

# **TRABAJO DE INVESTIGACIÓN 2009-2010**

CONVOCATORIA: SEPTIEMBRE 2010

## **TÍTULO: ENCEFALOPATÍA DE WERNICKE: DESCRIPCIÓN DE 26 CASOS**

**Departament de Medicina/Universitat Autònoma de  
Barcelona**

**Autor: Eduardo Gargallo Rico**

**Dirección: Dr José Álvarez Sabin**

## **CERTIFICAT DEL DIRECTOR DEL TREBALL DE RECERCA**

El Professor José Álvarez Sabin del Departament de Medicina de la Universitat Autònoma de Barcelona

FA CONSTAR,

Que el treball titulat *Encefalopatia de Wernicke: descripció y caracterización clínica, etiológica y radiológica de 26 casos* ha estat realitzat sota la meva direcció pel llicenciat Eduardo Gargallo Rico, trobant-se en condicions de poder ser presentat com a treball d'investigació de 12 crèdits, dins el programa de docotrat en Medicina Interna/Diagnòstic per la imatge (curs 2009-2010), a la convocatòria de setembre.

A handwritten signature in dark ink, consisting of several overlapping loops and strokes, likely belonging to José Álvarez Sabin.

Barcelona, 7 de juny de dos mil deu.

## ÍNDICE

1. RESUMEN
2. INTRODUCCIÓN
3. OBJETIVOS
4. MATERIAL Y MÉTODOS
5. RESULTADOS
6. DISCUSIÓN
7. CONCLUSIONES
8. BIBLIOGRAFÍA

## 1. RESUMEN

**Introducción:** La encefalopatía de Wernicke es una enfermedad carencial por déficit de tiamina. Su causa más frecuente es el enolismo. La clínica típica es la tríada de trastornos de la motilidad ocular, ataxia y confusión mental, pero no siempre están presentes. La resonancia magnética suele mostrar alteraciones de señal simétricas en tálamo, tubérculos mamilares y mesencéfalo.

**Objetivos:** Descripción de los casos de encefalopatía de Wernicke diagnosticados en nuestro centro, con especial atención a la etiología, clínica y hallazgos en RM, y comparar con otras series.

**Material y métodos:** Se han recogido pacientes con diagnóstico clínico al alta de encefalopatía de Wernicke ingresados en el Hospital General de Valencia entre los años 2000 y 2009.

**Resultados:** De los 26 casos recogidos, el 88.46% presentaban como causa el enolismo. La tríada clásica se presentaba en menos del 50%, siendo el síntoma más frecuente la ataxia (80.76%). Las regiones más afectadas en RM eran el área periventricular y el tálamo.

**Discusión:** En nuestra serie el porcentaje de pacientes que presentan la tríada clásica es similar al de otras series. Sorprende la elevada proporción de pacientes con enolismo como causa.

**Conclusiones:** La causa más frecuente de encefalopatía de Wernicke en esta serie es el enolismo, seguido de la patología gástrica. La tríada clásica se presenta en menos del 50% de los casos, siendo el síntoma más frecuente la ataxia. Las regiones más frecuentemente afectadas son la región periventricular y el tálamo.

## 2. INTRODUCCIÓN

La encefalopatía de Wernicke es una enfermedad neurológica de origen carencial causada por el déficit de tiamina (vitamina B1).

Las causas de déficit de tiamina son múltiples, siendo el alcoholismo la más frecuente en los países desarrollados. Otras causas incluyen vómitos persistentes (obstrucción intestinal, estenosis esofágica...), enfermedades sistémicas (insuficiencia hepática, tumor maligno...), cirugía intestinal con malabsorción, diálisis, administración de glucosa iv en situaciones de carencia larvada, anorexia, huelga de hambre...

El cuadro clínico típico es la tríada de trastornos de la motilidad ocular, ataxia y confusión mental, desarrollados de forma aguda-subaguda. Sin embargo, no siempre están presentes ni su evolución es aguda. Las alteraciones oculares más frecuentes son el nistagmo, la parálisis del recto externo y la parálisis de la mirada conjugada. En los primeros días predomina el estado confusional, con defecto de la atención y la concentración, y a veces, con delirio y falsos reconocimientos. Conforme el paciente mejora, se aprecia un deterioro cognitivo, con un claro predominio del síndrome amnésico; conservan la memoria semántica y autobiográfica, pero no recuerdan los acontecimientos a partir de la fase aguda de la enfermedad ni son capaces de consolidar nuevos recuerdos, que se rellenan con confabulaciones.

Con frecuencia es una patología infradiagnosticada. Debe sospecharse en aquellos pacientes con riesgo de tener un déficit de tiamina y que presenten una clínica compatible. Entre las pruebas complementarias la más útil es la resonancia magnética (RM) cerebral, que suele mostrar alteraciones de señal simétricas en tálamo, tubérculos mamilares, techo del mesencéfalo y área periacueductal. Otras localizaciones de alteración de señal son cerebelo, núcleo rojo, corteza cerebral, núcleo caudado, núcleos de pares craneales, representando todos ellos hallazgos atípicos en RM. No obstante, el diagnóstico es básicamente clínico, por lo que la RM tiene papel diagnóstico especialmente en pacientes sin historia previa de alcoholismo o con manifestaciones atípicas.

Desde un punto de vista terapéutico es urgente la reposición de tiamina lo antes posible, inicialmente por vía intravenosa y posteriormente intramuscular, ya que si no se trata, el cuadro puede llevar al estado de coma y a la muerte.

### **3. OBJETIVOS**

Los objetivos del presente trabajo son:

- 1) Realizar una descripción de los casos de encefalopatía de Wernicke diagnosticados en nuestro centro.
- 2) Comprobar si la tríada clásica descrita en la literatura se observa en un porcentaje inferior a la mitad de los pacientes.
- 3) Verificar si la causa más frecuente en nuestro medio sigue siendo el enolismo.
- 4) Revisar los hallazgos más frecuentemente observados en la RM cerebral.
- 5) Comparar nuestros resultados con los de las otras series de casos publicadas.

#### **4. MATERIAL Y MÉTODOS**

Estudio retrospectivo, en el que se han recogido los pacientes con diagnóstico clínico al alta de encefalopatía de Wernicke ingresados en el Hospital General de Valencia entre los años 2000 y 2009.

Se recogen datos demográficos (edad y sexo), causa de la enfermedad, sintomatología clínica, con especial atención en la tríada clásica (ataxia, confusión mental y alteraciones de la motilidad ocular), y hallazgos observados en la RM cerebral.



## 5. RESULTADOS

Se recogieron un total de 26 casos: 20 (76.92%) varones y 6 (23.08%) mujeres

CASO	EDAD	SEXO	CAUSA	ATAXIA	CONFUSIÓN	OCULARES	TRÍADA	RM	REGIÓN	TÍPICO
1	V	59	Enolismo	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Periventricular, periitalámica	Sí
2	M	53	Enolismo	Sí	Sí	Sí	No	Sí	Tálamo, periventricular	Sí
3	V	55	Enolismo	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Tálamo, protuberancia, mesencéfalo, cerebelo	No
4	M	69	Enolismo	Sí	Sí	No	No	Sí	Tubérculos cuadrigéminos	Sí
5	V	50	Enolismo	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Tálamos, periventricular	Sí
6	M	50	Enolismo	Sí	No	No	No	Sí	Ø	
7	V	46	Enolismo	Sí	Sí	No	No	Sí	Ø	
8	M	55	Cirugía gástrica	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Periventricular, Silvio	Sí
9	V	63	Enolismo	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Ø	
10	V	55	Enolismo	Sí	Sí	Sí	Sí	No		
11	M	43	Enolismo	No	No	Sí	No	Sí	Ø	
12	M	64	Enolismo	No	No	Sí	No	Sí	III ventrículo, tálamos	Sí
13	V	49	Enolismo	Sí	No	Sí	No	Sí	Ø	
14	V	60	Enolismo	No	Sí	No	No	Sí	Ø	
15	V	67	Neo recto	Sí	Sí	No	No	Sí	Ø	
16	V	49	Enolismo	No	Sí	No	No	Sí	Ø	
17	V	50	Enolismo	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Mesencéfalo, periventricular	Sí
18	V	41	Enolismo	No	Sí	Sí	No	No		
19	V	35	Enolismo	Sí	Sí	Sí	Sí	No		
20	V	40	Enolismo	Sí	Sí	Sí	Sí	No		
21	V	53	Vómitos	Sí	No	Sí	No	Sí	Silvio, III ventrículo	Sí
22	V	47	Enolismo	Sí	No	Sí	No	Sí	Tubérculos mamilares	Sí
23	V	52	Enolismo	Sí	Sí	Sí	Sí	Sí	Ø	
24	V	57	Enolismo	Sí	Sí	No	No	No		
25	V	57	Enolismo	Sí	Sí	No	No	Sí	Periventricular	Sí
26	V	69	Enolismo	Sí	Sí	No	No	Sí	Periventricular	Sí

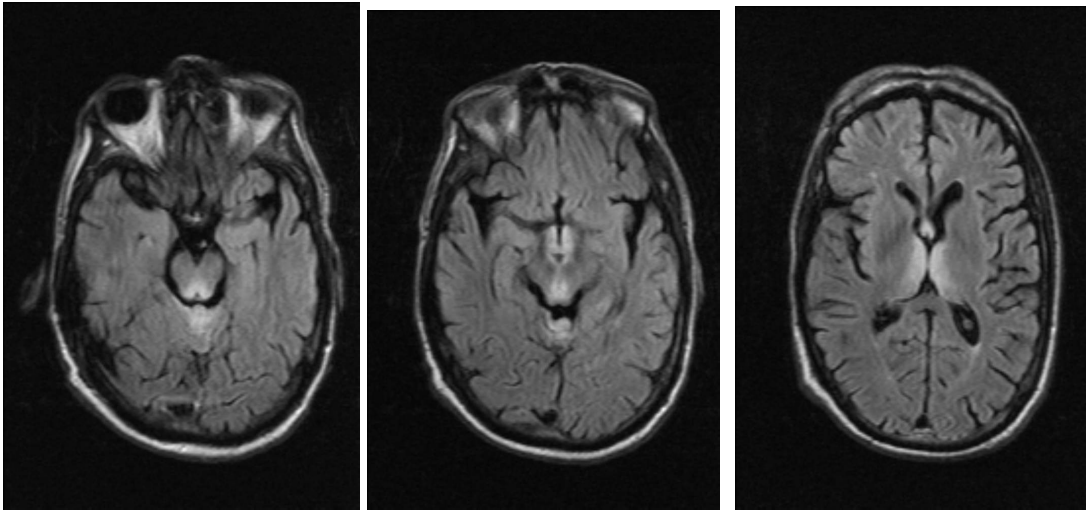


Figura 1: Imágenes de RM correspondientes al caso 3, con afectación de mesencéfalo, protuberancia y ambos tálamos, de forma bilateral y simétrica.

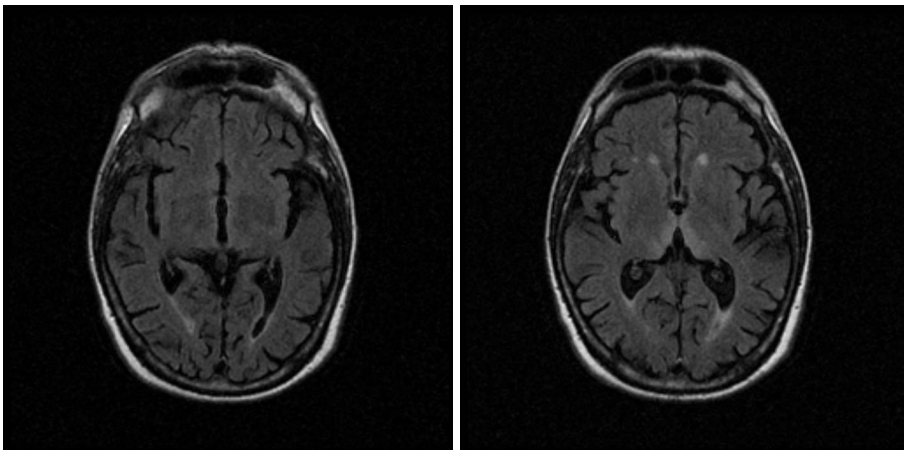


Figura 2: Imágenes de RM correspondientes al caso 5, con afectación periventricular y en ambos tálamos

- En cuanto a la ETIOLOGÍA, de esos 26 casos:
  - 23 presentaban como etiología el enolismo (88.46%)
  - 3 presentaban patología gástrica (neo recto, cirugía bariátrica, vómitos de repetición) (11.54%)
- En cuanto a la SINTOMATOLOGÍA:
  - El síntoma más frecuente es la ataxia (21 casos, 80.76%).
  - Seguido de la confusión mental (20 casos, 76.9%).
  - Y de las alteraciones de la motilidad ocular (17 casos, 65.38%).
- En cuanto a la SINTOMATOLOGÍA, tomando como referencia la tríada clásica de ataxia, confusión mental y alteraciones de la motilidad ocular:
  - 11 pacientes presentaban los 3 síntomas (42.3%) (de ellos, 6 presentaban imágenes típicas de Wernicke (54.5%),)
  - 10 pacientes presentaban 2 (38.46%) (de ellos, 5 presentaban imagen compatible (50%))
  - 5 pacientes presentaban solo 1 (19.23%)(de ellos, 1 solo tenía imagen compatible (20%))
- En cuanto a las imágenes en RM:
  - De los 26 casos, solo 21 se realizó RM. De ellos, 12 presentaban imágenes compatibles con Wernicke (57.14%)
  - De esos 12, las regiones alteradas eran, por orden de frecuencia:
    - Periventricular 9 (75%)
    - Tálamo 5 (41.6%)
    - Mesencéfalo 3 (25%)
    - Acueducto Silvio 2 (16.6%)
    - Cerebelo 2 (16.6%)
    - Tubérculos mamilares 1 (8.3%)
    - Protuberancia 1 (8.3%)

## **6. DISCUSIÓN**

En series publicadas anteriormente <sup>1-2</sup>, la tríada clásica se describe en 16-30% de los casos, siendo el síntoma más frecuente la confusión mental. En nuestra serie el porcentaje de pacientes que presentan la tríada clásica es similar, aunque difiere en la manifestación más frecuente, que en nuestro caso es la ataxia, seguido muy de cerca de las alteraciones en el estado mental.

Desde un punto de vista etiológico, sorprende la elevada proporción de pacientes con enolismo como causa, superior al observado en otras series <sup>1-2</sup>, donde el porcentaje de enolismo y trastornos intestinales está más equilibrado.

Aquellos pacientes con la presencia de los 3 síntomas presentaban imágenes en la RM cerebral típicas de Wernicke en mayor proporción que los pacientes que sólo presentaban 2 síntomas, y éstos a su vez presentaban en mayor proporción imagen compatible con Wernicke que los que sólo presentaban uno. Sin embargo, en 3 casos y a petición del propio médico responsable del paciente, las imágenes de la RM en dichos pacientes informadas como normales fueron revisadas por un segundo especialista, quien sí dio las imágenes como sugerentes de encefalopatía de Wernicke, por lo que es posible que sea una patología infradiagnosticada, al menos desde el punto de vista radiológico. Lo que lleva a pensar que es posible que algunas de las RM informadas como normales sean realmente patológicas.

El diagnóstico de síndrome de Wernicke es un diagnóstico clínico, en base a una causa que provoque déficit de tiamina y a una clínica compatible; las imágenes de la RM son un apoyo para el diagnóstico. Sin embargo, es posible que los pacientes diagnosticados, con solo uno o dos síntomas típicos y sin hallazgos en RM compatibles no sean realmente pacientes con síndrome de Wernicke. Aún así, y como está descrito en la literatura, el síndrome de Wernicke está infradiagnosticado.

En cuanto a las regiones más afectadas en RM, la región más afectada en esta serie de casos es la periventricular, seguida de la región talámica y el mesencéfalo, hallazgos similares a los descritos en otras series de casos anteriores <sup>1-2</sup>.

## **7. CONCLUSIONES**

1. La encefalopatía de Wernicke es más frecuente en varones.
2. La causa más frecuente de síndrome de Wernicke es el enolismo, seguido de la patología gástrica (cirugía, vómitos de repetición).

3. La tríada clásica se presenta en menos del 50% de los casos, siendo el síntoma más frecuente la ataxia, seguido de la confusión mental y las alteraciones oculares.
4. Las regiones más frecuentemente afectadas son la región periventricular y el tálamo.

## **8. BIBLIOGRAFÍA**

1. Wernicke Encephalopathy: MR findings at clinical presentation in twenty-six alcoholic and non-alcoholic patients. G Zuccoli, M Gallucci, J Capellades, L Regnicolo, B Tumiatì, T Cabada Giadàs, W Bottari, J Mandrioli, M Bertolini. AJNR 2007; 28:1328-31

2. MR imaging findings in 56 patients with Wernicke Encephalopathy: nonalcoholics may differ from alcoholics. G Zuccoli, D Santa Cruz, M Bertolini, A Rovira, M Gallucci, C Carollo, N Pipitone. *AJNR* 2009; 30:171-76.
3. Wernicke's encephalopathy: atypical manifestation at MR imaging. Sang-Jin Bae, Ho Kyu Lee, Jae-Hong Lee, Choong Gon Choi, Dae Chul Suh. *AJNR* 2001; 22: 1480-1482
4. Wernicke's encephalopathy in a malnourished surgical patient: clinical features and magnetic resonance imaging. M Nolli, A Barbieri, C Pinna, F Nicosia. *Acta Anesthesiol Scand* 2005; 49:1566-1570.
5. Wernicke's encephalopathy after obesity surgery: a systematic review. Sonal Singh, Abhay Kumar. *Neurology* 2007; 68:807-811.
6. Wernicke's encephalopathy: new clinical settings and recent advances in diagnosis and management. GianPietro Sechi, Alessandro Serra. *The Lancet Neurology* Volume 6 Issue 5 442-455 May 2007.
7. *Neurología*. JJ Zarranz. ElSevier 4ª edición 2008 Barcelona.
8. *Urgencias en Neurología*. J González de la Aleja Tejera, M Rodríguez Peña-Marín, JM Sepúlveda Sánchez. Jarpyo Editores 2006 Madrid