

Este paciente presenta una polaquiuria que puede considerarse tic motor complejo grave que produce una limitación muy importante en su vida cotidiana.

Es importante identificar la fenomenología que presentan los pacientes con rituales motores complejos para realizar un correcto abordaje terapéutico, dado que la compulsión y el tic no tienen el mismo tratamiento. El aripipazol es un fármaco bien tolerado y que produce un buen control de los tics⁴.

La polaquiuria de causa injustificada en un paciente adulto con ST debe plantearnos en el diagnóstico diferencial la posibilidad de que se trate de un tic motor complejo y de esta manera realizar un ajuste terapéutico dirigido a controlarlo.

Bibliografía

1. Ganos C. Tics and Tourette's: Update on pathophysiology and tic control. *Curr Opin Neurol*. 2016;29:513–8.
2. Wang HS, Chang HL, Chang SW. Pollakiuria in children with tic disorders. *Chang Gung Med J*. 2005;28:773–8.

3. Worbe Y, Mallet L, Golmard JL, Béhar C, Durif F, Jalenques I, et al. Repetitive behaviours in patients with Gilles de la Tourette syndrome: Tics, compulsions, or both? *PLoS One*. 2010;5:e12959.
4. Zheng W, Li XB, Xiang YQ, Zhong BL, Chiu HF, Ungvari GS, et al. Aripiprazole for Tourette's syndrome: A systematic review and meta-analysis. *Hum Psychopharmacol*. 2016;31:11–8.

R. García-Ramos* y E. López Valdés

Unidad de Trastornos del Movimiento, Servicio de Neurología, Hospital Clínico San Carlos, Universidad Complutense de Madrid, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: garciaramosg@yahoo.es
(R. García-Ramos).

<https://doi.org/10.1016/j.j.nrl.2017.02.014>
0213-4853/

© 2017 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Encefalopatía de Wernicke-escorbuto, ¿una asociación infradiagnosticada?



Scurvy and Wernicke's encephalopathy: An underdiagnosed association?

Sr. Editor:

La encefalopatía de Wernicke (EW) es un síndrome de etiología carencial secundario al déficit de tiamina, descrito por primera vez en 1881¹. La tríada clásica consiste en alteraciones mentales, disfunción óculo-motora (nistagmo, oftalmoparesia) y ataxia de la marcha. El síndrome de Korsakoff se considera la etapa final de la EW y cursa típicamente con amnesia anterógrada y confabulación². Esta enfermedad puede asociar otros cuadros carenciales, como el escorbuto, que requieren una alta sospecha clínica y el inicio precoz de tratamiento vitamínico.

Presentamos el caso de una mujer de 50 años de edad, fumadora, que acude al Servicio de Urgencias por presentar un síndrome vertiginoso objetivado al despertar asociado a inestabilidad de la marcha con lateralización a la derecha. En la anamnesis dirigida, la familia refería que la paciente había iniciado una semana antes un cuadro de alteración del comportamiento, que se mostraba reiterativa, confusa y con frecuentes déficits mnésicos. No asociaba fiebre ni otra sintomatología sistémica. A la exploración presentaba alteración del estado mental (desorientación y confusión) con un síndrome de amnesia anterógrada, oftalmoplejía completa para la abducción bilateral, nistagmo multidireccional, marcha atáxica y reflejos miotáticos abolidos en miembros inferiores. Ante la sospecha de EW, se inició tratamiento con tiamina, con resolución de la oftalmoplejía

en 24 h. Se realizó una resonancia magnética nuclear cerebral que mostraba hiperintensidades en suelo del cuarto ventrículo, alrededor del acueducto de Silvio, a nivel mesencefálico, incluyendo la placa colicular, así como en región hipotalámica y en región medial de ambos núcleos talámicos, cuerpos mamilares y columnas de ambos fórnix, con captación de contraste. Todos estos hallazgos eran compatibles con EW aguda/subaguda. La paciente reconoció un consumo habitual elevado de alcohol y la ausencia de frutas y verduras en su dieta. En la analítica sanguínea destacaba hipertransaminasemia (GOT 454 U/l, valores normales: 4-32 U/l; GPT 315 U/l, valores normales: 5-33 U/l) y una prealbúmina de 12 mg/dL (valores normales: 17-34 mg/dL) como marcador de desnutrición. Se intensificó el tratamiento con tiamina intravenosa 500 mg cada 8 h tras los resultados.

Durante el ingreso, se solicitó valoración a Dermatología por presentar máculo-pápulas purpúricas perifoliculares en ambas caras pretibiales, así como pelos en sacacorchos. En la cavidad oral presentaba una gingivitis extensa y refería episodios de sangrado habituales. En 2 biopsias locales se observaron infundíbulos dilatados y con tapones queratósicos, rodeados por fibrosis e inflamación crónica. Aunque no se pudo realizar la determinación de ácido ascórbico en plasma, se realizó diagnóstico clínico de escorbuto y se inició tratamiento intravenoso con 1 g de vitamina C cada 24 h durante 7 días, pasando posteriormente a 200 mg/día por vía oral.

En la revisión al mes tras el inicio del tratamiento las lesiones cutáneas habían desaparecido y habían cesado las gingivorragias: la paciente mantenía una dieta variada y abstinencia de ingesta enólica.

En la revisión de Neurología a los 3 meses presentaba mejoría de la ataxia, pero persistencia de la amnesia anterógrada.

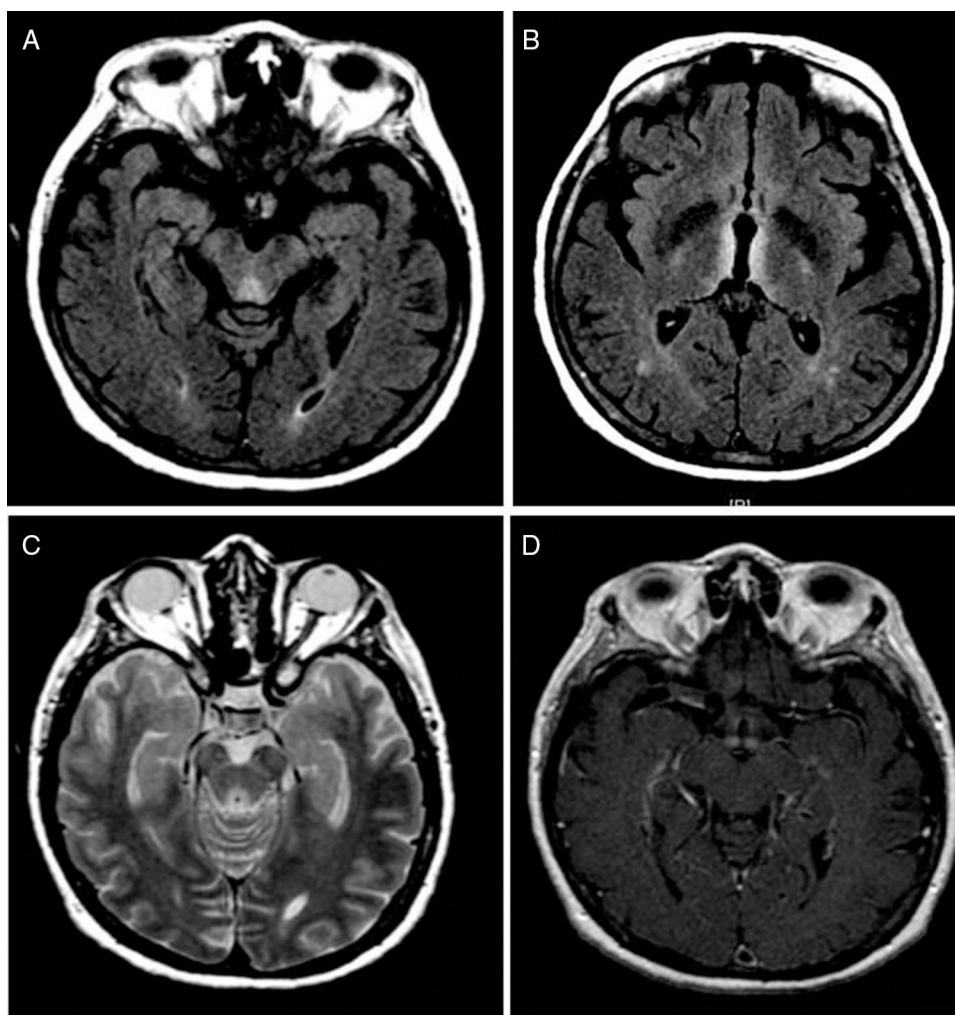


Figura 1 A) Secuencia FLAIR axial que muestra hiperintensidad en placa tectal del mesencéfalo. B) Secuencia FLAIR axial que muestra hiperintensidades en ambos tálamos y fórnix de forma simétrica. C) Secuencia T2 axial que muestra hiperintensidad periacueductal. D) Secuencia T1 con contraste que muestra realce en cuerpos mamilares.

Presentamos un caso de síndrome de Wernicke-Korsakoff con hallazgos representativos en resonancia magnética nuclear cerebral de las alteraciones típicas en fase aguda/subaguda de esta entidad. Asociado a ello presentaba escorbuto en el contexto de síndrome carencial múltiple, que se diagnosticó por las manifestaciones clínicas típicas y la mejoría tras el tratamiento con vitamina C, a pesar de no haber podido determinar los niveles en plasma. Se trata de 2 entidades que requieren de un diagnóstico clínico y que son potencialmente curables con una adecuada reposición vitamínica. La EW es un cuadro frecuente, y probablemente infradiagnosticado, que exige mantener un alto nivel de sospecha clínica para el diagnóstico. En las pruebas de imagen se pueden identificar, en la mayoría de los casos, alteraciones poco comunes en otras enfermedades: aumento de señal en las secuencias T2 y FLAIR a nivel medial del tálamo de forma bilateral, cuerpos mamilares, placa tectal y sustancia gris periacueductal. Otras localizaciones consideradas atípicas son: los núcleos de pares craneales, a nivel del vermis cerebeloso, núcleo rojo, núcleos dentados, esple-

nio y corteza cerebral, que son más comunes en la forma no alcohólica. La administración de contraste suele identificar realce en los cuerpos mamilares, que es menos frecuente en el resto de las localizaciones descritas³⁻⁶ (fig. 1).

El escorbuto es el síndrome secundario a la deficiencia de ácido ascórbico. El síntoma sistémico más habitual es la astenia: es frecuente identificar anemia normocítica y normocrómica. La clínica mucocutánea puede ser múltiple: gingivitis, hiperqueratosis folicular, púrpura folicular, equimosis, xerosis y pelos en sacacorchos⁷ (fig. 2). Su diagnóstico es fundamentalmente clínico, no suele precisar estudios complementarios y es una enfermedad de fácil tratamiento⁸. Su prevalencia es relativamente elevada en pacientes con cuadros carenciales y es un cuadro probablemente infradiagnosticado⁹. Su asociación con la EW solo ha sido descrita en 2 ocasiones en la revisión de la literatura. En ambos casos se determinaron los niveles plasmáticos de vitamina C para el diagnóstico de escorbuto, pero se inició tratamiento con dosis diferentes de esta vitamina, 500 mg/día en un caso y 2 g/día en el otro. La dosis de

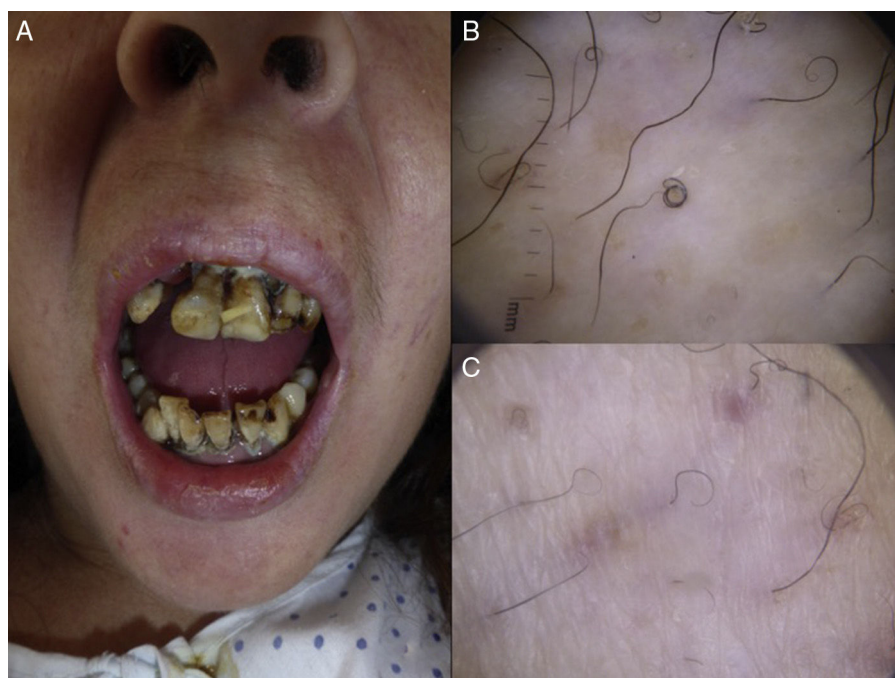


Figura 2 A) Gingivitis y deformidad dental. B) Visión dermatoscópica de pelo en sacacorchos. C) Visión dermatoscópica de púrpura perifolicular.

tiamina intravenosa en uno de ellos fue la misma que en nuestro caso (500 mg/8 h); no hay datos precisos sobre la dosis en el otro caso^{10,11}.

La asociación de la EW y el escorbuto es poco frecuente y podría estar infradiagnosticada. Por tanto, es importante mantener una alta sospecha inicial, ya que se trata de 2 entidades de diagnóstico sobre todo clínico que son potencialmente curables con una adecuada y temprana reposición vitamínica.

Bibliografía

- Victor M, Adams RD, Collins GH. The Wernicke-Korsakoff syndrome. A clinical and pathological study of 245 patients, 82 with post-mortem examinations. *Contemp Neurol Ser.* 1971;7:1–206.
- Reuler JB, Girard DE, Cooney TG. Wernicke's encephalopathy. *N Eng J Med.* 1985;312:1035–9.
- Sullivan EV, Pfefferbaum A. Neuroimaging of the Wernicke-Korsakoff syndrome. *Alcohol Alcohol.* 2009;44:155–65.
- Zuccoli G, Gallucci M, Capellades J, Regnicolo L, Tumiatì B, Giadàs TC, et al. Wernicke encephalopathy: MR findings at clinical presentation in twenty-six alcoholic and nonalcoholic patients. *Am J Neuroradiol.* 2007;28:1328–31.
- Zuccoli 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. *Am J Neuroradiol.* 2009;30:171–6.
- White ML, Zhang Y, Andrew LG, Hadley WL. MR imaging with diffusion-weighted imaging in acute and chronic Wernicke encephalopathy. *Am J Neuroradiol.* 2005;26:2306–10.
- Roé E, Dalmau J, Peramiqúel L, Piug L, Alomar A. Escorbuto: púrpura folicular como signo guía. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:400–2.
- Hirschmann JV, Raugi GJ. Adult scurvy. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41:895–906.
- Lessing JN, LaMotte ED, Moshiri AS, Mark NM. Perfollicular haemorrhage with corkscrew hair due to scurvy. *Postgrad Med J.* 2015;91:719–20.
- Masters R, Flotte TJ. Case records of the Massachusetts General Hospital Weekly clinicopathological exercises. Case 33-1986: A 62-year-old alcoholic man with confusion, ataxia, and a rash. *N Engl J Med.* 1986;315:503–8.
- Shavit I, Brown TM. Simultaneous scurvy and Wernicke's encephalopathy in a patient with an ascorbate-responsive dyskinesia. *Psychosomatics.* 2013;54:181–6.

J. Villacieros-Álvarez^{a,*}, P. Chicharro^b, S. Trillo^a y A. Barbosa^c

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

^c Servicio de Radiología, Hospital Universitario de La Princesa, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jvillacieros90@gmail.com (J. Villacieros-Álvarez).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.05.011>
0213-4853/

© 2017 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).