

Centro Internacional de Restauración Neurológica

CARACTERIZACIÓN CLÍNICO-IMAGENOLÓGICA DE LA ENFERMEDAD DE BINSWANGER

Dr. Liván Rodríguez Mutuberría¹ y Lic. Yusimí Serra Valdés²

RESUMEN

Se hizo esta revisión para profundizar en la comprensión de las demencias vasculares, que se comportan como la segunda causa de demencia en la práctica; entre ellas la enfermedad de Binswanger ocupa un espacio importante, su detección ha aumentado progresivamente con la mejora continua de los métodos diagnósticos radiológicos, que permiten identificar el daño isquémico de la sustancia blanca hemisférica cerebral y la presencia de infartos lacunares. Se trata de una enfermedad de curso crónico e inexorablemente progresiva que se caracteriza por la asociación de disfunción cognitiva subcortical, evidencia de enfermedad cerebrovascular, rigidez parkinsoniana y disfunción vesical, con un cuadro imagenológico característico. En el presente trabajo se expuso el cuadro clínico, las principales características imagenológicas y se hizo una breve reseña acerca de la patogenia de la enfermedad.

DeCS: DEMENCIA VASCULAR/radiografía; DEMENCIA VASCULAR/diagnóstico; DEMENCIA VASCULAR/etiología; TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA POR RAYOS X; RESONANCIA MAGNETICA NUCLEAR.

Otto Binswanger publicó en 1894 el caso de un paciente aquejado de neurosífilis y añade la descripción clinicopatológica de otros 7 casos. Su intención fue llamar la atención sobre la existencia de otras formas de demencia vascular distintas de la parálisis progresiva sifilítica. Analizando la patología del encefalo pudo demostrar la existencia de una extensa atrofia de sustancia blanca, predominantemente en región periventricular ténporo occipital, que respetaba ganglios basales y manto cortical. A estos les llamó encephalitis subcorticalis progresiva.¹ Estos casos fueron revisados en 1902 por *Alois Alzheimer*, quién concluyó que representaban una entidad clinicopatológica que cursaba con demencia y a la que designó enfermedad de Binswanger (EB).² En esta misma época, *Pierre Marie* describe el *état lacunaire* como una forma de demencia subcortical, pero sin identificar como dato característico el daño difuso de la sustancia blanca encefálica.³ En 1962, *Olszewski* propuso el nombre de encefalopatía arteriosclerótica,

subcortical.⁴ Hoy en día se utiliza mayoritariamente en la literatura el nombre de EB.

Conceptualizando esta entidad, podemos decir que se trata de una enfermedad de curso crónico y progresivo, caracterizada por demencia, evidencia de enfermedad cerebrovascular y disfunción cerebral subcortical, secundarias a una atrofia de la sustancia blanca subcortical de origen arteriosclerótico. Su incidencia y prevalencia aun no se han establecido por la escasez de estudios con esta finalidad y por las controversias en relación con su patogenia, etiología y límites nosológicos.

PATOGENIA

Binswanger, postuló magistralmente en el siglo XIX, que la arteriosclerosis presente en la arterias medulares inducía la disminución del flujo lo que condicionaba una isquemia crónica de la sustancia blan-

¹ Especialista de I Grado en Medicina Interna.

² Licenciada en Enfermería.

ca y daba lugar a una desmielinización difusa, seguida de pérdida axonal y dilatación del espacio perivascular.⁵ Esta teoría se ha mantenido vigente hasta nuestros días; fue enriquecida por *De Revck*, quien describió la vascularización de la sustancia blanca periventricular y demostró que las ramas corticales superficiales y del plexo de la piamadre se internan al nivel subcortical, hasta la proximidad de la pared ventricular, dando a su paso un escaso número de colaterales.⁶ Se ha podido comprobar igualmente, que el único aporte de sangre en la zona ventricular se limita a las arterias coroideas y que la irrigación centrífuga es limitada. Esto demuestra la existencia de una región de última pradera, muy sensible a procesos isquémicos; se reafirma que el daño de las arterias medulares conduce a los cambios descritos en esta entidad.⁷ *Boiten*, en 1993, realizando un estudio sobre ictus lacunares, asoció la lipohialinosis de arterias cerebrales de pequeño diámetro presentes en hipertensos crónicos y los cambios anatómopatológicos de la sustancia blanca subcortical. La mayor parte de los pacientes con diagnóstico de EB, son hipertensos reconocidos.⁸

Es de vital importancia el reconocimiento de todos aquellos estados que condicionan un empeoramiento del flujo sanguíneo a nivel de la sustancia blanca subcortical, donde se incluyen todas aquellas enfermedades que se acompañan de reducción del gasto cardíaco (arritmias, insuficiencia cardíaca infarto agudo del miocardio, etc) y un aumento de la viscosidad sanguínea (síndrome de hiperviscosidad, elevación del hematócrito y fibrinógeno, etc).⁹

CUADRO CLÍNICO

La edad de comienzo de esta enfermedad se sitúa, en el 45 % de los casos, entre los 50 y 59 años y en el 38 %, entre los 60 y 69 afecta por igual a ambos sexos. La mayor parte de estos pacientes son hipertensos de una larga evolución y con mal control de la tensión arterial. Se le han visto asociadas además, la diabetes mellitus y la cardiopatía isquémica.^{10,11}

En un tercio de los pacientes, los primeros síntomas son un déficit neurológico focal agudo, expresión de infartos de localización subcortical y generalmente lacunares, las más frecuentes son las parestias

motoras puras seguidas de una ligera recuperación. Los ataques isquémicos transitorios pueden verse también en forma de trastornos sensitivos y parestias.¹¹ Dos tercios de los pacientes desarrollan déficits neurológicos que tienen un comienzo más lento y un curso gradual en semanas o meses, se detectan signos de déficit de la vía piramidal (hiperreflexia osteotendinosa asimétrica, signo de Babinski hemiparesias).^{11,12}

Los pacientes sufren demencia subcortical, que puede ser un síntoma inicial o tardía tras diversos ictus. Los pacientes se muestran con enlentecimiento del pensamiento, alteraciones de memoria, apatía y pérdida de interés por el medio, relacionado todo con un cuadro de disfunción frontal.¹³ En la medida que la enfermedad progresa aparece la abulia, déficit de orientación y dependencia en actividades de la vida diaria. A pesar de lo anterior, el deterioro intelectual y los trastornos de memoria no son severos, lo que ayuda a establecer la diferencia con la enfermedad de Alzheimer (EA).^{13,14}

Se detectan en estos enfermos elementos del síndrome parkinsoniano, con mayor afectación axial.¹⁵ La marcha a pequeños pasos e inestable, con caídas frecuentes, son signos tempranos. La urgencia e incontinencia urinaria aparece de forma precoz en la mayor parte de los pacientes, esto es un elemento que ayuda a establecer la diferencia con la EA y la enfermedad de Parkinson (EP). Existe rigidez y algo de hipocinesia. El temblor no es un signo frecuente al igual que la disartria, con características pseudobulbares o sin ellas. Las crisis convulsivas y las mioclonías se han reportado en algunos pacientes.^{15,17}

La evolución de la enfermedad presenta fases de estabilización e incluso mejoras, pero la progresión será inexorable durante años y muchos pacientes fallecerán por otras causas. Se han reportado en la literatura casos de rápido deterioro, especialmente después de un estrés quirúrgico, arritmias o síncope con bajo gasto, aunque no es lo más frecuente.¹⁸

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

Antes de comentar los hallazgos imagenológicos de esta entidad, debemos establecer el concepto de leucoaraiosis (LA) y su significado clínico, lo que ayudará a comprender mejor la EB.

La LA significa rarefacción de la sustancia blanca y se acuñó para describir cambios degenerativos de la mielina con aumento del contenido de agua intersticial y astrogliosis, apreciados como parches hipodensos paraventriculares en la tomografía axial computadorizada (TAC) y como hiperintensidades en T2 en la resonancia magnética nuclear (RMN), lo que constituye un término imagenológico.¹⁹ ¿Cuál es su significado clínico?

La LA es un índice de isquemia global crónica de origen microarteriolar que puede manifestarse en gran variedad de circunstancias como inflamación, edema vasogénico, edema citotóxico o vacuolización.^{19,21} Suele ser también la traducción radiológica de un proceso cerebral agudo en distintos momentos fisiopatológicos (ej; infarto cerebral).²¹

Se describen en la esclerosis múltiple, como expresión de desmielinización, y las características que adoptan contribuye al esclarecimiento del diagnóstico. Han sido descritas en estados de atrofia cerebral, en la EA, en el infarto cerebral, hemorragia intracerebral y deterioro mental del anciano.^{21,22}

La mayor frecuencia e importancia con que se detecta la LA mediante la TAC y RMN, tanto en ancianos sanos como en otros con enfermedades diversas, induce a la mayoría de los autores a interpretar este fenómeno como una consecuencia del envejecimiento del individuo, frente a otros pertenecientes a una corriente que señala el valor de los factores de riesgo asociados al incremento de la edad e impide considerar la edad como factor de riesgo independiente.²³ Hoy, en día, con el uso de la RMN se intenta esclarecer las incógnitas que aún crea este término imagenológico, la investigación se encamina hacia el establecimiento de la correlación anatomopatológica-radiológica de la LA, su significado en el anciano aparentemente sano y en los pacientes con enfermedades neurológicas y establecer su valor como factor pronóstico.²⁴

En el caso de la EB, la LA y su descripción imagenológica han contribuido al diagnóstico de la entidad. Los signos radiológicos que ilustran esta enfermedad son la existencia de lesiones en la sustancia

blanca, localizadas al nivel del centro semioval, corona radiata y periventricular, asociada a hidrocefalia exvacuo y a múltiples infartos lacunares subcorticales. El cuerpo calloso suele ser respetado, contrario a lo que sucede en la EM y en algunas neurodegeneraciones.^{25,26}

En 1990, *Bennet* y otros proponen los siguientes criterios para diagnóstico de EB que aún hoy están vigentes y que se fundamentan en la evaluación clínica y los resultados de los estudios imagenológicos.^{18,27}

1. Demencia diagnosticada mediante neuropsicológicos.
2. Al menos 2 de las siguientes características:
 - Presencia de factores de riesgo vascular o evidencia de enfermedad vascular sistémica, por ejemplo: hipertensión, diabetes, cardiopatía isquémica.
 - Evidencia de signos de enfermedad cerebrovascular.
 - Evidencia de disfunción cerebral subcortical, por ejemplo: marcha senil, rigidez parkinsoniana o historia de incontinencia urinaria secundaria a vejiga espástica.
 - Radiología: LA bilateral en la TAC o bien lesiones hiperintensas en T2 bilaterales, múltiples o difusas, subcorticales y de un diámetro mayor de 2 x 2 mm en RMN.

Estos criterios pierden su validez en presencia de lesiones corticales múltiples o bilaterales en la TAC o RMN y casos de demencias severas con una puntuación en el *Mini Mental State Examination* menor de 10. Con estos criterios quedan excluidos los casos de EB asociados a EA, demencia vascular mixta y procesos desmielinizantes no vasculares.

Consideramos que en la medida que avance el conocimiento médico y el desarrollo tecnológico en lo referente a la imagenología, se irán despejando las diferentes incógnitas que aún existen en relación con la entidad discutida, lo cual facilitará el logro de una conducta terapéutica idónea para impedir la inexorable progresión existente hoy en día con este cuadro.

SUMMARY

A review was made to go deep into the understanding of vascular dementias that behave as the second cause of dementia in practice. Binswanger's disease is one of the most important among them. Its detection has progressively increased with the continual improvement of the radiological diagnostic tools that allow to identify the ischemic damage of the hemispherical cerebral white matter and the presence of lacunar infarctions. It is a disease of chronic course and inexorably progressive that is characterized by the association of subcortical cognitive dysfunction, evidence of cerebrovascular disease, Parkinsonian rigidity and vesical dysfunction with a characteristic imaging picture. The clinical picture and the main imaging characteristics are explained in this paper and the pathogeny of the disease is briefly described.

Subject headings: DEMENTIA, VASCULAR/radiography; DEMENTIA, VASCULAR/diagnosis; DEMENTIA, VASCULAR/etiology; TOMOGRAPHY, X-RAY COMPUTED; NUCLEAR MAGNETIC RESONANCE.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Binswanger O. Die Abgrenzung der allgemeinen progressiven Paralyse. *Ber Klin Wochenschr* 1894;31:1102-5, 1137-9, 1180-6.
2. Alzheimer A. Die Seelenstörungen auf arteriosklerotischer Grundlage. *Allg Z Psychiat* 1902;59:695-701.
3. Marie P. Des foyers lacunaires de désintégration et différents autres états cavitaires du ceram. *Rev Med* 1901;21:281-98.
4. Olszewski J. Subcortical arteriosclerotic encephalopathy. *World Neurol* 1962;3:359-75.
5. Ropper A, Babikian V. Binswanger's disease: A review. *Stroke* 1987;18:2-12.
6. Revck G de, Crevits L. Pathogenesis of Binswanger chronic progressive subcortical encephalopathy. *Neurology* 1980;30:920-8.
7. Toghi H, Chiba K. Twenty-four hours variation of blood pressure in vascular dementia of the Binswanger type. *Stroke* 1991;22:603-8.
8. Boiten J, Lodder J, Kessels F. Two clinically distinct lacunar entities? A hypothesis. *Stroke* 1993;24:652-66.
9. García JH, Brown GG. Vascular dementia: neuropathologic alterations and metabolic brain changes. *J Neurol Sciences* 1992;109:121-31.
10. Lawrence RM. Is the finding of obsessional behaviour relevant to the differential diagnosis of vascular dementia of the Binswanger type? *Behav Neurol* 2000;12(3):149-54.
11. Loeb C. Binswanger's disease is not a single entity. *Neurol Sci* 2000;21(6):343-8.
12. Marti-Fabregas J, Valencia C, López-Contreras J, Roca-Cusachs. Blood pressure variability in Binswanger's disease and isolated lacunar infarction. *Cerebrovasc Dis* 2001;11(3):230-4.
13. Merkli H, Pal E, Horvathne VI. Clinical characteristics of subcortical arteriosclerotic encephalopathy (Binswanger's disease). *Orv Hetil* 2001 Jun 10;142(23):1221-6.
14. Olsen CG, Clasen ME. Senile dementia of the Binswanger's type. *Am Fam Phy* 1998;58(9):2068-74.
15. Yanagihara T. Vascular dementia. *Rinsho Shinkeigaku*. 1999;39(12):1197-9.
16. Roman GC. Vascular dementia today. *Rev Neurol (Paris)* 1999;155 Suppl 4:S64-72.
17. Binswanger disease. A case report. *Radiol Med (Torino)*. 1999;98(4):304-6.
18. Lyczak P, Magdziak J, Galubinski A, Malczewski P. Binswanger's disease diagnostic criteria and analysis of cases. *Neurol Neurochir Pol* 1999;32 Suppl 6:117-20.
19. Valencia C, Marti-Fabregas J, Nuez JP, Marti-Vilalta JL. Leukoaraiosis three-dimensional in Binswanger disease. *Neurology* 2001;56(5):610.
20. Erkinjuntti T, Inzitari D, Pantoni L. Research criteria for subcortical vascular dementia in clinical trials. *J Neurol Transm* 2000;59:23-30.
21. Tanoi Y, Okeda R, Budka H. Binswanger's encephalopathy: serial sections and morphometry of the cerebral arteries. *Acta Neuropathol (Berl)* 2000;100(4):347-55.
22. Hurley RA, Tomimoto H, Akiguchi I, Fisher RE, Taber KH. Binswanger's disease: an ongoing controversy. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2000;12(3):301-4.
23. Erkinjuntti T, Inzitari D, Pantoni L. Limitations of clinical criteria for the diagnosis of vascular dementia in clinical trials. Is a focus on subcortical vascular dementia a solution? *Ann N Y Acad Sci* 2000;903:262-72.
24. Roman GC, Royall DR. Executive control function: a rational basis for the diagnosis of vascular dementia. *Alzheimer Dis Assoc Disord* 1999;13 Suppl 3:S69-80.
25. Roman GC. New insight into Binswanger disease. *Arch Neurol* 1999;56(9):1061-2.
26. Hanyu H, Asano T, Sakurai H, Iwamoto T. Magnetization transfer ratio in cerebral white matter lesions of Binswanger's disease. *J Neurol Sci* 1999;166(2):85-90.
27. Bennet DA, Wilson RS, Gilley DW, Fox JH. Clinical diagnosis of Binswanger's disease. *J Neurol Neurosurg Psych* 1990;53:961-5.

Recibido: 20 de febrero de 2002. Aprobado: 18 de abril de 2002.

Dr. *Liván Rodríguez Mutuberría*. Centro Internacional de Restauración Neurológica, Avenida 25 No. 15805, entre 158 y 160, Cubanacán, Playa, Ciudad de La Habana, Cuba. Correo electrónico: livan@neuro.sld.cu