Présentation inhabituelle d'encéphalopathie de Wernicke chez une patiente non-alcoolique

A. O. Rossetti, M. D. Reichhart, J. Bogousslavsky

Introduction

Le syndrome connu sous le nom d'encéphalopathie de Wernicke est constitué par l'association d'ophtalmoparésie, ataxie et troubles de l'état de conscience. Il est souvent rencontré auprès de patients alcooliques avec une carence en vitamine B1. Cependant, la survenue de ce syndrome chez des sujets non alcooliques et avec des modes de présentation clinique inhabituels est possible. Nous présentons un cas atypique, qui illustre l'importance d'administrer rapidement un traitement adéquat en présence de toute suspicion clinique d'encéphalopathie de Wernicke.

Description du cas

Une patiente de 66 ans, connue pour une cardiopathie ischémique, une hypertension artérielle et une hypercholestérolémie traitées (Atenolol, Chlortalidon, Simvastatin, Acide acétylsalicylique), ressent au réveil des céphalées en casque de moyenne intensité à caractère tensionnel; elle boit une tasse de thé sucré. Une heure après, elle développe une marche de plus en plus instable, sans nette latéropulsion, associée à des sensations nauséeuses, sans vomissements. Suite à l'apparition d'une somnolence, elle est acheminée aux urgences trois heures après le début de la symptomatologie. A l'arrivée nous constatons une hypotension (80/40 mm Hg), une bradycardie (45/min) avec troubles du rythme supraventriculaires, et une hypothermie à 35 °C. L'examen neurologique met en évidence un état stuporeux (GCS 12), une parésie du regard vertical avec nystagmus parétique, un réflexe cutané plantaire en extension à droite, et une ataxie des quatre membres. Les examens de laboratoire montrent une hypokaliémie (2,9 mmol/L); le sodium, le calcium, les paramètres hépatiques, la CRP, le glucose, la TSH et l'hématologie (en particulier le MCV) sont dans la norme. Après administration de Thiamine (Vitamine B1) et Magnésium i.v., le tableau clinique s'améliore progressivement. Une IRM cérébrale effectuée deux heures après l'admission est normale, n'apportant aucun argument en faveur d'une atteinte embolique du tronc basilaire.

Le jour suivant, la patiente est réveillée et orientée, sans troubles mnésiques antérogrades mais avec une lacune amnésique par rapport à la phase aiguë. L'examen neurologique montre une poursuite oculaire saccadée non limitée dans les quatre directions, avec nystagmus rotatoire horaire au regard vers la gauche et le haut, et anti-horaire au regard vers le bas, une hypotonie et une ataxie cinétique modérée à prédominance gauche. Elle est normotendue, sans troubles du rythme cardiaque. La magnésiémie est à la limite inférieure de la norme (0,68 mmol/L; mesuré après substitution p.o.). Sous traitement de thiamine p.o. la patiente peut regagner son domicile après six jours d'hospitalisation; le nystagmus a entre-temps disparu, tandis que l'ataxie cinétique a diminué. Le taux de thiamine à l'entrée était non mesurable (<1 µg/l, norme >7), tandis que la vitamine B12 et l'acide folique étaient normaux. Lors d'un complément d'anamnèse, l'époux de la patiente affirme qu'elle consommait très rarement de la viande, et qu'elle buvait entre 0 et 10 g d'alcool par jour.

Discussion

L'encéphalopathie de Wernicke (polioencephalitis hemorrhagica superioris) est un syndrome caractérisé par une ophtalmoparésie avec nystagmus, une ataxie et un trouble de l'état de conscience, d'apparition aiguë ou subaiguë et dont les signes cliniques peuvent survenir de manière isolée ou combinée [1, 2]. L'étiologie est clairement liée à une carence de thiamine (vitamine B1), hydrosoluble et thermo-labile, avec une demi-vie biologique relativement courte (2–3 semaines [3]). Sous forme de thiaminpyrophosphate elle sert de cofacteur pour la transkétolase, la pyruvatdéhydrogénase et l'alpha-glutaratdéhydrogénase, impliquées au niveau de la glycolyse et du cycle de Krebs [1, 2, 4].

La majorité des cas se rencontre auprès de pa-

Service de Neurologie, CHUV, Lausanne

Correspondance:
Dr Andrea Rossetti
Service de Neurologie BH-13
CHUV
CH-1011 Lausanne

Andrea.Rossetti@chuv.hospvd.ch

tients alcooliques, chez lesquels la carence nutritive en vitamines, en particulier du groupe B, associée aux troubles gastro-intestinaux affectant l'absorption et à la charge nutritive en carbohydrés dérivant de l'alcool, constituent les facteurs favorisants [1, 4]. Il est cependant connu que l'encéphalopathie de Wernicke peut se manifester chez des sujets non alcooliques, mais présentant des conditions de malnutrition, telles que vomissements incoercibles (hyperemesis gravidarum), anorexie, nutrition parentérale prolongée (surtout avec des hydrates de carbone), hémodialyse, tumeurs, opérations de «gastric-banding» [4–7]. L'encéphalopathie de Wernicke peut être aussi favorisée par l'administration de nourriture riche en facteurs «antithiamine», tels que le thé [7]. Si les trouvailles à l'autopsie sont pathognomoniques (nécroses hémorragiques dans les régions périventriculaires du thalamus et hypothalamus, corps mammillaires, substance grise périaqueductale, base du quatrième ventricule, vermis cérébelleux [1]), le diagnostic in vivo est possible en testant l'activité de l'enzyme transkétolase [6]; l'IRM cérébrale peut montrer des hyperintensitées symmétriques dans les régions périventriculaires en T2, avec une prise de Gadolinium [8]. Cependant, dans la pratique clinique il est primordial de se baser sur la triade diagnostique (même si incomplète) ophtalmoparésie-ataxie-troubles de l'état de conscience, du fait que l'encéphalopathie de Wernicke est potentiellement fatale mais réversible. Non traitée, cette entité peut atteindre en effet une mortalité de 17%, et le cas échéant un syndrome de Korsakoff (amnésie, désorientation, confabulation) peut se surajouter comme séquelle neuropsychologique chronique [1].

Notre patiente montra à l'admission la triade classique de l'encéphalopathie de Wernicke, ce qui, associée à la carence de vitamine B1 objectivée avant la substitution i.v., permet de poser formellement le diagnostic. Néanmoins, elle regroupe plusieurs atypies dans le mode de présentation.

A l'entrée, en effet, il s'y associa une importante bradycardie, hypotension et hypothermie, dont l'étiologie dans le cadre d'une encéphalopathie de Wernicke est mise en relation avec l'atteinte hypothalamique [9]; il s'agit de manifestations rares [1, 4], qui dans notre cas ont possiblement été influencées par la médication de béta-bloquant préexistante. L'absence d'altérations à l'IRM est en accord avec les trouvailles décrites dans un collectif de patients non alcooliques avec encéphalopathie de Wernicke [6]. La récupération rapide des déficits neuropsychologiques est aussi bien connue chez les sujets non alcooliques [5].

L'anamnèse fiable auprès du mari et l'absence de stigmates cutanées et au laboratoire confirment que la malade n'est pas à considérer alcoolique. Cependant, elle ne fait pas partie des groupes à risque évoqués ci-dessus, et le fait qu'il s'agisse du premier épisode à l'âge de 66 ans rend une prédisposition génétique fort improbable. Il est intéressant de considérer alors des récents travaux, qui montrent un possible rôle des diurétiques [3] et de l'hypomagnésiémie [10] dans l'induction de l'encéphalopathie de Wernicke: en fait, le magnésium est un cofacteur essentiel lors de la conversion de la thiamine en thiaminpyrophosphate et les diurétiques peuvent induire une carence de magnésium (et potassium), et augmenter l'excrétion urinaire de thiamine. Notre patiente était sous traitement diurétique depuis longtemps, et la magnésiémie à la limite inférieure de la norme fut mesurée après administration de cet électrolyte, rendant probable une hypomagnésiémie en phase aiguë.

Il est alors possible de formuler l'hypothèse d'une carence chronique en thiaminpyrophosphate chez cette patiente aux habitudes végétariennes (au contraire de la viande, les légumes contiennent la thiamine essentiellement au stade non phosphorylé [1]), accentuée par le traitement diurétique. De plus, la consommation de thé sucré, en provoquant une charge de hydrates de carbone, à pu décompenser cette situation limite, induisant une encéphalopathie de Wernicke manifeste.

Conclusion

Notre cas illustre une présentation inhabituelle d'encéphalopathie de Wernicke par l'association de troubles végétatifs (hypotermie, bradycardie hypotension), et rappelle qu'il est urgent de substituer de la thiamine chez tout patient, alcoolique ou non, présentant une triade (même incomplète!) d'ophtalmoparésie-ataxie-troubles de la conscience. Nous conseillons d'administrer 3 × 300 mg i.v. le premier jour, et de passer à 300 mg/j p.o. dès que l'état clinique le permet.

Références

1 Victor M, Adams RD, Collins GH. The Wernicke-Korsakoff syndrome and related neurological disorders due to alcoholism and malnutrition (Second Edition). Philadelphia: F.A. Davis; 1989.

2 Preuss UW, Soyka M. Das Wernicke-Korsakow-Syndrom: Klinik, Pathophysiologie und therapeutische Ansätze. Fortschr Neurol Psychiatr 1997;65:413–20.

3 Suter PM, Vetter W. Diuretics and vitamin B1: are diuretics a risk factor for thiamine malnutrition ? Nutr Rev 2000; 58:319–23.

4 Heye N, Terstegge K, Sirtl C, McMonagle U, Schreiber K, Meyer-Gessner M. Wernicke's encephalopathy – causes to consider. Intensive Care Med 1994;20:282–6.

5 Homewood J, Bond NW. Thiamine deficiency and Korsakoff's syndrome: failure to find memory impairments following non-alcoholic Wernicke's encephalopathy. Alcohol 1999;19:75–84.

6 Merkin-Zaborsky H, Ifergane G, Frisher S, Valdman S, Herishanu Y, Wirguin I. Thiamine-responsive acute neurological disorders in non-alcoholic patients. Eur Neurol 2001;45:34–7.

7 Tan GH, Farnell GF, Hensrud DD, Litin SC. Acute Wernicke's encephalopathy attributable to pure dietary thiamine deficiency. Mayo Clin Proc 1994;69:849–50.

8 Opdenakker G, Gelin G, De Surgeloose D, Palmers Y. Wernicke encephalopathy: MR findings in two patients. Eur Radiol 1999;9: s1620– 4.

9 Ackerman WJ. Stupor, bradycardia, hypotension and hypothermia – A presentation of Wernicke's encephalopathy with rapid response to thiamine. West J Med 1974;121: 428–9.

10 McLean J, Manchip S. Wernicke's encephalopathy induced by magnesium depletion. Lancet 1999;353: 1768.