

Gayet-Wernicke Encephalopathy of Pregnancy-Related Origin in a Case Report and Review of the Literature

Fadi Abu Mattar, Benrahal Douae, Fatimazohra Fdili Alaoui, Sofia Jayi, Hikmat Chaara Mouly Abdelilah Melhouf

Service de gynéco obstétrique II CHU Hassan II de Fès

Auteur correspondant : Fadi Abu Mattar

Email : fadiabumattar1@gmail.com

Adresse : haya mal, rue mairage, Fès, Maroc

Télé : 00212650012235

Abstract: *Gayet-Wernicke encephalopathy is a deficiency encephalopathy causing damage to the hippocampo-mammillothalamic network (Papez circuit). It is a very rare but serious neurological emergency due to thiamine (vitamin B1) deficiency. It is frequently encountered in heavy drinkers of alcohol (1,2), but can sometimes be found in other diseases such as chronic gastritis, inflammatory bowel disease and repeated vomiting. The diagnosis is made by a triad of symptoms namely, ophthalmoplegia, ataxia, mental confusion, and can be confirmed by brain MRI and thiamine assay B1. We report a case of Gayet-Wernicke encephalopathy complicating severe vomiting during pregnancy*

Keywords: diagnosis, special case, MRI cerebral, prognosis

Encéphalopathie de Gayet-Wernicke d'origine gravidique à propos d'un cas et revue de la littérature

RESUME

L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke est une encéphalopathie carencielle provoquant une atteinte du réseau hippocampo-mammillo-thalamique (circuit de Papez). C'est une urgence neurologique très rare mais grave due à un déficit en thiamine (vitamine B1). Elle est fréquemment rencontrée chez les grands consommateurs d'alcool (1,2), mais peut se révéler parfois dans d'autres maladies comme les gastrites chroniques, les maladies inflammatoires des intestins le vomissement à répétition. Le diagnostic est posé par une triade ses symptômes à savoir, l'ophtalmoplegie l'ataxie, la confusion mentale, et peut être confirmé par l'IRM cérébrale et dosage de thiamine vit B1. Nous rapportons un cas d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke compliquant des vomissements gravidiques sévères.

Mots clés : diagnostic, cas exceptionnel, IRM cérébrale, pronostic

Introduction

L'encéphalopathie de Gayet Wernicke (EGW) est une encéphalopathie grave secondaire à une carence aiguë en thiamine (vitamine B1) qui risque d'entraîner des séquelles graves ou le décès en cas de retard diagnostic. Le présent article fait le point d'une situation clinique rare responsables d'EGW et ses anomalies IRM articulés caractéristiques

Observation médicale

Il s'agit de Madame B.B âgée de 24 ans, suivie en dermatologie pour molluscum contagiosum, G2,p1 avec un seul enfant /accouchement par voie basse, admise aux urgences obstétricales pour PEC de vomissements gravidiques a raison de 10 fois / jour avec épigastralgies ne cédant pas au traitement symptomatique sur grossesse de 03 mois, HDM s'était aggravés 10 jours après par l'apparition d'un syndrome d'HTIC fait de troubles visuels + céphalée intenses rebelles aux traitement, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'asthénie importante avec une altération profonde de l'état général et perte de poids estimé à 15 kg. L'examen physique objective au niveau de l'examen général une patiente asthénique obnubilée GSC a 12, ne tenant pas la position debout, avec signes de déshydratation extra et intra cellulaire, en hypotension a 08/06 et tachycarde 120 bpm, avec une pâleur cutanée, lésion papuleuses péri-buccale, lèvres fissurées et cicatrices de brûlures secondaires à des points de feu au niveau des jambes (traitement traditionnel) examen neurologique a objectivé une diplopie verticale avec un syndrome cérébelleux statique, pas d'autre signes de focalisation neurologique. examen abdominal trouve un abdomen souple, pas de masse palpable, l'examen gynécologique n'a pas objectivé ni hydrométrorragies ni métrorragie, avec un col fermé, le reste de l'examen clinique était sans particularité. Notre conduite à tenir a été d'hospitalier la parturiente, mettre une voie veineuse périphérique, avis réanimation pour commencer le schéma de réhydratation, ration de base, anti hermétique et pansement gastrique, avis de neurologue de garde, réalisation d'un bilan biologique complet objectivant une Hb a 14, Hyponatrémie à 130, Hypokaliémie à 3, hypochlorémie à 88; TSH et lipasémie normales, fonction rénale normal, cytolysé hépatique avec GOT à 7 fois à la normal normal, GPT à 10 fois à la normal et bilirubine

à 2 fois à la normale. Echographie obstétricale a objectivé une GMFE en PC, placenta postérieur, LA en Q normale et biométrie correspondant à P50 de 16 SA, un dosage de VitB1 a été effondré, une IRM cérébrale a été réalisée aux urgences séquence (T2, flair et diffusion,) figure 1 et figure 2 a montré la présence des hyper signaux au niveau péri ventriculaire, bilatéraux et symétrique, la région mésencéphalique périaqueducal, des corps mamillaires des deux thalami (dorso median,) et autour du 3^e ventricule très évocateurs d'une EGW, puis la patiente a été transférée au service de réanimation pour prise en charge, mise sous vitaminothérapie à raison de (500mg/24h) en perfusion associée à de la vitamine B6 puis relayée par voie orale (vitamine B1 250mg/j). L'évolution a été marquée par une nette amélioration de son état de conscience neurologique, amélioration progressive de syndrome cérébelleux statique, disparition de la diplopie et l'HTIC. La grossesse a été bien suivie au service de GOII, ayant abouti à un accouchement par voie basse à terme d'un nouveau-né de sexe F avec apgar 8/10 PDN 2700.

Discussion :

La physiopathologie du syndrome de Gayet-Wernicke est bien décrite [3]. Les lésions cérébrales apparaissent en 2 à 3 semaines après le début des symptômes. C'est le temps pour épuiser les réserves de vitamine B1 de l'organisme. Le déficit en pyrophosphate de thiamine est responsable de la diminution de la synthèse d'ATP dans le neurone et la glie, diminution de la synthèse de myéline et des neurotransmetteurs issus du métabolisme du glucose, comme l'acide glutamique ou l'acide μ -aminobutyrique (GABA). La thiamine joue également un rôle dans la transmission synaptique acétylcholinergique et sérotoninergique et dans la conduction axonale. La première anomalie décrite est la diminution de l'activité α -cétoglutarate-déshydrogénase dans les astrocytes. Les lésions sont d'abord gliales avant d'être neuronales. Une prise en charge précoce avant l'apparition des lésions neuronales peut donc permettre une réversibilité des lésions. Lorsque les lésions touchent les neurones, le déficit est irréversible. Les zones les plus vulnérables sont bien décrites : noyau thalamique médiodorsal, touché bilatéralement chez 100 % des patients ; le vermis cérébelleux dans un tiers des cas, et de façon variable, la région péri-aqueducal, le tegmentum pontique, la formation réticulaire, la citerne quadrigéminal et le cortex cérébral. Sur le plan histologique, il s'agit de multiples lésions hémorragiques. [3].

L'encéphalopathie de Wernicke (ou de Wernicke- Korsakoff dans la littérature anglo-saxonne) a été décrite pour la première fois par Wernicke en 1881 chez un homme alcoolique et une femme présentant des vomissements incoercibles [4]. C'est une pathologie métabolique liée à un déficit en thiamine, le plus souvent sous-diagnostiquée avec une prévalence clinique de 0,04% à 0,13%. Contre 0,8% et 2,8% en anatomopathologie, [5,6]. Les facteurs favorisants sont les pathologies digestives chroniques ou néoplasiques, les pathologies psychiatriques comme (anorexie mentale), l'insuffisance rénale chronique terminale et aussi les vomissements gravidiques [7]. Le diagnostic est d'abord clinique associant la triade ophtalmoplégie, confusion mentale et ataxie [8], mais chez notre patiente il a été révélé par un état confusionnel + syndrome d'HTIC nécessitant la réalisation d'une IRM cérébrale en urgence.

Dans la littérature, le premier cas rattaché à l'hyperemesis gravidarum a été rapporté par Henderson en 1914 et des rares cas sporadiques ont été décrits depuis [09]. L'article de Togay- Isikay et al. en 2001 a permis de faire le point sur 30 cas cliniques d'encéphalopathie de Gayet- Wernicke dans un contexte d'hyperemesis gravidarum publiés entre 1968 et 2000 [10]. Le diagnostic de l'EGW est avant tout clinique avec la classique triade [11] qui associe des troubles psychiques (syndrome confusionnel, apathie, bradypsychisme, hypersomnie), des troubles oculomoteurs (nystagmus horizontal ou multiple, paralysies oculomotrices par atteinte du III et du VI) et des troubles de l'équilibre, en rapport avec un syndrome vestibulaire central et un syndrome cérébelleux, cette triade n'est cependant complète que dans 30% des cas et la carence peut alors se manifester par une hypothermie, une hypotension, une tachycardie, des hallucinations, des céphalées, de la fatigue, un inconfort abdominal. Une dysarthrie, une dysphagie, une hypotonie des membres inférieurs, une hypoacousie, des myoclonies, des dyskinésies, une dystonie, une épilepsie, des troubles psychiques à type de psychose avec hallucinations auditives et délire de persécution ou de boulimie ont aussi été décrits. Une neuropathie périphérique est souvent associée, mais rarement recherchée [10]. Le syndrome de Korsakoff est décrit dans 80% des cas (état confusionnel + amnésie à long terme) au décours d'une EGW, du fait des lésions du circuit hippocampo-mamillo-thalamique, avec prédominance des anomalies mamillaires [11]. L'imagerie cérébrale par résonance magnétique (IRM) peut révéler des anomalies classiques de l'EGW et elle est largement sensible par rapport au scanner avec une spécificité qui dépasse les 90%. Les anomalies retrouvées sont des hypersignaux dans les séquences pondérées T2, FLAIR et parfois diffusion. Elles sont symétriques, bilatérales et siègent au niveau des noyaux thalamiques postéro-médiaux, de part et d'autre du 3^e ventricule, des corps mamillaires et de la région périaqueducal [12,13]. Il existe aussi des localisations atypiques telle que la tête du noyau caudé, les noyaux lenticulaires, et le cortex mais qui sont toujours associées aux anomalies classiques. Un rehaussement dans ces mêmes zones est rapporté aussi dans la littérature [12]. Il faut commencer le traitement intra veineux dès la suspicion

diagnostique sans attendre les résultats de dosage vitaminiques, car tout retard thérapeutique peut aggraver le pronostic en rendant les lésions cérébrales irréversibles. Il n'y a pas de schéma de supplémentation validé, néanmoins l'ensemble des cas rapportés et des méta-analyses montrent que les doses prescrites sont généralement importantes [14] : 500 mg d'hydrochloride de thiamine dans 100 mL de sérum physiologique pendant 30 min, trois fois par jour pendant trois jours, puis 250 mg/j, jusqu'à l'amélioration des symptômes, puis un relais par voie orale [15, 16] Une supplémentation en magnésium associée est recommandée, car c'est un cofacteur de la vitamine B1 et la carence en magnésium est une cause de résistance au traitement. Il est classique de limiter les apports en glucides pendant cette phase.

L'internet du dosage plasmatique de vitamines B1 :

Le dosage sanguin de la vitamine B1 devrait être effectué sur les globules rouges (concentration 10 fois plus importante que dans celle du sérum) par méthode chromatographie liquide haute pression (HPLC), en sachant que ce dosage ne représente que 0,8 % des stocks de l'organisme en vitamine B1, et est donc un pâle reflet du statut vitaminique [17]. Au final, ces dosages restent d'une fiabilité et d'un intérêt limité pour évaluer les stocks de thiamine et pour la pratique clinique. D'authentiques syndromes de Gayet-Wernicke associés à des concentrations plasmatiques normales de vitamine B1 ont été décrits [14], et on observe une normalisation très rapide des valeurs plasmatiques même après une seule dose orale de vitamine B1, alors que la carence cellulaire et les signes cliniques de carences persistent.

Conclusion

Le contexte clinique de notre patiente nous a fait suspecter en premier d'autres pathologies comme la thrombose veineuse cérébrale, tumeur cérébrale vu l'HTIC initialement ou un autre trouble métabolique. L'IRM a facilité le diagnostic en trouvant les signes typiques de l'EGW. il convient d'évoquer cette carence devant toutes manifestations neurologiques chez une patiente enceinte avec hyperemesis gravidarum afin d'éviter des séquelles irréversibles, c'est une urgence thérapeutique à traiter sans attendre le résultats des bilan biologique .

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la prise en charge des patientes et à la rédaction du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit

Reference

- [1] Ogershok PR, Rahman A, Nestor S, Brick J. Wernicke encephalopathy in nonalcoholic patients. *Am J Med Sci.* 2002;323(2): 107-11. PubMed| Google Scholar
- [2] Reuler JB, Girard DE, Cooney TG. Wernicke's encephalopathy. *N Engl J Med.* 1985;312(16): 1035-9. PubMed| Google Scholar
- [3] Sechi G, Serra A. Wernicke's encephalopathy: new clinical settings and recent advances in diagnosis and management. *Lancet Neurol* 2007;6(5):442-55.
- [4] Wernicke C. *Lehrbuch der Gehirnkrankheiten für Aerzte und Studierende.* Fischer, édit Berlin. 1881;2. Google Schola
- [5] Sechi G, Serra A. Wernicke's encephalopathy: new clinical settings and recent advances in diagnosis and management. *Lancet Neurol.* 2007;6(5): 442-55. PubMed| Google Scholar
- [6] Mc Candless DW. *Metabolic encephalopathy.* New-York: Springer. 2009. Google Scholar
- [7] Wernicke's encephalopathy: new clinical settings and recent advances in diagnosis and management. Sechi G, Serra A.
- [8] Wernicke Encephalopathy Aaron B. *Pau Neuroradiology,* 2019, 41-46
- [9] Henderson D. Korsakow's psychosis occurring during pregnancy. *Bulletin of the Johns Hopkins Hospital.* 1914;25: 261-70

- [10] Togay-Isikay C, Yigit A, Mutluer N. Wernicke's encephalopathy due to hyperemesis gravidarum: an under-recognised condition. *Aust N Z J Obstet Gynaecol.* 2001;41(4): 453-6. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
- [11] Harper CG, Giles M, Finlay-Jones R. Clinical signs in the Wernicke- Korsakoff complex: a retrospective analysis of 131cases diagnosed at necropsy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1986;49(4): 341-5. [PubMed](#) | [Google Schola](#)
- [12] Giulio Zuccoli, Nicolò Pipitone. Neuroimaging findings in acute Wernicke's encephalopathy: review of the literature. *AJR Am J Roentgenol.* 2009 Feb;192(2):501-8. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
- [13] Meredith Wicklund R, David Knopman S. Brain MRI findings in Wernicke encephalopathy. *Neurology clinical practice.* 2013 Aug;3(4):363-364. [\[Article PMC gratuit\]](#) [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)
- [14]. Aasheim ET. Wernicke encephalopathy after bariatric surgery: a systematic review. *Ann Surg* 2008;248(5):714-20.
- [15]] Boulanger AS, Paquette I, Letourneau G, Richard-Devantoy S. [Wernicke encephalopathy: guiding thiamine prescription]. *Encephale* 2016;0013-7006(16):30142-7.
- [16] Nishimoto A, Usery J, Winton JC, Twilla J. High-dose parenteral thiamine in treatment of wernicke's encephalopathy: case series and review of the literature. *In Vivo* 2017;31(1):121-4.
- [17] Sriram K, Manzanares W, Joseph K. Thiamine in nutrition therapy. *Nutr Clin Pract* 2012;27(1):41-50.

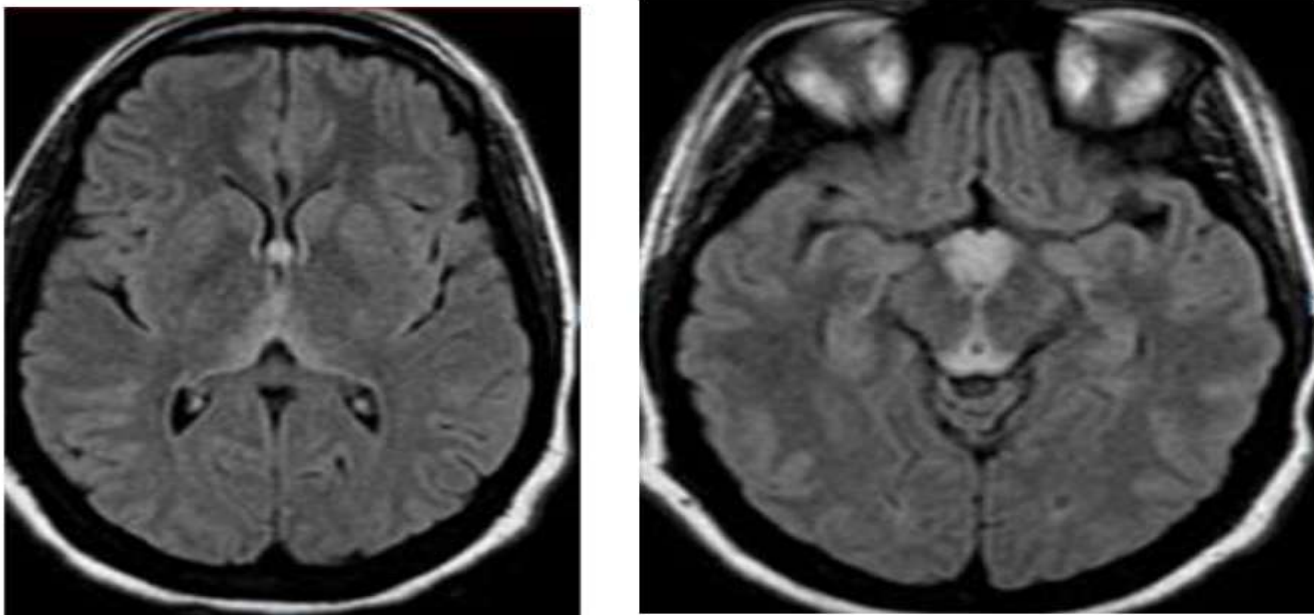


Figure 1 et figure 2 : IRM cérébrale en faveur d'encéphalopathie de Wernicke