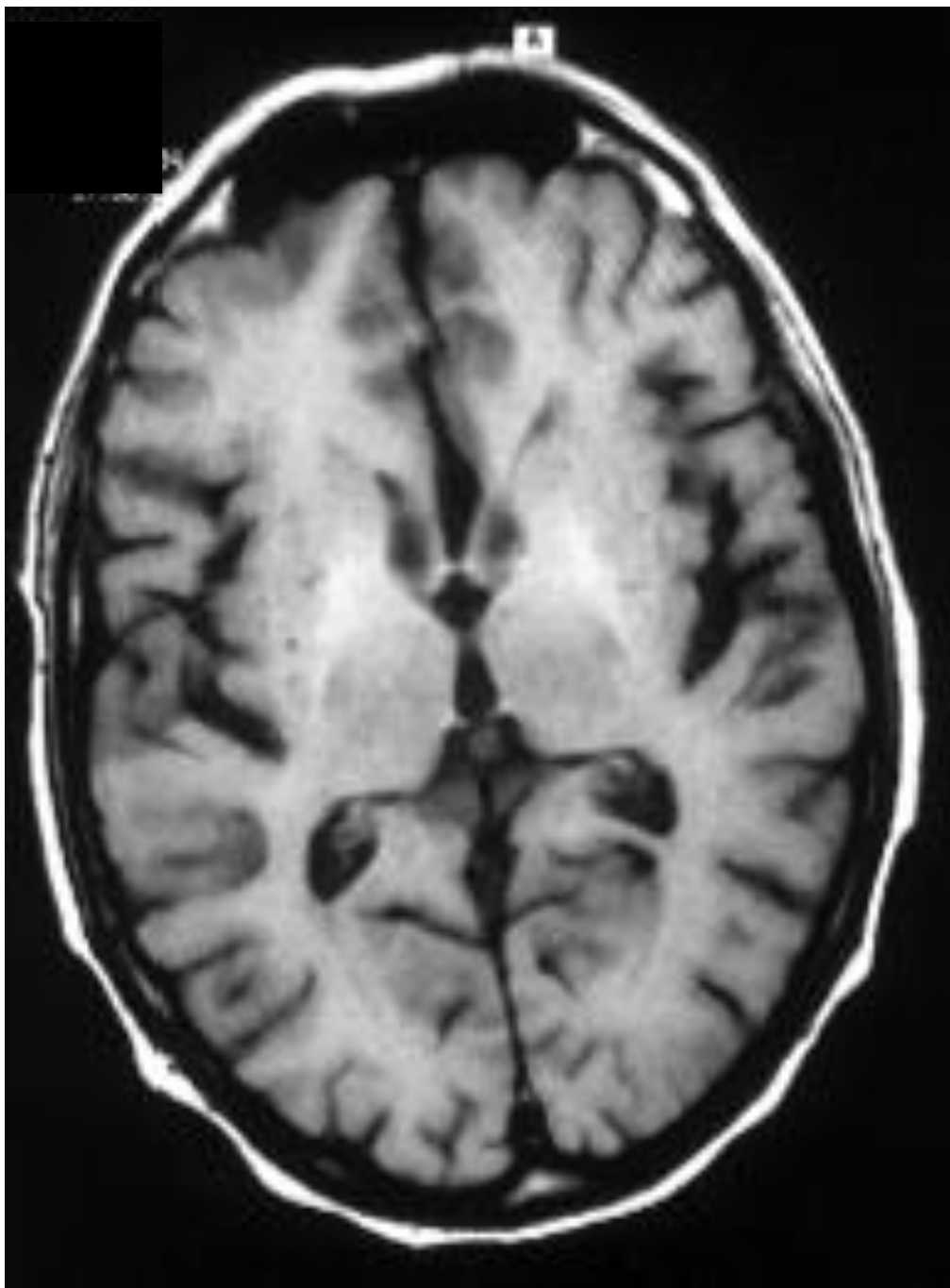
¿Le pedirían algo más?

Estudios Realizados

- ✿ TC Abdomen: Hígado cirrótico, esplenomegalia, presencia de shunt ER espontáneo.
- ✿ Amonio: **254** (<150 pmol)
- ✿ RMN cerebro: Lesiones simétricas en ganglios de la base. Hiperintensas en T1, sugestivo de depósito de manganeso.

¿Consideran al paciente Candidato a Trasplante Hepático (MELD 10)?

¿Cuál sería el diagnóstico que motiva a ello?



Encefalopatía Hepática

Comprende un amplio espectro de signos /
síntomas neurológicos y psiquiátricos
que se presentan en forma insidiosa o aguda
en el curso de diferentes enfermedades
hepáticas

Nomenclatura en la Encefalopatía Hepática

(AASLD guide 2014)

Hepatology 2014

Tipo	Nomenclatura	Subcategoría	Subdivisión
A	Encefalopatía asociada a la falla hepática fulminante		
B	Encefalopatía asociada al bypass porto-sistémico sin enfermedad hepática		
		Episódica →	Precipitada Espontánea Recurrente
C	Encefalopatía asociada con cirrosis hepática, hipertensión portal y shunts porto-sistémico	Persistente (Degenerativa)	

Degeneración Hepatocerebral Adquirida (No-Wilsoniana)

Forma clínica de encefalopatía persistente

Deterioro neurológico progresivo e irreversible

“Luego de cada episodio de coma progresa el deterioro”

Prevalencia 0.8 - 2%

No responde al tratamiento médico convencional

Es reversible (completa o parcialmente) con el trasplante hepático

Degeneración Hepatocerebral Adquirida (No-Wilsoniana)

⊙ Variante:

- Parkinsoniana (la mas frecuente)
- Atáxica (compromiso cerebeloso)
- Espinal (degeneración hepato-espinal)

Test Psicométricos Utilizados en el Diagnóstico de Encefalopatía Hepática Mínima

Permiten evaluar → Atención

Función motora visual-espacial

Tiempo de reacción

Procesamiento de la información

Test de conexión numérica y de dibujo de figuras

Test de diseño de bloques

Test de dígitos y símbolos

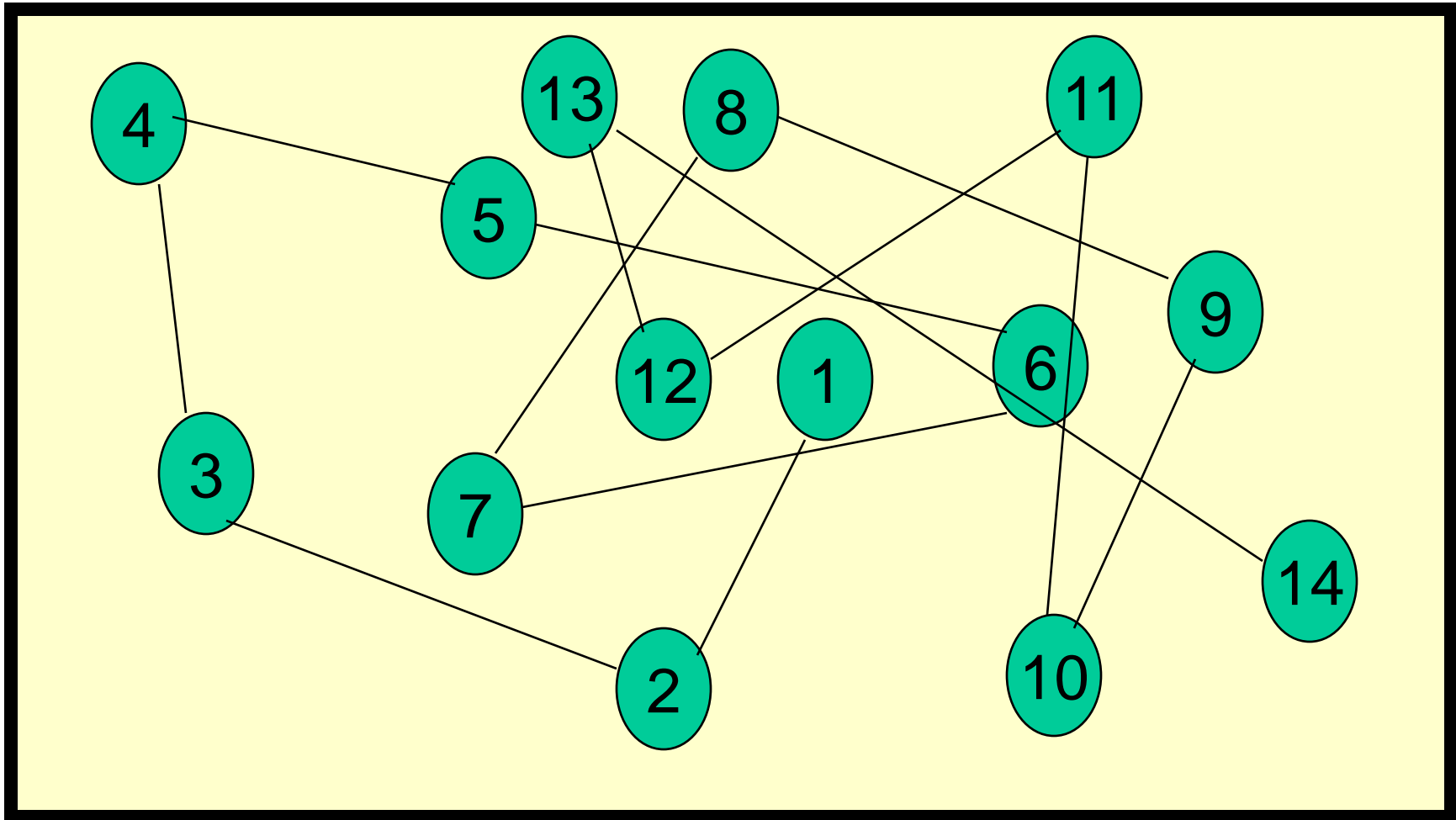
Test de cancelación

Ejercicio de sustracción continua simple

Test de inteligencia

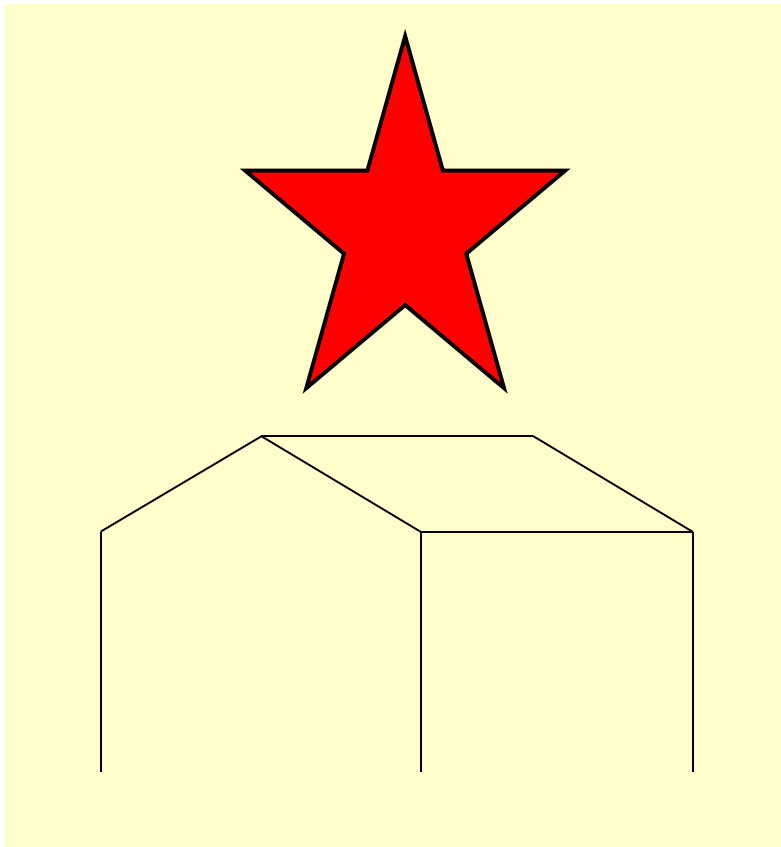
Cálculos simples



Test de Conexión Numérica (Test de Reitan)







Dibujo de Figuras



Pone de manifiesto la apraxia de construcción





Modelos:  

Jorge Cortés Rojas  
3 de septiembre

Jorge Cortés Rojas  
7 de septiembre

Jorge Cortés Rojas  
9 de septiembre

Jorge Cortés Rojas  
12 de septiembre

Alteraciones en la Encefalopatía Hepática

Alteraciones del EEG:

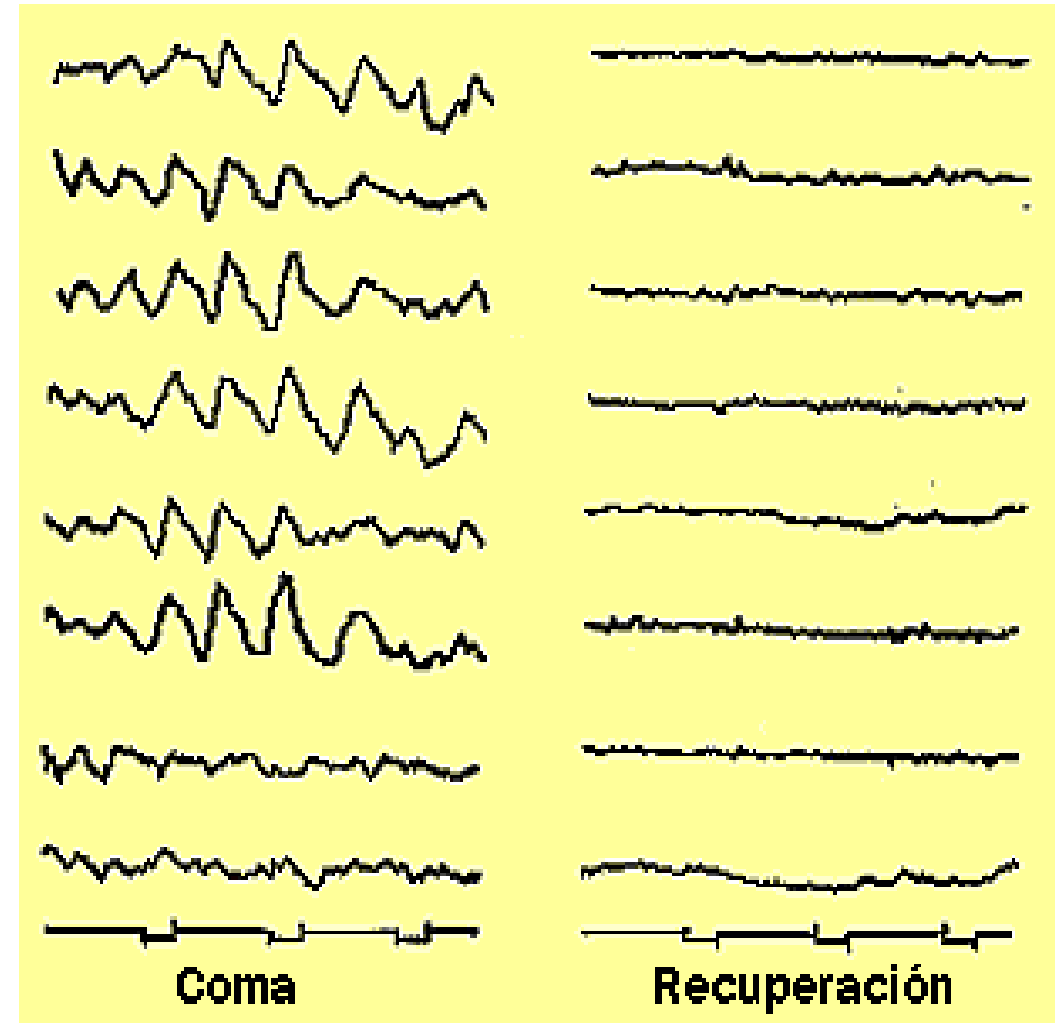
Enlentecimiento del trazado (9-12 c/seg a 3-4 c/seg). Aumento en amplitud de las ondas y ondas trifásicas

Potenciales Evocados:

Visuales (p300), somatosensitivos y auditivos

Alteraciones bioquímicas:

Amonio en sangre arterial y glutamina en LCR



Alteraciones en la Encefalopatía Hepática

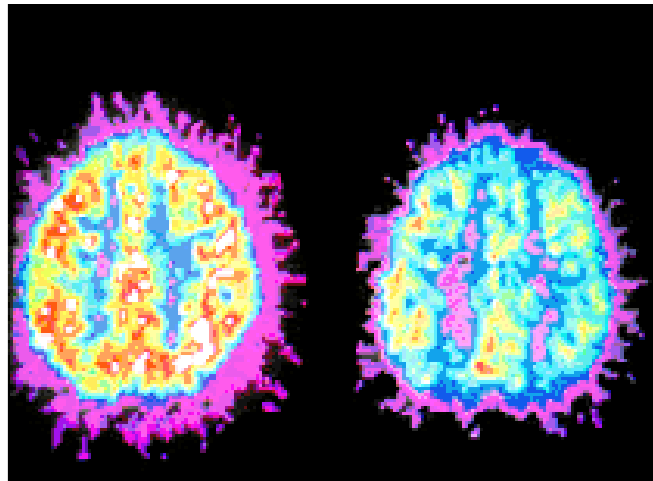
Estudios por Imágenes:

- ★ RNM cerebral
- ★ Espectroscopía por resonancia
- ★ Tomografía por emisión de positrones

Técnicas especiales

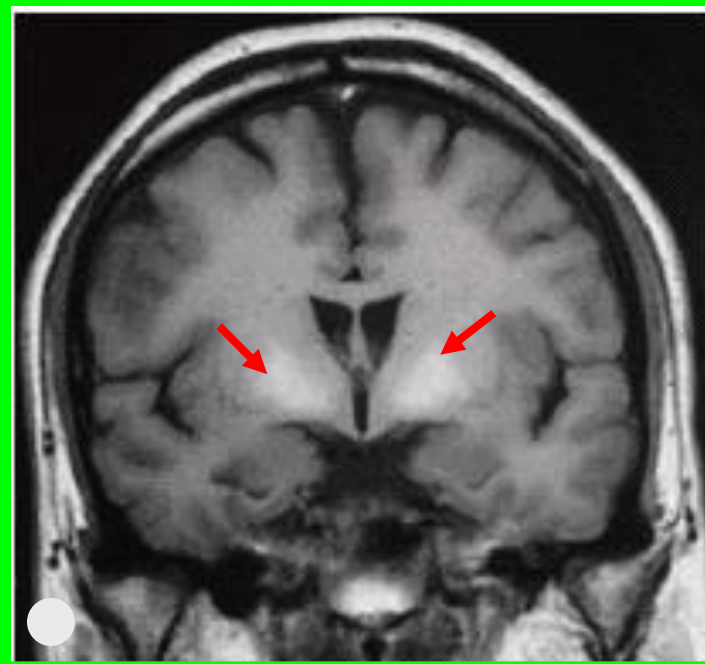
Difusión

Transferencia de magnetización

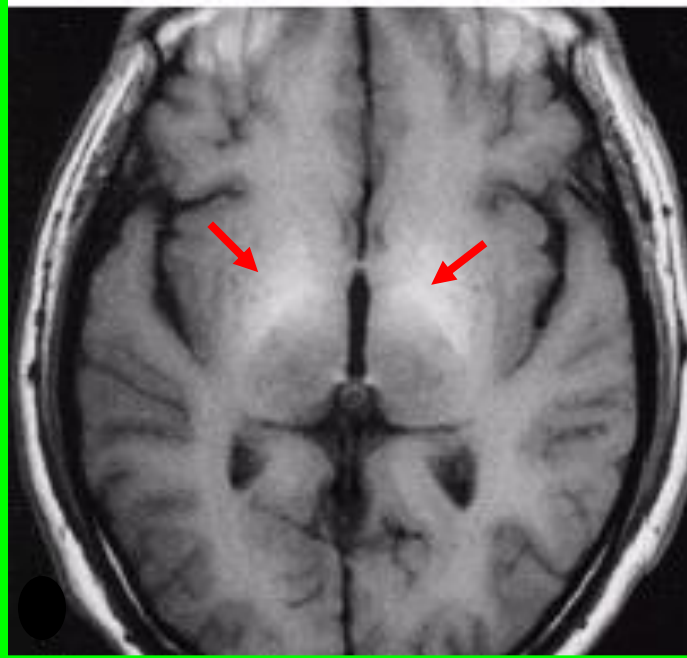


Resonancia Magnética en la Encefalopatía Hepática

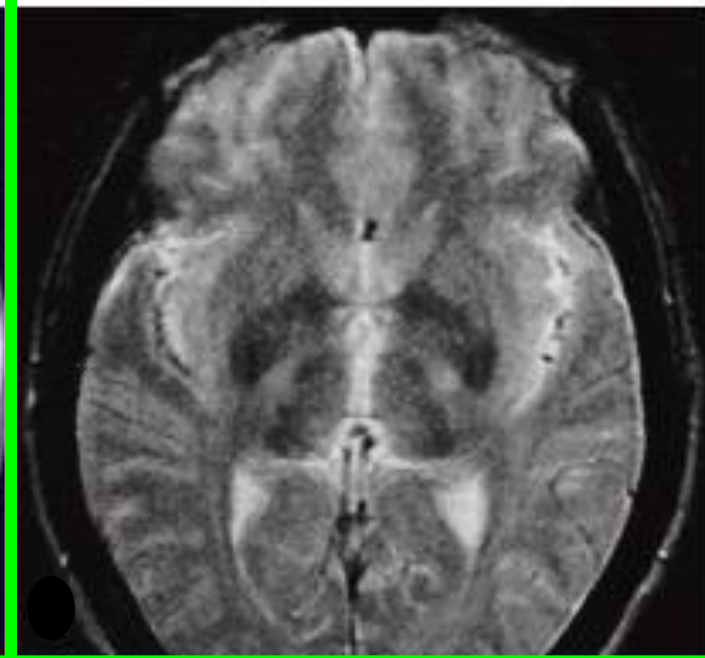
En T_1 aumento de la señal en el globus pálido y putamen mientras que en T_2 no hay imágenes anormales



T_1

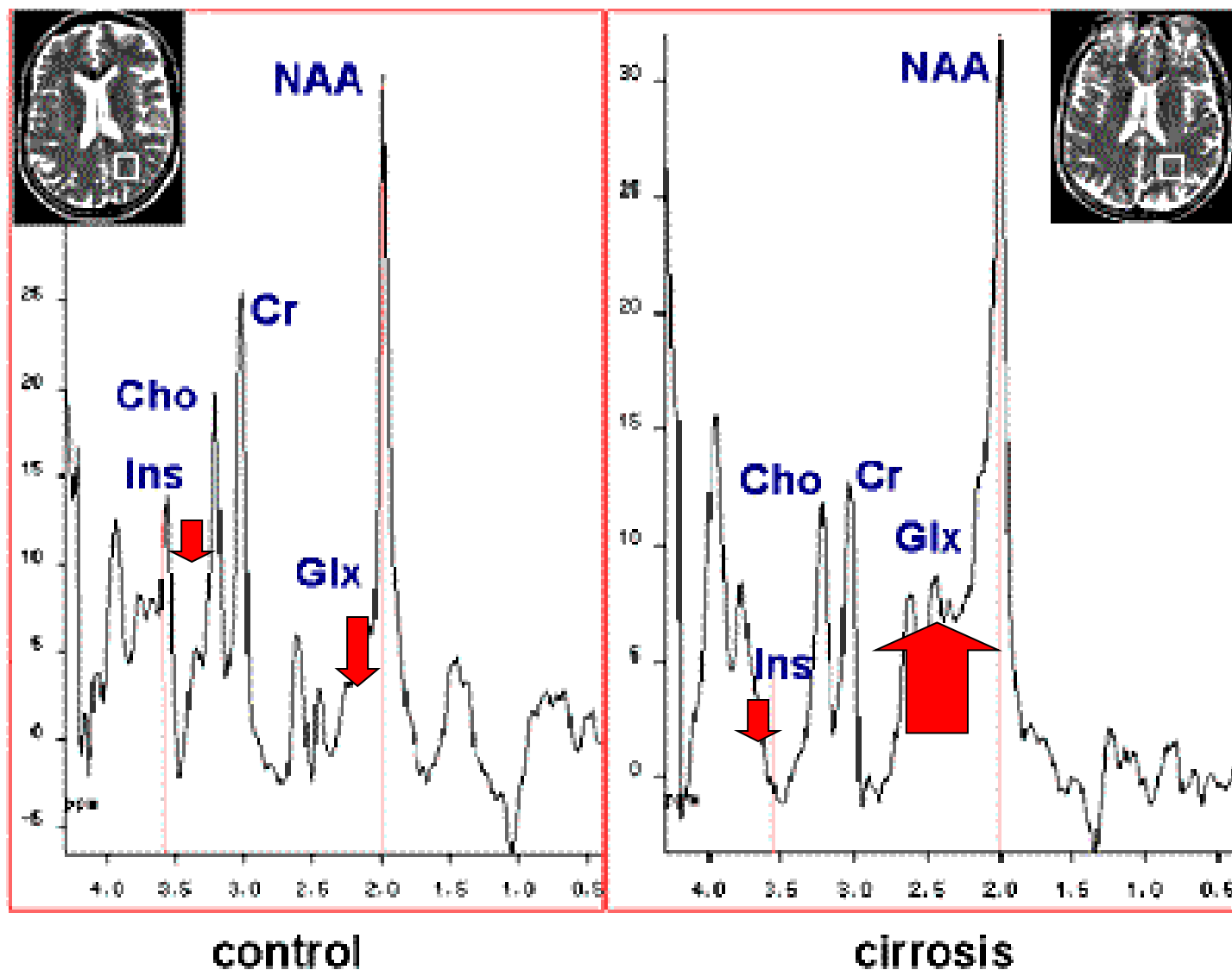


T_1

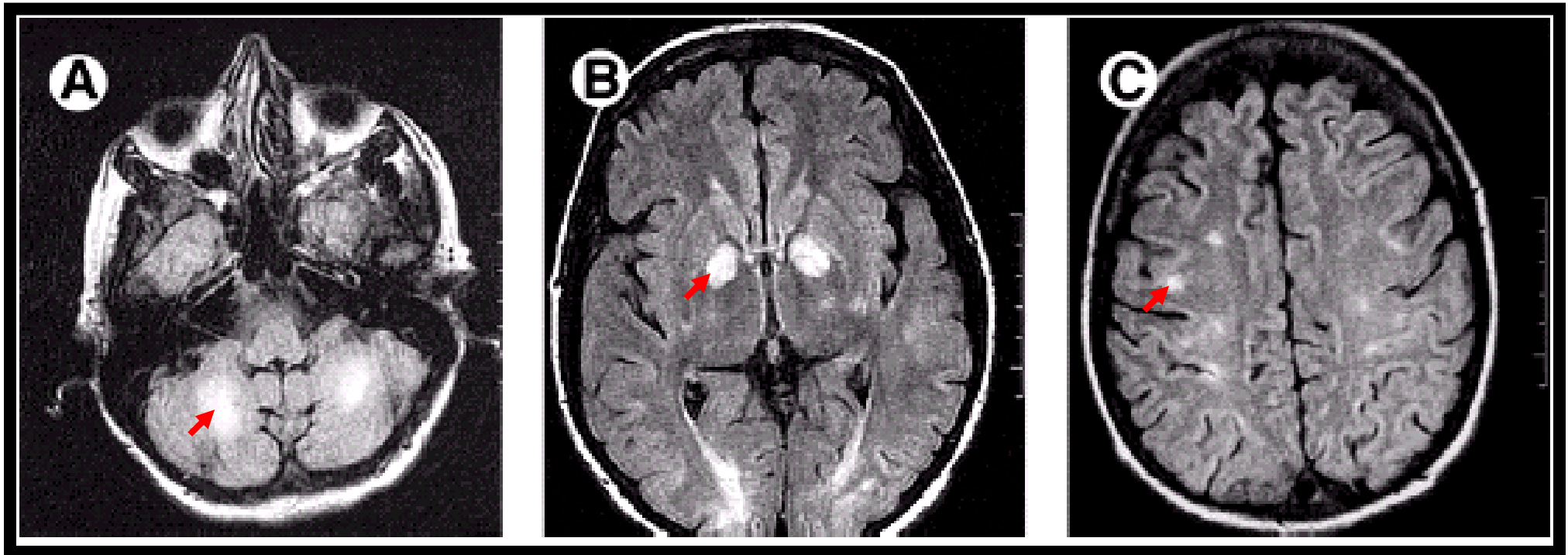


T_2

Alteraciones en la Espectroscopía por Resonancia

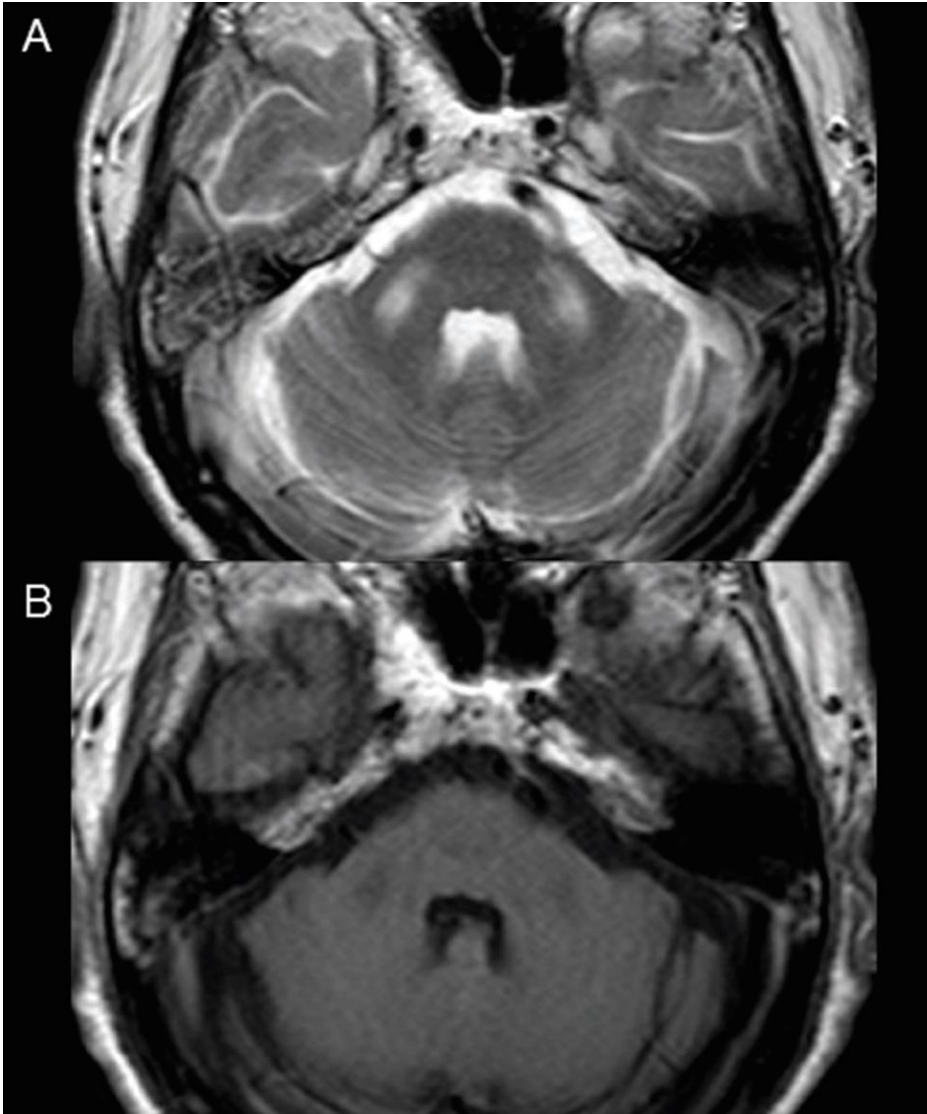


Resonancia Nuclear Magnética en la Degeneración Hepatolenticular Adquirida



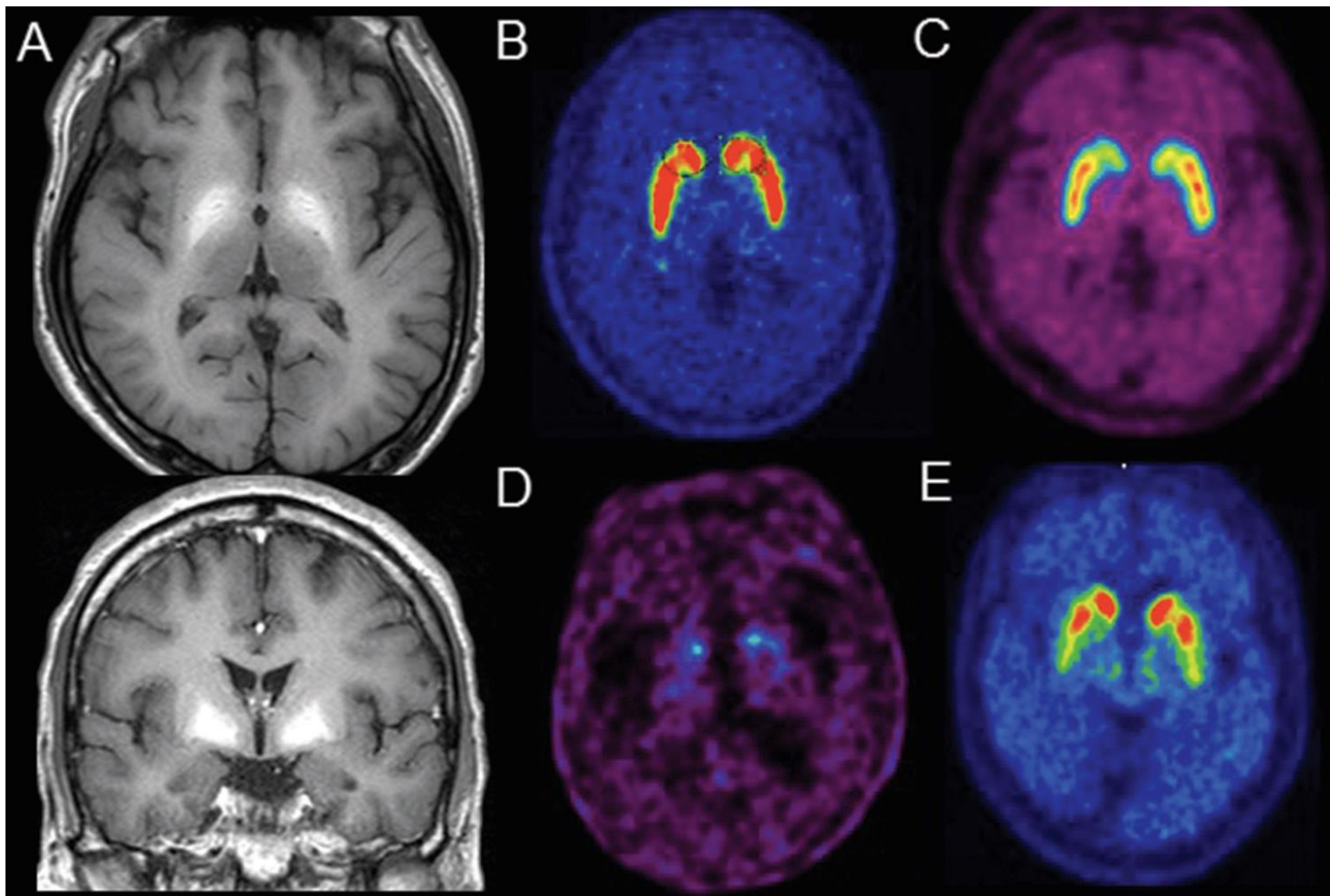
Imágenes hiperintensas en T_1 a nivel del núcleo dentado, globus pallidus y cerebelo

Resonancia Nuclear Magnética en la Degeneración Hepatolenticular Adquirida (Atáxica)



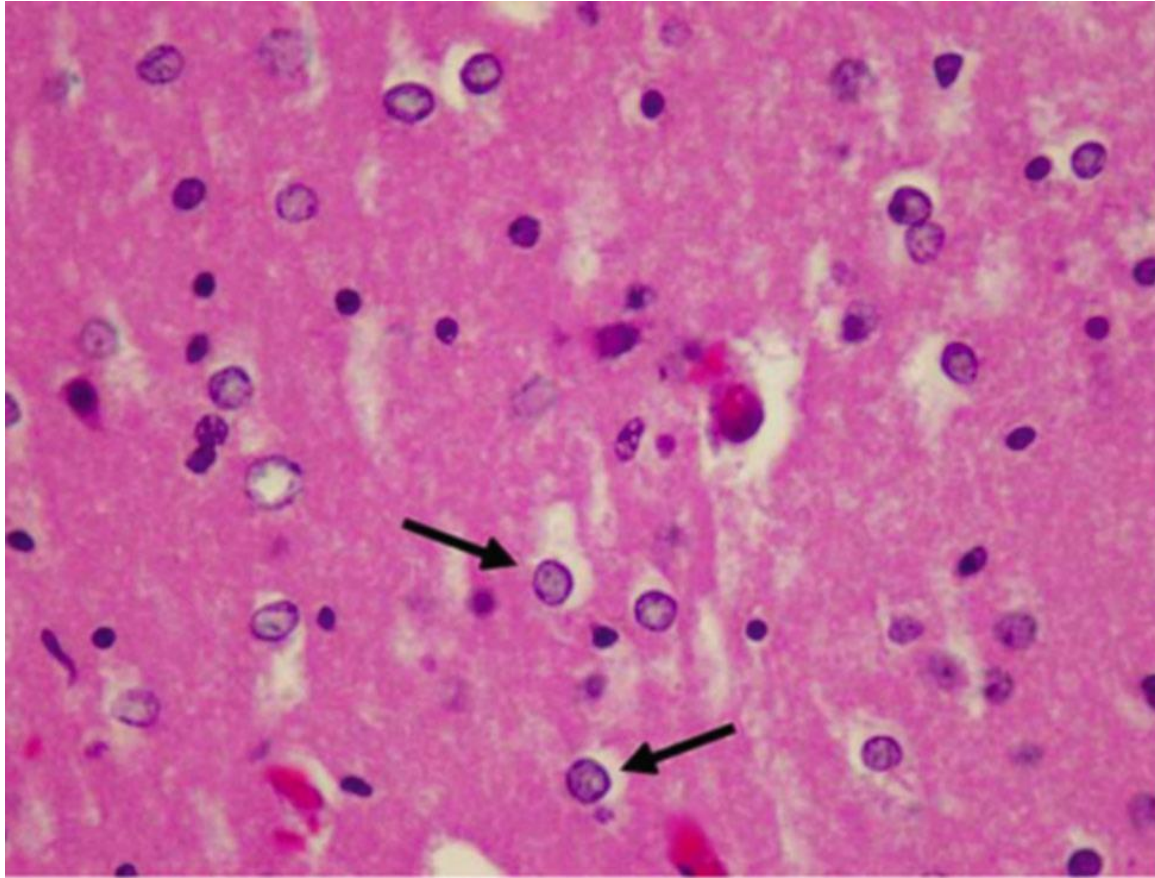
(A) Lesiones hiperintensas en T2, en cerebelo

(B) Lesiones hipointensas en T1 en pedúnculos cerebelosos y ganglios de la base.



Estudios de Neuroimágenes: (A) Brain MRI in AHD. High signal intensities in the bilateral globus pallidus on T1-weighted images, (B-E) (18F FP-CIT PET findings. (B) Normal controls; (C) AHD patients with parkinsonism; (D) AHD patients with parkinsonism; (E) Idiopathic Parkinson diseases.

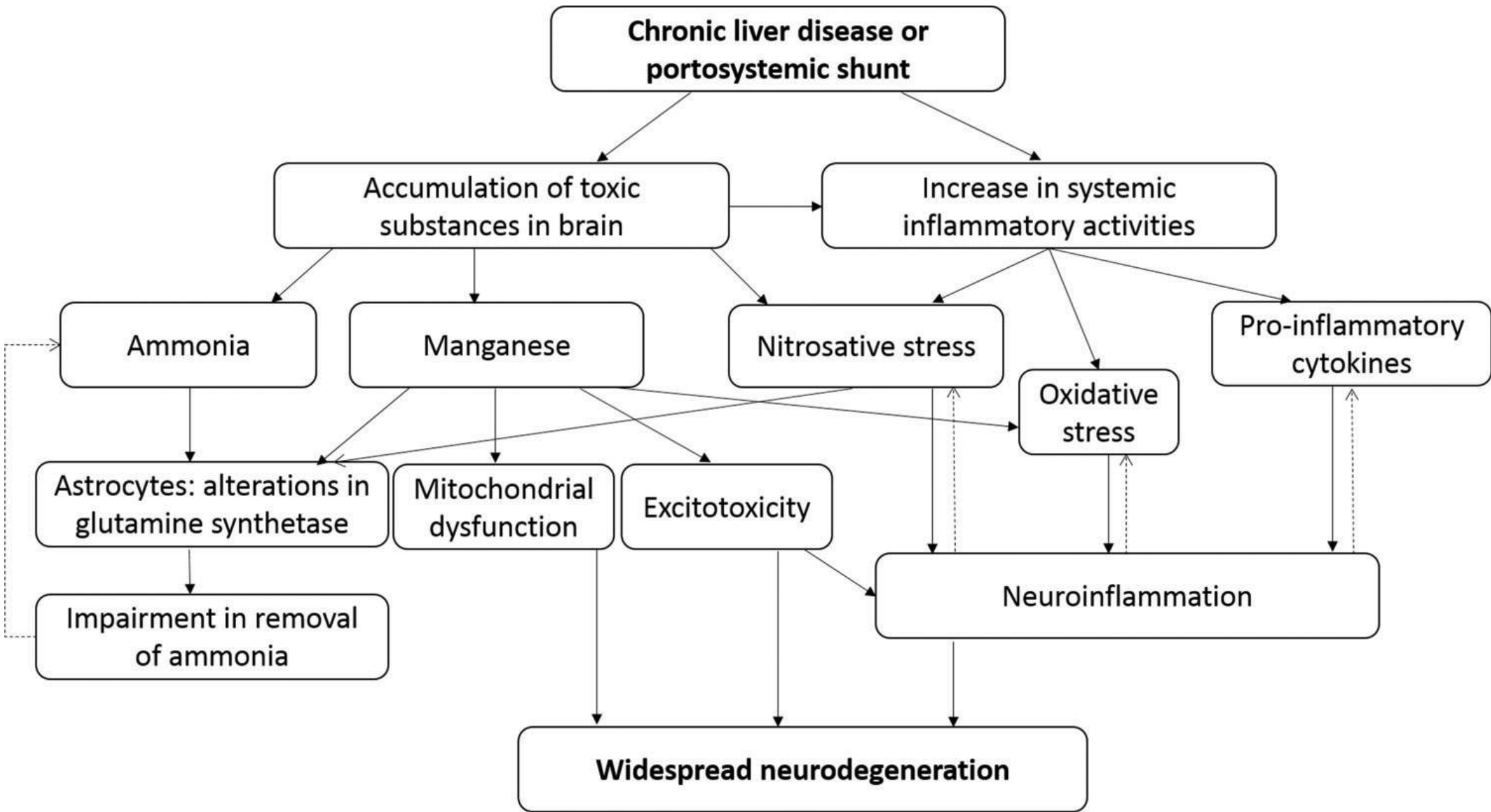
Anatomía Patológica Cerebral en la Degeneración Hepatolenticular Adquirida



Pathology of AHD. Alzheimer type II astrocyte showing large pale nuclei with basophilic nuclei.

¿Son lesiones reversibles?

- 1-Pérdida de neuronas dopaminérgicas
- 2-Degeneración espongiiforme subcortical y en ganglios de la base
- 3-Policavitación de astrocitos (Alzheimer Tipo II)
- 4-Mielinólisis pontina y extrapontina



Diagnóstico Diferencial

Encefalopatías metabólicas: Hipoglucemia, trastornos electrolíticos, hipoxia, hipercapnia, uremia, cetoacidosis.

Manganeso

Encefalopatías tóxicas: Alcohol (intoxicación aguda, síndrome de supresión, encefalopatía de Wernicke-Korsakoff), drogas psicoactivas, salicilatos, metales pesados

Lesiones intracraneales: Hemorragia subaracnoidea, subdural, intracerebral; Infarto, tumor, absceso, meningitis, encefalitis, epilepsia o encefalopatía post-ictal

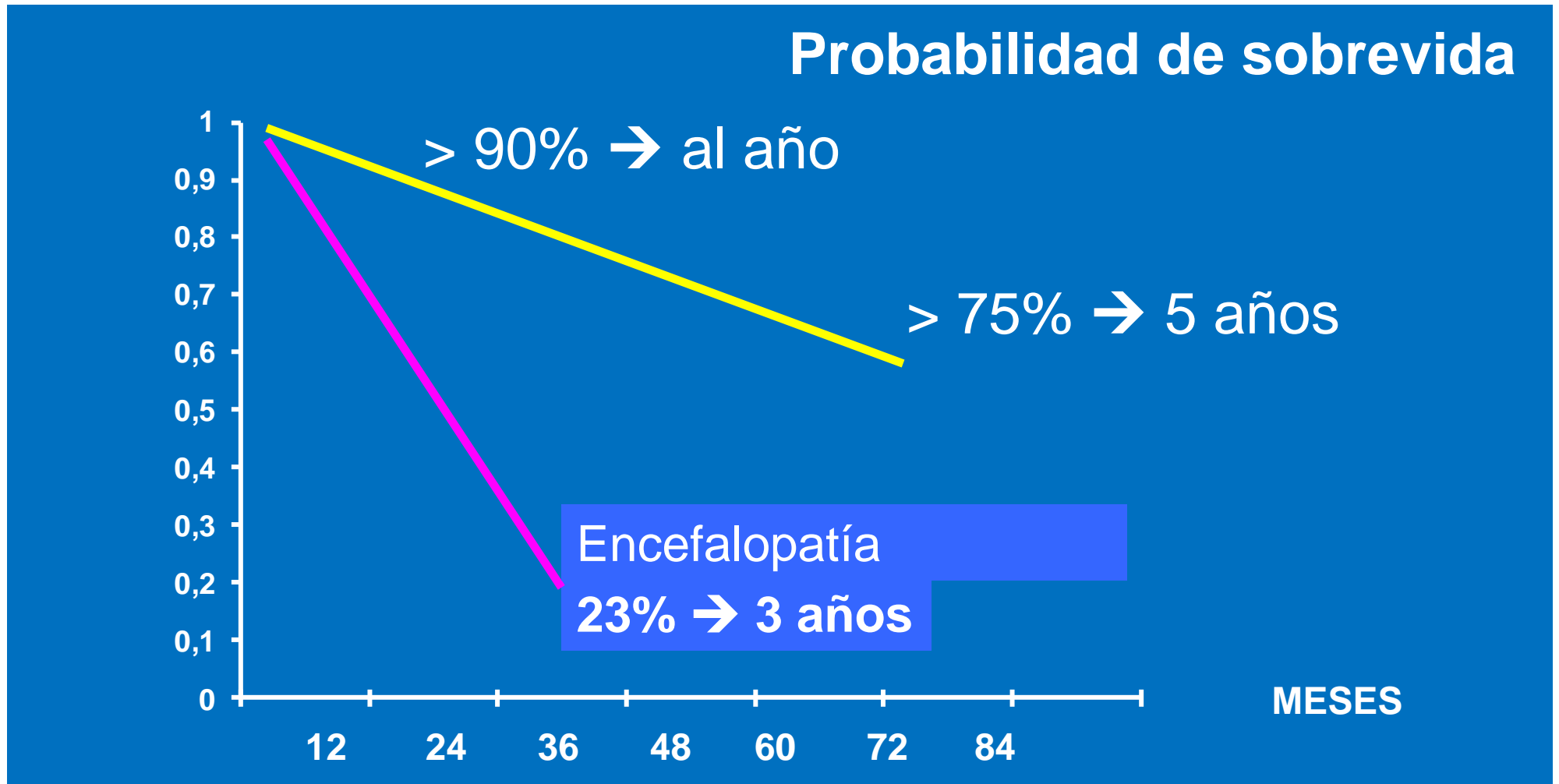
Desordenes neuropsiquiátricos/ [Wilson](#)

Comparación entre Encefalopatía Hepática Clásica y DHA

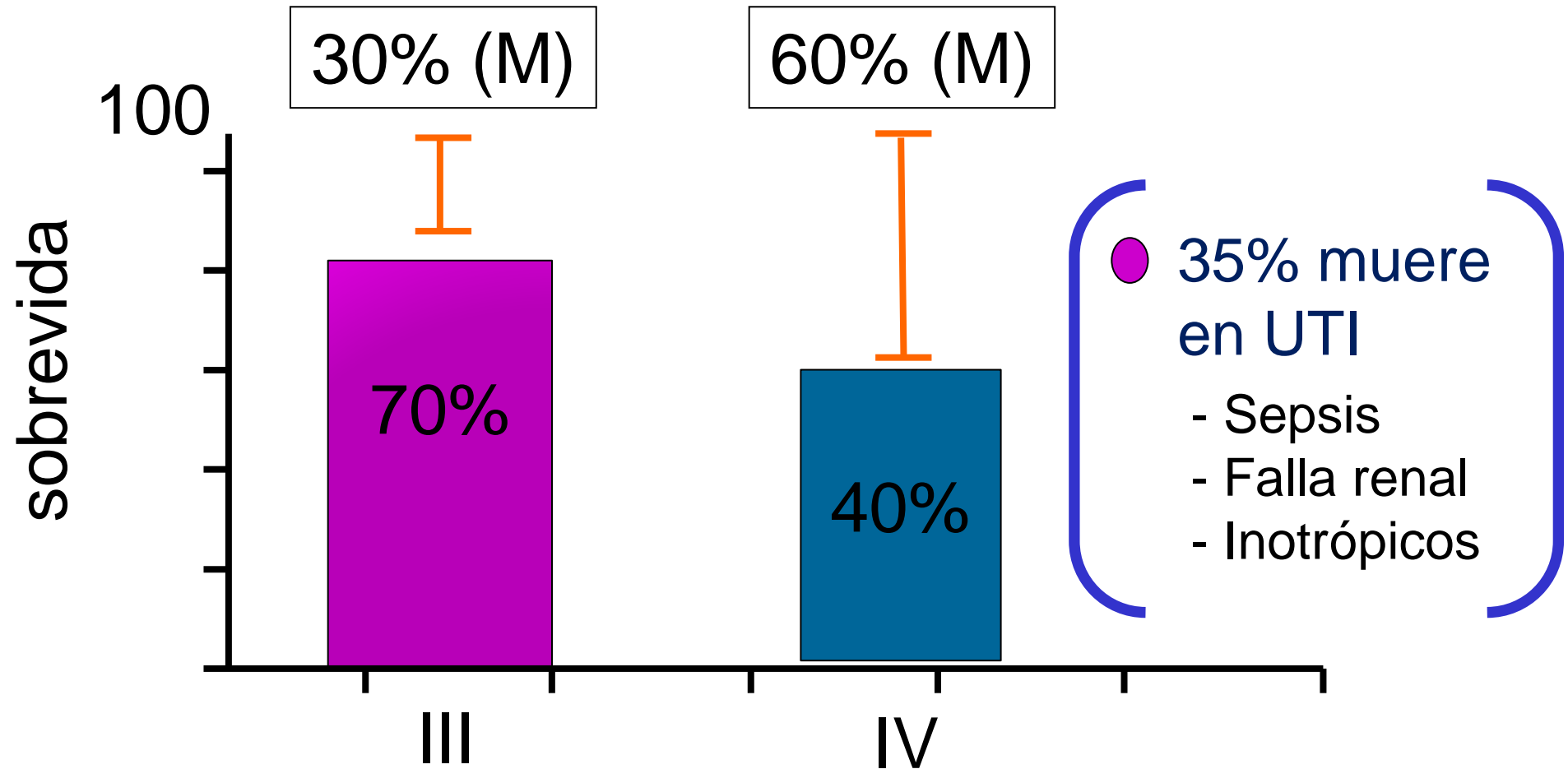
Encefalopatía Clásica	Encefalopatía Degenerativa
Aguda	Insidiosa
Reversible	Irreversible y progresiva
Recuperación espontánea	No recuperación
Desaparece con el Trasplante	Puede solucionarse o no con el Trasplante
L-DOPA (-)	L-DOPA (+)
Polisacáridos no abs (+)	Polisacáridos no abs (-)
Rifaximina (+)	Rifaximina (+/-)

Significado Pronóstico del Desarrollo de Encefalopatía Hepática Manifiesta

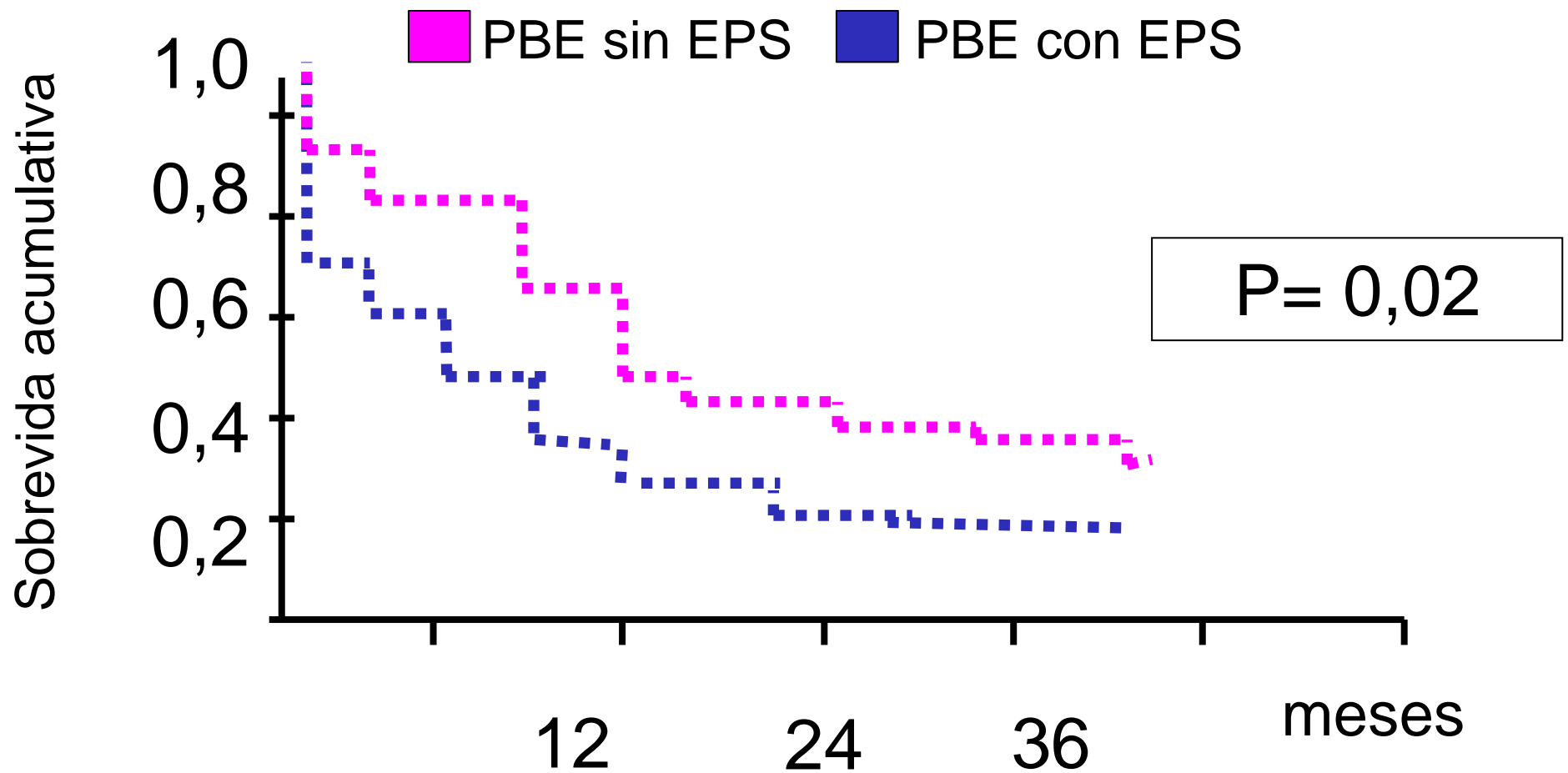
Pronóstico de la Cirrosis Hepática Compensada



Sobrevida al año. Encefalopatía Hepática Severa



Sobrevida de pacientes con diagnóstico de PBE+EPS



Controversias

¿Cuál es el pronóstico de la DHA?

¿Es el Trasplante Hepático el Tratamiento mas adecuado para la Degeneración Hepatolenticular Adquirida?

(-) Yoshida EM. Exp Clin Transplant 2011. Papapetropoulos S. Mov Disord 2005. Schiff ER. Liver Transpl 2006

(+) Powell EE. Gastroenterology 1990. Williams RO. QJ Med 1970. Pisi P. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001. Weiner WJ. Neurology 2003. Wiesner RH. Liver Transpl 2003; 9: 993-4.

Mejoria Clínica Luego del Trasplante

Symptom	Patient 1		Patient 2		Patient 3		Patient 4		Patient 5		Patient 6	
	Before LT	After LT	Before LT	After LT	Before LT	After LT	Before LT	After LT	Before LT	After LT	Before LT	After LT
Bradykinesia	3	0	2	1	2	0	3	0	4	1	0	0
Tremor	3	0	2	0	0	0	2	0	2	0	3	1
Dystonia/dyskinesia	3	0	2	1	0	0	1	0	2	0	4	1
Ataxia	3	1	2	1	2	0	2	0	2	0	0	0
Dysarthria	4	1	3	2	2	0	2	1	3	1	3	0
Total	16	2	11	5	6	0	10	1	13	2	10	2

NOTE: 0, absent; 1, mild; 2, moderate; 3, severe; 4, extremely severe; maximum global impairment score: 20 points.

En Resumen

La DHA es una entidad muy poco conocida y con mucho por definir.

No existe un tratamiento médico efectivo.

El trasplante hepático puede ser una opción para mejorar los síntomas, sin asegurar la regresión completa de los mismos.

Video