

# Encefalopatia de Wernicke: Manifestação clínica inicial atípica

*Wernicke's encephalopathy: atypical initial clinical manifestation*

*Damácio Ramon Kaimen-Maciel<sup>1</sup>, Flávio Henrique Rocha<sup>2</sup>, Diogo Alexandre Mancini<sup>3</sup>*

## RESUMO

**Objetivos.** Descrever um caso raro de paciente com encefalopatia de Wernicke com oftalmoplegia completa bilateral e paralisia facial periférica à direita. **Método.** A encefalopatia de Wernicke é doença causada pelo déficit de tiamina, geralmente associa-se ao alcoolismo, e é caracterizada pela tríade de ataxia, oftalmoplegia e confusão mental. **Resultados.** Paciente referindo desde há 5 dias dificuldade para abrir os olhos, diplopia horizontal e incoordenação da marcha. Devido ao quadro progressivo de oftalmoplegia completa bilateral, ataxia de marcha e confusão mental, precedidos por abuso de bebida alcoólica, em paciente previamente alcoólatra, com lesão em tronco visualizada à ressonância magnética (hipossinal em T1 e hipersinal em T2, sugerindo desmielinização) foi levantada a hipótese de encefalopatia de Wernicke. **Conclusões.** A encefalopatia de Wernicke, descrita em 1881 por Carl Wernicke, é constituída pela tríade clássica de oftalmoplegia, ataxia e confusão mental de início agudo ou subagudo, podendo ocorrer isolados ou com mais frequência em associação. A oftalmoplegia completa bilateral e a paralisia facial são manifestações clínicas raras desta patologia, sendo descritos poucos casos na literatura.

**Unitermos:** Olhos. Alcoolismo. Paralisia.

Citação: Kaimen-Maciel DR, Rocha FH, Mancini DA. Encefalopatia de Wernicke: Manifestação clínica inicial atípica.

## SUMMARY

**Objectives.** To describe a rare case of Wernicke's encephalopathy with bilateral complete ophthalmology and peripheral right face paralysis. **Method.** The Wernicke's encephalopathy is an illness caused by thiamine deficit, generally associated with alcoholism, and is characterized by a triad of ataxia, ophthalmology, and mental confusion. **Results.** Patient relating that he has difficulty to open the eyes for 5 days, horizontal diplopia, and gait incoordination. Because he had ataxia, complete ophthalmology, and mental confusion, preceded for alcoholic beverage abuse, he was previously alcoholic, with injury in brain stem in magnetic resonance (hiposignal in T1 and hipersignal in T2, suggesting desmyelination) we suggested the hypothesis of Wernicke's encephalopathy. **Conclusions.** The Wernicke's encephalopathy described in 1881 by Carl Wernicke, is constituted by the classic triad of ophthalmology, ataxia, and mental confusion with acute or sub acute beginning, occurring isolated or with more frequency in association. The bilateral complete ophthalmology and the face paralysis are rare clinical manifestations of this pathology, being described in few cases in literature.

**Keywords:** Eye. Alcoholism. Paralysis.

Citation: Kaimen-Maciel DR, Rocha FH, Mancini DA. Wernicke's encephalopathy: atypical initial clinical manifestation.

**Trabalho realizado no Serviço de Neurologia do Hospital Universitário – Universidade Estadual de Londrina (UEL).**

1. Neurologista, Pós-Doutor, Professor de Neurologia da Universidade Estadual de Londrina – UEL.
2. Neurologista, Ex-Residente de Neurologia da UEL.
3. Acadêmico de Medicina da UEL.

**Endereço para correspondência:**

Diogo Alexandre Mancini  
Av. Paul Harris 852/503  
86039-280 Londrina, PR  
Fone (43) 3326-3681

E-mail: diogomancini@hotmail.com

Recebido em: 05/03/08  
Revisado em: 06/03/08 a 04/08/08  
Aceito em: 05/08/08  
Conflito de interesses: não

## INTRODUÇÃO

A encefalopatia de Wernicke é doença causada pelo déficit de tiamina, geralmente associa-se ao alcoolismo, e é caracterizada pela tríade de ataxia, oftalmoplegia e confusão mental. Se não tratada prontamente, cursa com mortalidade e morbidade consideráveis, inclusive com seqüelas importantes.

O objetivo deste estudo foi descrever um caso de paciente com encefalopatia de Wernicke com oftalmoplegia completa bilateral e paralisia facial periférica à direita, esta última sendo de rara ocorrência com recuperação completa após instituição de reposição com tiamina.

## CASO CLÍNICO

### Identificação

JR, 62 anos, aposentado, branco, sexo masculino.

### Queixa principal e história da moléstia atual

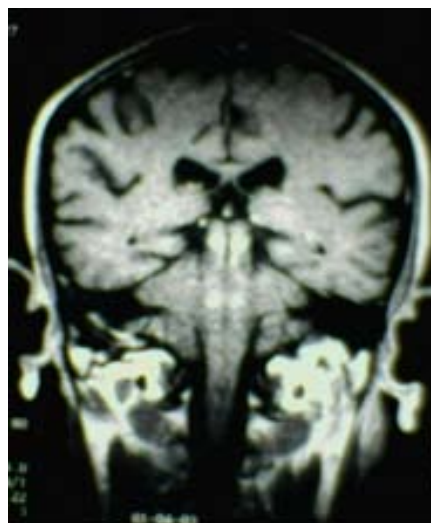
Paciente referindo desde há 5 dias dificuldade para abrir os olhos, diplopia horizontal e incoordenação da marcha. Desde há 4 dias apresentando confusão mental com desorientação no tempo e espaço. Negava quaisquer doenças ou uso de medicações prévias, exceto pelo fato de haver ingerido cerca de 500 ml de vinho cerca de 5 dias antes de iniciarem os sintomas. Durante a investigação inicial foram colhidos exames laboratoriais gerais. Posteriormente foi solicitada uma Ressonância Nuclear Magnética (Figura 1) para elucidação do caso, visto que a tomografia computadorizada do paciente apresentava resultado normal.

### Hábitos e vícios

Refere uso de bebidas alcoólicas quase que diariamente, em moderada quantidade, porém no último ano referia ter diminuído em frequência e quantidade a ingesta.

### Exame físico

Bom estado geral, corado, hidratado, em Glasgow 14 (desorientado no tempo e espaço); pares cranianos: ptose palpebral bilateral + oftalmoplegia completa bilateral + paralisia facial de padrão periférico à direita; marcha de base alargada, insegura, instável mesmo com olhos abertos, Romberg ausente; força muscular grau 5 e simétrica, reflexos presentes e simétricos, sensibilidade (superficial e profunda) preservadas, manobras índex-nariz e calcanhar-joeelho normais; fundo de olho normal.



**Figura 1.** Lesão de hipossinal em T1 e hipersinal em T2 em tronco cerebral (ponte, mesencéfalo) com realce após contraste paramagnético, sugerindo lesão desmielinizante.

### Exames laboratoriais

Os exames laboratoriais solicitados inicialmente apresentaram resultados normais (hemograma completo, função renal, albumina, coagulograma), apenas o TGO apresentava ligeiro aumento (102). A gama-glutamil transferase apresentava aumento importante (162). A fosfatase alcalina era normal.

### Tomografia computadorizada de crânio

Normal.

### Ressonância magnética de crânio

Lesão de hipossinal em T1 e hipersinal em T2 em tronco cerebral (ponte, mesencéfalo) com realce após contraste paramagnético, sugerindo lesão desmielinizante (Figura 1).

### Evolução clínica

Devido ao quadro progressivo de oftalmoplegia completa bilateral, ataxia de marcha e confusão mental, precedidos por abuso de bebida alcoólica, em paciente previamente alcoólatra, com lesão em tronco visualizada à ressonância magnética (hipossinal em T1 e hipersinal em T2, sugerindo desmielinização) foi levantada a hipótese de encefalopatia de Wernicke. Foi iniciada a reposição de tiamina 100 mg IM ao dia e reposição de outras vitaminas do complexo B. Após 2 dias, houve regressão da confusão mental por completo. Após 5 dias, houve regressão completa da ataxia. Após isso, foi dada alta hospitalar ao paciente, que continuou a receber tiamina 100 mg VO ao dia e vitaminas do complexo

B, 2 comprimidos ao dia. A oftalmoplegia e a paralisia facial periférica regrediram por completo apenas após cerca de 1 mês e meio, na continuidade do tratamento, estando o paciente assintomático nesse momento.

## DISCUSSÃO

### Encefalopatia de Wernicke (polioencefalite hemorrágica superior)

A encefalopatia de Wernicke, descrita em 1881 por Carl Wernicke, é constituída pela tríade clássica de oftalmoplegia, ataxia e confusão mental de início agudo ou subagudo, podendo ocorrer isolados ou com mais frequência em associação. Deve-se à deficiência de tiamina, que é uma coenzima essencial no metabolismo intermediário dos carboidratos (vias das pentoses e ciclo dos ácidos tricarbóxicos). Propõe-se que haja alteração no metabolismo energético cerebral resultante da redução dos níveis de transacetolase, piruvato e acetilcolina, prejuízo na transmissão sináptica e queda da síntese de DNA<sup>1</sup>.

Mais comumente a deficiência de tiamina deve-se ao alcoolismo, que interfere no seu transporte ativo no trato intestinal. Adicionalmente, em um estado de doença hepática crônica, a ativação da tiamina está reduzida, bem como seu estoque hepático<sup>1</sup>. Porém, pode ocorrer em casos de anorexia nervosa, doenças gastrointestinais, diálise peritoneal ou hemodiálise e infecção pelo HIV, podendo ser assim subdiagnosticada em pacientes não alcoólatras, devendo proceder-se à reposição imediata com tiamina quando a tríade de oftalmoplegia, ataxia e confusão mental estiver presente<sup>2</sup>.

É pouco mais comum em homens que em mulheres, entre 30 e 70 anos, e com menor frequência, apenas um sintoma pode ser a única manifestação da doença<sup>3</sup>.

O início do quadro geralmente é agudo, e os principais sintomas são os oculares (nistagmo horizontal e vertical, paresia dos músculos reto laterais, paralisia do olhar conjugado, em estágios avançados, pode haver perda completa dos movimentos oculares, e as pupilas, geralmente poupadas, podem se tornar mióticas e sem reação), a ataxia (desde discreta até astasia e abasia; raramente há fala escandida) e distúrbios da consciência e raciocínio (confusão global, desatento, desorientado no tempo e espaço)<sup>2,3</sup>. Pode haver neuropatia periférica (beribéri neuropático) ou neuropatia retrobulbar associados, e bem rara é a paralisia facial<sup>2,3</sup>.

### Achados complementares

Os seguintes achados foram descritos, que podem ocorrer na doença:

- Paresia vestibular bilateral (testes calóricos)<sup>2,3</sup>
- Líquor normal ou leve elevação de proteína<sup>2,3</sup>
- Piruvato elevado<sup>2,3</sup>
- Eletroencefalograma alterado em 50% dos casos (lentificação difusa discreta)<sup>3</sup>
- Ressonância magnética de crânio: evidência de lesões com hipersinal em T2, talâmicas mediais e periaqueductais<sup>2,3</sup>.

### Evolução

A mortalidade é de 17% (insuficiência hepática, infecções)<sup>3</sup>. Ocorre regressão dos sintomas após início da tiamina (primeiro a confusão mental)<sup>2,3</sup>. A oftalmoplegia pode levar semanas ou meses para regredir, ocasionalmente a melhora é apenas parcial<sup>2,3</sup>.

Encefalopatia de Wernicke e transtorno amnésico de Korsakoff são doenças distintas, porém estágios evolutivos do mesmo processo patológico<sup>2,3</sup>.

### Neuropatologia

Foram descritas lesões assimétricas nas regiões paraventriculares do tálamo e hipotálamo, corpos mamilares, região periaqueductal do mesencéfalo, assoalho do 4º ventrículo (núcleo dorsal do vago e núcleos vestibulares) e vérmis cerebelar superior, com focos de necrose, lesão de fibras mielínicas e focos de hemorragia<sup>2,4</sup>.

A oftalmoplegia é devida às lesões dos núcleos do abducente e do oculomotor e o nistagmo à lesão dos núcleos vestibulares<sup>2,3</sup>.

### Tratamento

Reposição de tiamina (100 mg/dia), de preferência pela via parenteral<sup>2,3,5</sup>.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Adams RD, Victor M. In: Principles of neurology. New York: McGraw-Hill, 1989, 821-4.
2. Galetta SL. Wernicke Encephalopathy. Arc Neurol 2000;57:405-7.
3. Adams RD, Victor M, Ropper AH. Neurologia. 6ª ed. Rio de Janeiro: Ed. McGraw-Hill, 1998, pp. 749-52.
4. Troncoso JC, Johnston MV, Hess KM, Griffin JW, Price DL. Model of Wernicke's encephalopathy. Arc Neurol 1981;38(6):654-6.
5. Al-Sanouri I, Dikin M, Soubani AO. Critical care aspects of alcohol abuse. South Med J 2005;98(3):372-81.