

Presentación atípica del síndrome de Wernicke con afectación cerebelosa en resonancia magnética sin afectación en localizaciones típicas



Atypical presentation of Wernicke syndrome with magnetic resonance imaging showing cerebellar involvement and no changes in typical regions

Sr. Editor:

La encefalopatía de Wernicke es un trastorno neurológico agudo secundario al déficit de tiamina. Se caracteriza por la tríada clínica de confusión, trastornos oculares y ataxia, presente en el 16-38% de los pacientes¹.

El edema citotóxico y vasogénico son los hallazgos más típicos en neuroimagen, presentándose como hipointensidades simétricas en secuencias potenciadas en T2 en RM².

Las áreas más frecuentemente afectadas son el tálamo medial y la región periventricular del tercer ventrículo (0-85%), el área periacueductal (59-65%), los cuerpos mamilares (38-45%) y el techo del mesencéfalo (colículos superior e inferior) (36-38%)³. Estas regiones se suponen más sensibles a la deficiencia de tiamina debido a su alta tasa de metabolismo oxidativo y de glucosa relacionada con la tiamina.

Se han descrito presentaciones atípicas en RM con alteraciones de la intensidad de señal en cerebelo, incluyendo el vermis, núcleos de los pares craneales, núcleo rojo, núcleo dentado, núcleo caudado, esplenio y córtex cerebral. Estas alteraciones atípicas parecen ser más frecuentes en pacientes no alcohólicos⁴ y, en la mayoría de los casos descritos en la bibliografía, se asocian a las lesiones típicas.

Presentamos el caso de una mujer de 51 años con antecedentes de diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial y hábito enólico importante, con hepatopatía secundaria, y un ingreso el año previo en hematología por anemia por déficit de ácido fólico. Traída a urgencias por un familiar tras ser hallada en su domicilio algo confusa y refiriendo visión doble y dificultad para hablar. Además presentaba dificultad para la marcha con importante desequilibrio. En la exploración al ingreso se observa disartria evidente, diplopía horizontal y nistagmo horizontal inagotable con mirada lateral a ambos lados, disimetría llamativa en las 4 extremidades y ataxia con imposibilidad para la marcha autónoma. Se realizó TC craneal sin lesiones evidentes de evolución aguda salvo leve atrofia córtico-subcortical con predominio en lóbulos frontales y temporales. Posteriormente se realizó RM cerebral en la que llamaba la atención la presencia de una hiperseñal difusa T2 del córtex de ambos hemisferios cerebelosos y vermis, con restricción a la difusión (fig. 1). No se observaba afectación de sustancia blanca, ni alteración del parénquima cerebral supratentorial (fig. 2). Ante estos hallazgos se amplió estudio con angio-RM TSA y cerebral que no mostró alteraciones. Se realizó, así mismo, una punción lumbar con bioquímica del líquido cefalorraquídeo normal.

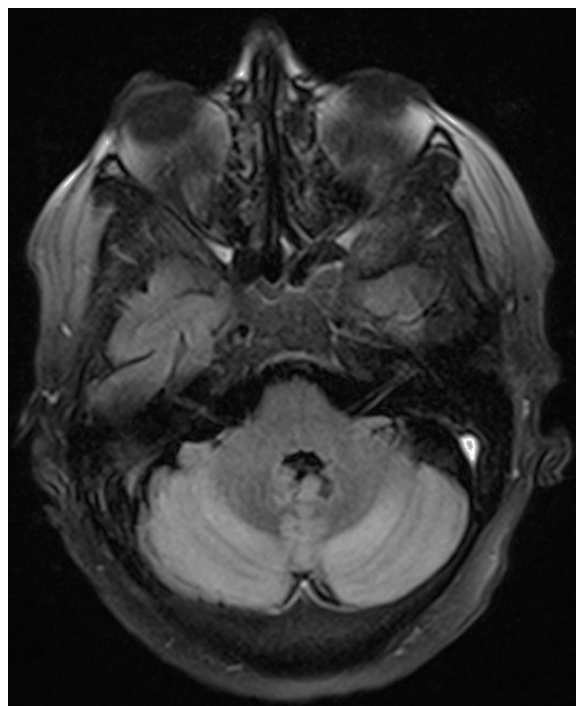


Figura 1 Resonancia magnética: hiperseñal difusa en secuencia FLAIR del córtex de ambos hemisferios cerebelosos y vermis.

Se inició tratamiento con tiamina a dosis altas durante el ingreso (500 mg iv cada 8 h durante 2 días, 500 mg iv/24 h durante 5 días) según las recomendaciones de las últimas guías para el tratamiento de la encefalopatía de Wernicke,

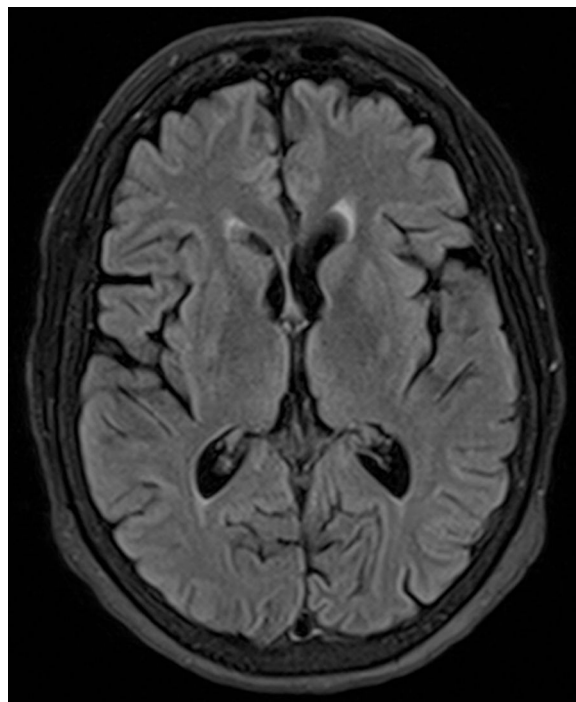


Figura 2 Corte de secuencia FLAIR en el que se observa la ausencia de alteración de señal alrededor del 3.º ventrículo y cuerpos mamilares.

seguido de 300mg/24h por vía oral que se mantiene al alta. Desde el inicio del tratamiento se observa mejoría clínica progresiva. Es trasladada a un centro de media-larga estancia para continuar convalecencia y tratamiento rehabilitador. Revisada en consulta, un mes después se observa una mejoría llamativa, con lenguaje normal, sin diplopia ni alteraciones de la oculomotricidad y siendo capaz de deambular de forma autónoma.

Mostramos un caso de presentación radiológica atípica del síndrome de Wernicke, aunque los casos con afectación cerebelosa están descritos en la literatura⁵ e incluso se ha propuesto que la afectación cerebelosa podría estar presente en hasta más de la mitad de los casos en estudios necrópsicos⁶, en la práctica totalidad de los casos publicados se asocian a alteraciones de señal en las localizaciones típicas^{1,7,8}.

Este caso pone de manifiesto la ausencia de alteraciones en RM patognomónicas de esta entidad, y la importancia de un diagnóstico y tratamiento precoces ante un paciente con riesgo de presentar un déficit tiamínico y una clínica sugestiva, independientemente de la localización de las alteraciones de la RM.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses ni haber recibido fuente de financiación.

Bibliografía

1. Zucoli G, Santa Cruz D, Bertolini M, Rovira A, Gallucci M, Carollo C, et al. MR imaging findings in 56 patients with Wernicke

encephalopathy: Nonalcoholics may differ from alcoholics. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2009;30:171–6.

2. Hazell AS, Todd KG, Butterworth RF. Mechanisms of neuronal cell death in Wernicke's encephalopathy. *Metab Brain Dis*. 1998;13:97–122.
3. Zucoli G, Pipitone N. Neuroimaging findings in acute Wernicke's encephalopathy: Review of the literature. *AJR Am J Roentgenol*. 2009;192:501–8.
4. Ha ND, Weon YC, Jang JC, Kang BS, Choi SH. Spectrum of MR imaging findings in Wernicke encephalopathy: Are atypical areas of involvement only present in nonalcoholic patients. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2012;33:1398–402.
5. Bae SJ, Lee HK, Lee JH, Choi CG, Suh DC. Wernicke's encephalopathy: Atypical manifestation at MR imaging. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2001;22:1480–2.
6. Victor M, Adams RD, Collins GH. The Wernicke-Korsakoff syndrome and related neurologic disorders due to alcoholism and malnutrition. En: *Contemporary Neurology series*. 2nd ed. Philadelphia: FA Davis; 1989.
7. Vargas MI, Nguyen D, Scheffler M, Dietemann JL, Delavelle J. Presentación cerebelosa atípica de la encefalopatía de Wernicke. *Rev Neurol*. 2009;49:668–9.
8. Lapergue B, Klein I, Olivot JM, Amarenco P. Diffusion weighted imaging of cerebellar lesions in Wernicke's encephalopathy. *J Neuroradiology*. 2006;33:126–8.

B. Ruiz Bajo*, M.P. Moreno García, E. Rueda Mena y G. González Chinchón

Servicio de Neurología, Hospital Universitario de Álava, Vitoria-Gasteiz, Álava, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: zubli@hotmail.com (B. Ruiz Bajo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2014.12.014>

Otitis media aguda, ¿una enfermedad siempre banal? Complicaciones intracraneales: casos clínicos y revisión



Is acute otitis media always banal? Clinical cases and review of intracranial complications

Sr. Editor:

La otitis media aguda (OMA) es uno de los motivos de consulta más frecuentes en pediatría. Considerada generalmente como una enfermedad benigna, puede producir serias complicaciones.

Se presentan 3 casos clínicos (tabla 1), a través de los cuales se hace una revisión de la literatura sobre las complicaciones intracraneales (CIC) secundarias a OMA.

Dichas complicaciones son el resultado de la extensión del proceso inflamatorio a estructuras adyacentes. Las más frecuentes son: absceso cerebral, meningitis, trombosis de senos venosos (TSV) y abscesos epi y/o subdural; siendo característicos en la edad pediátrica los 2 primeros. La

incidencia de las CIC ha descendido considerablemente desde la introducción de los antibióticos, situándose en el 0,13-1,97%^{1,2}.

El estudio de trombofilia del caso 1 mostró predisposición a fenómenos trombóticos. La mutación G(20210)A del factor II está asociada a incremento de actividad y niveles de protrombina en plasma, mientras que la C677T provoca una variedad termolábil de la MTHFR, dando lugar a un aumento de homocisteína en sangre, favoreciendo la trombosis y la aterosclerosis³.

Los casos 2 y 3 presentaban sendas mastoiditis. Se cree que la diseminación del foco infeccioso a través de las venas emisarias, así como la erosión craneal directa y de la duramadre están implicadas en la formación del absceso cerebral⁴.

La forma de presentación difiere según el tipo de CIC. Las manifestaciones de hipertensión intracraneal ocurren en las TSV principales (longitudinal y/o transversa)^{5,6}, mientras que las convulsiones o parestias aparecen en las trombosis profundas o corticales⁷. En los abscesos cerebrales los síntomas inespecíficos son los más frecuentes: cefalea y fiebre en un 50-80%, seguido de vómitos y alteración del nivel de conciencia⁸. La antibioterapia puede enmascarar los síntomas y signos iniciales, dificultando el diagnóstico y