



Clínica cotidiana

Encefalopatía de Wernicke en una paciente no alcohólica

María Consuelo Hernández Aznar^{a,*}, Ramiro Cortés Aparisi^a, Miguel Casañ Pallardó^b,
Óscar Soler Chust^a

^aCentro de Salud de Almazora (Castellón de la Plana). ^bServicio de Anestesiología y Reanimación. Hospital General. Castellón de la Plana.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 4 de septiembre de 2018

Aceptado el 17 de febrero de 2019

On-line el 5 de marzo de 2019

Palabras clave:

Encefalopatía

Oftalmoplejia

Confusión

Ataxia

Tiamina

R E S U M E N

La encefalopatía de Wernicke (EW) es una enfermedad neurológica producida principalmente por la deficiencia de vitamina B1 (tiamina). Se solía diagnosticar por una triada de síntomas constituidos por trastornos en la movilidad ocular (nistagmus y oftalmoplejia), ataxia y confusión; sin embargo, es muy frecuente observar sólo uno o dos componentes de la triada descrita y en ocasiones ninguno, lo que ha obligado a revisar los criterios diagnósticos.

Puede presentarse en pacientes con niveles normales o altos de tiamina en el suero.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. La resonancia magnética cerebral puede ser de utilidad, pues su sensibilidad es de 53 % y su especificidad de 93 %.

El tratamiento consiste en la administración de tiamina por vía intravenosa preferentemente.

© 2018 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

Wernicke encephalopathy in a non-alcoholic patient

A B S T R A C T

Wernicke encephalopathy (WE) is a neurological disease mainly caused by vitamin B1 (thiamine) deficiency. It is generally diagnosed by a triad of symptoms made up of ocular motility disorders (nystagmus and ophthalmoplegia), ataxia and confusion. However, frequently only one or two of the components of the triad described are observed and sometimes, none of them. Thus, it is necessary to review the diagnostic criteria.

It can be found in patients with normal or high levels of thiamine in serum.

The diagnosis is fundamentally clinical. Cerebral magnetic resonance imaging can be useful, since its sensitivity is 53% and specificity 93%.

Treatment consists in the administration of thiamine, preferentially intravenously.

© 2018 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Published by Ergon Creación, S.A.

Keywords:

Encephalopathy

Ophthalmoplegia

Confusion

Ataxia

Thiamine

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maheraz82@gmail.com (M.C. Hernández Aznar).

<http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2018.072>

2254-5506 / © 2018 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia

Mujer de 72 años de edad, traída a Urgencias por deterioro de su estado general de 3 semanas evolución. Ha empeorado en los últimos 5 días. Se acompaña de hiporexia, letargia, desorientación témporo-espacial, náuseas, vómitos y dolor abdominal difuso. Está afebril. Durante los días previos ha presentado diarrea secundaria a la toma de amoxicilina-clavulánico por infección urinaria.

Entre sus antecedentes personales destacan diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial, dislipemia, hernia de hiato gigante intervenida quirúrgicamente, cistitis crónica y colitis de repetición.

Durante la exploración física encontramos mal estado general, consciente, somnolienta, deshidratación cutáneo-mucosa, afebril; constantes normales; auscultación cardiaca y respiratoria normales; abdomen blando y depresible, doloroso con la palpación profunda, sin irritación peritoneal, sin megalias, con peristaltismo conservado. Exploración neurológica: Glasgow 15, desorientada, responde órdenes, moviliza extremidades superiores e inferiores con debilidad.

La analítica muestra leucocitosis con neutrofilia y desviación izquierda, urea y creatinina elevadas, PCR elevada y sedimento urinario con leucocituria abundante.

En la radiografía de tórax se observa hernia de hiato.

En la radiografía de abdomen se observa una litiasis de 8 mm en el riñón izquierdo.

Se realizó urinocultivo, que mostró > 100.000 UFC/ml de *E. coli*.

Posteriormente se realizó tomografía (TC) craneal, en la que encontramos hipodensidad en los centros semioviales, la corona radiada y la sustancia blanca frontal bilateral secundarias a lesiones hipóxico-isquémicas crónicas.

También se realiza una punción lumbar: el líquido es claro y transparente; la bioquímica, el cultivo y la serología son negativos.

Se cursaron hemocultivos, serologías para hepatitis, herpes, *Borrelia*, sarampión, parotiditis, antígeno de *Helicobacter pylori* en heces, coprocultivo, toxina de *Clostridium difficile* y digestión en las heces; todos ellos son negativos.

La TC tóraco-abdomino-pélvica mostró herniación intratorácica por deslizamiento de la cámara gástrica, litiasis no obstructiva de 8 mm en el cáliz inferior del riñón izquierdo y diverticulosis colónica sin signos de diverticulitis.

La paciente permanece hemodinámicamente estable. Se le administra fluidoterapia y mantiene buena diuresis.

Dada la gran afectación de su estado general junto al deterioro neurológico, se decide realizar la TC craneal y una punción lumbar, que no orientan hacia patología neurológica aguda. Se sospecha una sepsis de probable origen urinario, se administra antibioterapia de amplio espectro y se decide el ingreso.

Durante el ingreso persiste el mal estado general, la letargia y la deshidratación cutáneo-mucosa. Durante la exploración la paciente está parcialmente orientada en espacio, no en tiempo; se observa nistagmus con la mirada lateral izquierda, posible oftalmoplejia internuclear izquierda, debilidad del miembro superior derecho, rigidez de la nuca y el tronco, paraparesia flácida 3/5 en las extremidades inferiores y reflejos osteotendinosos apagados.

Se realiza resonancia magnética (RMN) cerebral, en la que se halla marcada hiperintensidad de señal, simétrica, mesencefálica periacueductal y tectal en los cuerpos mamilares, área talámica periventricular y corteza perirrolándica, sin masas ni

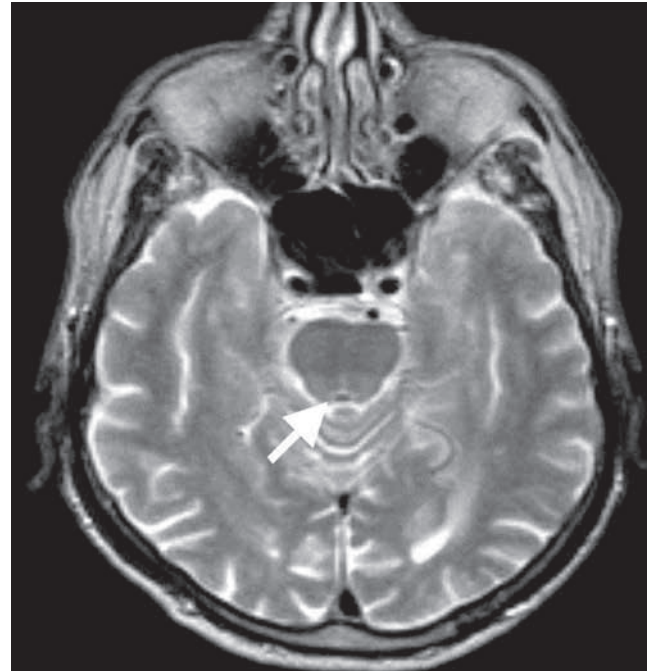


Figura 1 – Hiperintensidad periacueductal en T2.

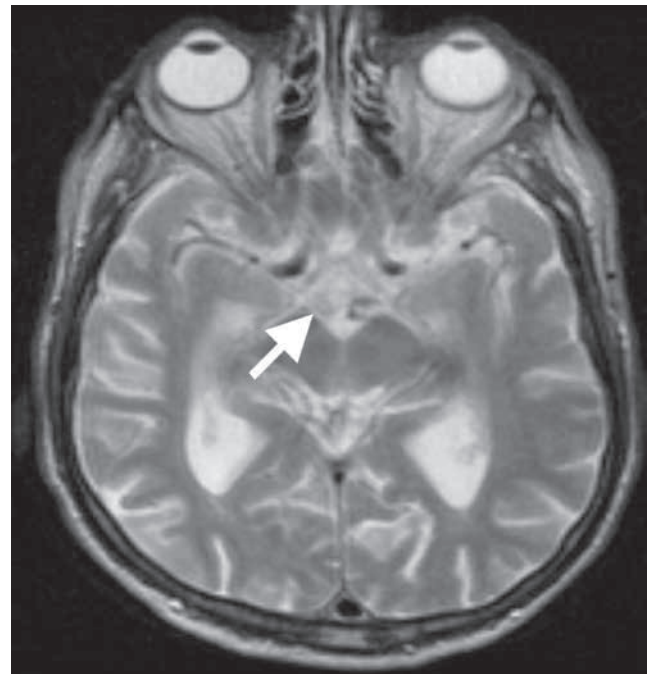


Figura 2 – Hiperintensidad en los cuerpos mamilares en T2.

signos de hidrocefalia; cambios atróficos córtico-subcorticales de etiología hipóxica crónica (Figs. 1 y 2). Los hallazgos sugieren como posibilidad diagnóstica una alteración metabólica, con la encefalopatía de Wernicke como primera opción.

Los niveles de vitamina B1 son 223 nmol/l.

Se diagnostica encefalopatía de Wernicke en una paciente no alcohólica, precipitada probablemente por hiperémesis en

el contexto de una hernia de hiato gigante tras el fracaso del tratamiento quirúrgico.

Tras la resolución de la infección urinaria con antibioterapia, se administra tiamina endovenosa; con ello presenta discreta mejoría clínica y persiste somnolencia y escasa colaboración.

La RMN de control demuestra significativa mejoría radiológica.

Se inicia rehabilitación. Persiste ligera bradipsiquia, con episodios ocasionales nocturnos de confusión y agitación.

Es ingresada en hospital de larga estancia para realizar rehabilitación funcional.

Al cabo de un mes y medio presenta un nuevo episodio de disminución del nivel de conciencia, similar al previo. Se administra nueva tanda de tiamina endovenosa, con lo que se produce mejoría rápida. Tiene diarreas intermitentes con negatividad en las pruebas realizadas, por lo que se decide mantener tratamiento intramuscular de tiamina mensual.

Comentario

La encefalopatía de Wernicke (EW) es una enfermedad neurológica producida principalmente por la deficiencia de vitamina B1 (tiamina). Se caracteriza por la triada de síndrome confusional, ataxia y oftalmoplejia^{1,2}; sin embargo, es muy frecuente observar solo uno o dos componentes de la triada descrita y en ocasiones ninguno^{4,5}.

Ha sido considerada una enfermedad propia de los alcohólicos³, pero en realidad se puede observar como consecuencia de pancreatitis, diarrea crónica, celiaquía, enfermedad de Crohn, vómitos persistentes, hiperémesis gravídica, malabsorción intestinal, cirugía gastrointestinal, diálisis, insuficiencia renal, quimioterapia...^{6,7}.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, basado en la triada clásica de ataxia, alteraciones oculares y cuadro confusional. La ataxia afecta predominantemente a la marcha y a la estabilidad; probablemente se debe a una combinación de polineuropatía, afectación cerebelosa y disfunción vestibular. Las alteraciones oculares consisten en nistagmus, paresia del IV par craneal y paresia de la mirada conjugada. En el cuadro confusional suele destacar una profunda desorientación, con marcada inatención.

Dado que muchos pacientes no eran diagnosticados clínicamente, Caine et al desarrollaron nuevos criterios diagnósticos^{7,8} para mejorar la identificación de los mismos: dieta deficitaria, anomalías oculares, disfunción cerebelosa y alteración del estado mental o leves trastornos de la memoria. Es necesaria la presencia de dos o más criterios para el diagnóstico de EW.

Puede presentarse en pacientes con niveles normales o altos de tiamina en el suero.

La RMN es la prueba complementaria más útil para confirmar el diagnóstico de EW, con una sensibilidad de 53 % y una especificidad de 93 %, lo que permite confirmar con un alto grado de seguridad la presencia de esta enfermedad, aunque su normalidad no siempre la descartar. Con la RMN se detectan lesiones periventriculares y diencefálicas en su fase aguda, sobre todo las que afectan a áreas simétricas, con incremento de la señal en T2 y descenso en T1⁹. Estas altera-

ciones pueden desaparecer en las primeras 48 horas tras la administración de tiamina; en esta fase precoz es cuando se puede encontrar el edema citotóxico reversible, considerado como la lesión más característica de la EW. La atrofia de los tubérculos mamilares es una anomalía bastante específica y puede comenzar a detectarse dentro de la primera semana de inicio de la enfermedad¹⁰.

El único tratamiento que se puede recomendar en este momento es la reposición de tiamina, (200 mg diluidos en 100 ml de suero fisiológico, tres veces al día), aunque no existe experiencia procedente de ensayos clínicos controlados. El tratamiento debe mantenerse hasta la estabilización clínica; las deficiencias de otras vitaminas o electrolitos, como el magnesio, deben ser también corregidas. Los datos disponibles apuntan a su uso intravenoso, dada la seguridad y eficacia de esta vía, pero no existe experiencia clara respecto a la dosis o al tiempo de administración.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Ropper AH, Brown RH. Diseases of the nervous system due to nutritional deficiency. En: Adams and Victor's Principles of Neurology, 8th ed. McGraw-Hill; 2005. p. 983-8.
- Pitel AL, Zahr NM, Jackson K, Sassoon SA, Rosenbloom MJ, Pfefferbaum A, et al. Signs of preclinical Wernicke's encephalopathy and thiamine levels as predictors of neuropsychological deficits in alcoholism without Korsakoff's syndrome. *Neuropsychopharmacol.* 2010; 36: 580-8.
- Sullivan EV, Fama R. Wernicke's encephalopathy and Korsakoff's syndrome revisited. *Neuropsychol Rev Springer.* 2012; 22: 69-71.
- Harper CG, Giles M, Finlay-Jones R. Clinical signs in the Wernicke-Korsakoff complex: a retrospective analysis of 131 cases diagnosed at necropsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1986; 49: 341-5.
- Isenberg-Grzeda E, Kutner HE, Nicolson SE. Wernicke-Korsakoff-syndrome: Under-recognized and under-treated. *Psychosomatics.* 2012; 53: 507-16.
- Galvin R, Brathen G, Ivashynka A, Hillbom M, Tanasescu R, Leone MA. EFNS guidelines for diagnosis, therapy and prevention of Wernicke encephalopathy. *Eur J Neurol.* 2010; 17: 1408-18.
- Chamorro Fernández AJ, Marcos Martín M, Laso Guzmán FJ. Encefalopatía de Wernicke en el paciente alcohólico. *Rev Clin Esp.* 2011; 211: 458-63.
- Caine D, Halliday GM, Kril JJ, Harper CG. Operational criteria for the classification of chronic alcoholics: identification of Wernicke's encephalopathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1997; 62: 51-60.
- Chung TI, Kim JS, Park SK, Kim BS, Ahn KJ, Yang DW. Diffusion weighted MR imaging of acute Wernicke's encephalopathy. *Eur J Radiol.* 2003; 5: 256-8.
- Zuccoli G, Santa Cruz D, Bertolini M, Rovira A, Gallucci M, Carollo C. MR imaging findings in 56 patients with Wernicke encephalopathy: nonalcoholics may differ from alcoholics. *AJNR.* 2009; 30: 171-6.