

de NB<sup>16</sup>. La ciclosporina se desaconseja, pues prescrita para la uveítis empeora los síntomas neurológicos<sup>16</sup>. Los antagonistas de factor de necrosis tumoral, como el infliximab y el etanercept, se reservan para formas muy agresivas, recidiva tras los inmunosupresores o existe poca respuesta a esteroides<sup>17</sup>. Para la trombosis de senos venosos se usan antitrombóticos; es controvertido qué fármaco se debe usar y el tiempo de mantenimiento<sup>18</sup>.

Respecto al pronóstico, la evolución suele ser positiva con esteroides y solo un tercio recibe o tiene un curso progresivo. A los 7 años del diagnóstico, hasta el 20% de los pacientes han fallecido, lo que habla de la severidad de esta enfermedad<sup>11,12</sup>.

En conclusión, ante una MET debemos considerar la EB en el diagnóstico diferencial. La sospecha será elevada si se asocian lesiones mucocutáneas (sobre todo aftas urogenitales) o se ve respetado el núcleo rojo.

## Bibliografía

1. Behçet H. Über residivierende, aphtöse durch ein Virus verursachtes Geschwüre am Mund, am Auge und an der Genitalien. Derm Wschr. 1937;105:1152–7.
  2. Yazici H. Behçet syndrome: an update. Curr Rheumatol Rep. 2003;5:195–219.
  3. Akman-Demir G, Serdaroglu P, Taşçı B. Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients. The Neuro-Behçet Study Group. Brain. 1999;122:2171–82.
  4. International Study Group for Behçet's Disease. Criteria for diagnosis of Behçet's disease. Lancet. 1990;335:1078–80.
  5. Mondéjar Marín B, García Montero R, López Ariztegui N, García Aparicio A. Meningoencefalitis recurrente como inicio de enfermedad de Behcet. Neurología. 2007;22:324–8.
  6. Yazıcı H, Fresko I, Yurdakul S. Behçet's syndrome: disease manifestations, management, and advances in treatment. Nat Clin Pract Rheumatol. 2007;3:151–5.
  7. Miranda G, Orellana P, Dellien H, Switt M. Rombencefalitis por Listeria monocytogenes. Patología emergente en relación al brote epidémico. Presentación de 3 casos clínicos. Rev Med Chile. 2009;137:1602–6.
  8. Moragas M, Martínez-Yélamos S, Majos C, Fernández-Viladrich P, Rubio F, Arbizu T. Rhombencephalitis. A series of 97 patients. Medicine. 2011;90:256–61.
  9. Kural-Seyahi E, Fresko I, Seyahi N, Ozyazgan Y, Mat C, Hamuryudan V, et al. The long-term mortality and morbidity of Behçet syndrome: a 2-decade outcome survey of 387 patients followed at a dedicated center. Medicine (Baltimore). 2003;82:60–76.
  10. Al-Araji A, Kidd DP. Neuro-Behçet's disease: epidemiology, clinical characteristics, and management. Lancet Neurol. 2009;8:192–204.
  11. Kidd D, Steuer A, Denman AM, Rudge P. Neurological complications of Behçet's syndrome. Brain. 1999;122:2183–94.
  12. Siva A, Kantarci OH, Saip S, Altintas A, Hamuryudan V, Islak C, et al. Behçet's disease: diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement. J Neurol. 2001;248:95–103.
  13. Lueck CJ, Pires M, McCartney AC, Graham EM. Ocular and neurological Behçet's disease without orogenital ulceration? J Neurol Neurosurg Psychiatry. 1993;56:505–8.
  14. Park KS, Ko HJ, Yoon CH, Park SH, Cho CS, Kim HY, et al. Magnetic resonance imaging and proton magnetic resonance spectroscopy in neuro-Behçet disease. Clin Exp Rheumatol. 2004;22:561–7.
  15. Borhani Haghighi A, Pourmand R, Nikseresht AR. Neuro-Behçet disease: A review. Neurologist. 2005;11:80–9.
  16. Kotake S, Higashi K, Yoshikawa K, Sasamoto Y, Okamoto T, Matsuda H. Central nervous system symptoms in patients with Behcet disease receiving cyclosporine therapy. Ophthalmology. 1999;106:586–9.
  17. Abalos-Medina GM, Sánchez-Cano D, Ruiz-Villaverde G, Ruiz-Villaverde R, Quirosa Flores S, Raya Alvarez E. Successful use of infliximab in a patient with neuro-Behçet's disease. Int J Rheum Dis. 2009;12:264–6.
  18. Aguiar de Sousa D, Mestre T, Ferro JM. Cerebral venous thrombosis in Behçet's disease: a systematic review. J Neurol. 2011;258:719–27.
- A. Cabrera Núñez<sup>a</sup>, J.M. Domínguez-Herrera<sup>a</sup>  
y E. Durán-Ferreras<sup>b,\*</sup>
- <sup>a</sup> Servicio de Medicina Interna, Hospital Infanta Elena, Huelva, España  
<sup>b</sup> Unidad de Neurología, Hospital Infanta Elena, Huelva, España
- \* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [eduardoduranferreras@gmail.com](mailto:eduardoduranferreras@gmail.com) (E. Durán-Ferreras).
- doi:10.1016/j.nrl.2011.10.004

## Encefalopatía de Wernicke secundaria a hipertiroidismo e ingesta de productos ricos en tiaminasas

### Wernicke's encephalopathy secondary to hyperthyroidism and ingestion of thiaminase-rich products

La encefalopatía de Wernicke (EW) es una patología neurológica debida al déficit de tiamina, cuya incidencia en algunas series de autopsias oscila entre el 0,4-2,8%<sup>1</sup>, con especial prevalencia en población susceptible como los alcoholicos. Se estima que el 70% no son diagnosticados hasta

que aparecen complicaciones graves, presentando una mortalidad alrededor del 17%.

Aunque el alcoholismo es la causa más frecuente, también se encuentra descrita en pacientes desnutridos, con hiperemesis, sometidos a cirugía bariátrica, oncológicos y con nutrición parenteral, situaciones en las cuales puede pasar desapercibida y llevar a complicaciones graves<sup>2</sup>. Por su excepcionalidad presentamos un caso de EW secundaria a hipertiroidismo e ingesta de alimentos ricos en tiaminasas.

Presentamos el caso clínico de una mujer de 54 años que es remitida al servicio de Urgencias por astenia y vómitos de 3 semanas de evolución, realizando desde entonces una alimentación prácticamente a base de agua y té. Refería episodios de palpitaciones e intolerancia al calor, con sen-



**Figura 1** RMN secuencia FLAIR con hipercaptación a nivel del cuerpo calloso.

sación disneica, y visión doble de 3 días de evolución junto con inestabilidad a la marcha. Sin antecedentes personales de interés; vivía sola y ni paciente ni familiares referían ingesta enólica.

A su llegada a Urgencias presentaba una TA de 154/106, FC de 150 lpm, estrabismo convergente con miosis bilateral, paresia del VI par craneal bilateral y nistagmo horizontal, así como ataxia y reflejos rotulianos abolidos. En las primeras horas, coincidiendo con la administración de sueros glucosados, presentó deterioro del nivel de conciencia con empeoramiento de la ataxia y la oftalmoparesia. En las exploraciones complementarias destacaba: K 2,8 mmol/l, Ca 11,72 mg/dl, GOT 193 U/l, GPT 199 U/l, PTH 9, TSH <0,05, T4L 2,01; Ac. Antiperoxidasa tiroidea > 600; marcadores tumorales y serologías VIH, VHB, VHC, VHA negativos. ECG con una taquicardia supraventricular a 140 lpm. Ecografía tiroidea, tiroides en el límite de las dimensiones, sin nódulos. Ecocardiografía, ecografía abdominal, gastroscopia y un TAC cerebral y toracoabdominal sin hallazgos. En la RMN (fig. 1) se informaba de alteración de la señal a nivel periventricular profundo, lesiones desmielinizantes en sustancia blanca de predominio frontal bilateral, desmielinización discreta del cuerpo calloso así como a nivel pontino, compatible todo ello con EW.

Con la administración de tiamina parenteral y corrección de alteraciones tiroideas mediante metimazol y betabloqueantes, mejoró la clínica, cediendo el nistagmus y la diplopia, con mejoría progresiva de la ataxia, hasta la recuperación completa. Se normalizaron los trastornos hidroelectrolíticos, las cifras de transaminasas y los niveles de hormonas tiroideas, con resolución casi total de las lesiones radiológicas. El cuadro fue compatible con EW por crisis hipertiroides y consumo de infusiones ricas en tiaminasas.

La EW consiste en la tríada clásica de oftalmoparesia junto con ataxia y síndrome confusional, aunque solo un tercio de los pacientes presentan las 3 alteraciones simultáneamente. Las alteraciones del estado mental se presentan en un 82% de los pacientes, e incluyen desorientación, apatía, aletargamiento, confusión y agitación, alteración

de la memoria, e incluso estupor y coma. En cuanto a la oftalmoparesia, se presenta en un 29% y consiste en nistagmo horizontal, parálisis de rectos externos, con diplopia y estrabismo interno, parálisis de la mirada conjugada, ptosis en raros casos, y miosis en procesos evolucionados. La ataxia aparece en un 23%, con marcha en tandem inestable, pasos cortos y aumento de la base de sustentación. Puede existir también polineuropatía como manifestación carencial, y taquicardia e hipotensión arterial postural, por disfunción del sistema nervioso autónomo o por beriberi cardiovascular. El diagnóstico es básicamente clínico, junto a la reversibilidad tras administración de tiamina. La RM nos aporta información adicional con una sensibilidad baja, en torno a un 53% y una especificidad mayor, del 93%, con aumento de señal en T2 a nivel periventricular, cuerpos mamilares y periacueductales, así como lesiones desmielinizantes en corteza y cuerpo calloso<sup>3</sup>.

El tratamiento consiste en la administración de tiamina intravenosa. La oftalmoparesia es la primera manifestación en mejorar (en horas, salvo el nistagmo), seguida de la ataxia en pocos días (recuperación del 40%) y del estado de conciencia (mejoría en 2-3 semanas). Revisando la bibliografía, hemos encontrado pocos casos de encefalopatía de Wernicke asociada o secundaria a hipertiroidismo<sup>4-9</sup>. La mayoría lo asocian al estado hipercatabólico y al aumento de necesidades nutricionales. Además es conocida la presencia de tiaminasas en pescado crudo, marisco, té y café. Se trata de enzimas que actúan como antagonistas naturales de la tiamina, pudiendo haber facilitado el desarrollo de la EW en nuestra paciente, al ser el té la base de su ingesta en las últimas semanas<sup>10</sup>.

Como conclusión, se trata de una EW secundaria al estado hipertiroides, probablemente empeorada por el efecto de las tiaminasas presentes en el té. El interés del caso presentado es recordar la posibilidad de presentación de un cuadro compatible con EW, sin los antecedentes clásicos de malnutrición o alcoholismo.

## Bibliografía

1. Galvin R, Brathen G, Ivashynka A, Hillbom M, Tanasescu R, Leone MA. EFNS guidelines for diagnosis, therapy and prevention of Wernicke encephalopathy. Eur J Neurol. 2010;17:1408–18.
2. Gascón-Bayarri J, Campdelacreu J, García-Carreira MC, Estela J, Martínez S, Palasí A, et al. Encefalopatía de Wernicke en pacientes no alcohólicos: una serie de 8 casos. Neurología. 2011;26:540–7.
3. Zuccoli G, Siddiqui N, Cravo I, Bailey A, Gallucci M, Harper CG. Neuroimaging findings in alcohol-related encephalopathies. Am J Roentgenol. 2010;195:1378–84.
4. Wierzbicka-Chmiel J, Wierbicki K, Kajdaniuk D, Sedziak R, Marek B. Wernicke-Korsakoff syndrome in the course of thyrotoxicosis - a case report. Endokrynol Pol. 2011;62:178–80.
5. Bonucchi J, Hassan I, Policeni B, Kaboli P. Thyrotoxicosis associated Wernicke's encephalopathy. J Gen Intern Med. 2008;23:106–9.
6. Ohmori N, Tushima T, Sekine Y, Sato K, Shibagaki Y, Ijuchi S, et al. Gestational thyrotoxicosis with acute Wernicke encephalopathy: a case report. Endocr J. 1999;46:787–93.
7. Otsuka F, Tada K, Ogura T, Hayakawa N, Mimura Y, Yamauchi T, et al. Gestational thyrotoxicosis manifesting as wernicke encephalopathy: a case report. Endocr J. 1997;44:447–52.

8. Millson CE, Harding K, Hillson RM. Wernike-Korsakoff syndrome due to hyperemesis gravidarum precipitated by thyrotoxicosis. *Postgrad Med J.* 1995;71:249–50.
9. Enoch BA, Williams DM. An association between Wernicke's encephalopathy and thyrotoxicosis. *Postgrad Med J.* 1968;44:923–4.
10. Haas RH. Thiamin and the brain. *Annu Rev Nutr.* 1988;8: 483–515.

A. Ventura\*, M.C. Mafe, M. Bourguet y C. Tornero

*Servicio de Medicina Interna, Hospital Francesc de Borja, Gandia, España*

\* Autor para correspondencia.

*Correo electrónico:* [anita\\_vent@hotmail.com](mailto:anita_vent@hotmail.com) (A. Ventura).

doi:10.1016/j.nrl.2012.01.005