



Neuropathie optique au cours de l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke Optic neuropathy in Gayet-Wernicke encephalopathy

H. Sami, Z. Laftimi, L. Elmaaloum, B. Allali, A. Elkettani

Service d'ophtalmologie pédiatrique, hôpital 20 Août, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

Correspondance : Hind Sami; email : sami.hind24@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.48400/IMIST.PRSM/JSO/26842>

Abstract :

Gayet-Wernicke encephalopathy is a rare neuropathy caused by a thiamine deficiency (Vitamin B1). Classically, is characterised by the triad: ophtalmoplegia/nystagmus, ataxia and confusion. It is often found in alcoholic patients, gastrectomized patients, but rarely in the context of hyperemesis during pregnancy. The prognosis for this pathology is poor, can lead to blindness, coma or death; in the absence of thiamine supplementation. We report the case of a patient who was 19 weeks of amenorrhea and presented Gayet-Wernicke encephalopathy secondary to pregnancy vomiting.

Keywords : Optic neuropathy - Gayet-Wernicke encephalopathy - Pregnancy - Thiamine

Résumé :

L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke est une neuropathie rare, secondaire à un déficit en thiamine (Vitamine B1). Elle est essentiellement rencontrée chez les patients alcooliques, chez les patients au décours d'une chirurgie bariatrique ainsi que dans le contexte d'hyperémèse gravidique. Le diagnostic est clinique, il comporte la triade : syndrome confusionnel, troubles oculomoteurs et ataxie. La confirmation du diagnostic repose sur le dosage plasmatique de la vitamine B1 et sur l'IRM cérébrale qui montre des hyper signaux en séquence FLAIR au niveau périaqueducal, thalamique et au niveau des corps mamillaires. Le pronostic de cette pathologie est mauvais avec une mortalité atteignant 30 % en moyenne. Cependant, le diagnostic précoce et le traitement substitutif urgent permettent la réversibilité de l'atteinte neurologique.

Mots-clés : Neuropathie optique - Encéphalopathie de Gayet-Wernicke – Grossesse - Thiamine

Introduction

L'encéphalopathie de Gayet-Wernicke est une neuropathie rare, secondaire à un déficit en thiamine (Vitamine B1). Elle est essentiellement rencontrée chez les patients alcooliques, chez les patients au décours d'une chirurgie bariatrique ainsi que dans le contexte d'hyperémèse gravidique [1].

Le diagnostic est clinique, il comporte la triade : syndrome confusionnel, troubles oculomoteurs et ataxie. La confirmation du diagnostic repose sur le dosage plasmatique de la vitamine B1 et sur l'IRM cérébrale qui montre des hyper signaux en séquence FLAIR au niveau périaqueducal, thalamique et au niveau des corps mamillaires [2]. Le pronostic de cette pathologie est mauvais avec une mortalité atteignant 30 % en moyenne. Cependant, le diagnostic précoce et le traitement substitutif urgent permettent la réversibilité de l'atteinte neurologique [3].

Observation :

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 30 ans, enceinte de 19 semaines d'aménorrhée, qui présente des vomissements incoercibles depuis plusieurs semaines (hyper-

remesis gravidarum) dans un contexte d'amaigrissement et d'asthénie. La patiente a présenté une baisse de l'acuité visuelle bilatérale rapidement progressive suivie de troubles de l'équilibre et de la marche.

L'examen ophtalmologique a retrouvé une acuité visuelle corrigée chiffrée à 1/10 au niveau des deux yeux. La motilité oculaire était conservée dans les 9 positions du regard. On note également la présence d'un nystagmus vertical battant vers le haut (up shoot). L'examen du segment antérieur retrouve une cornée claire et une chambre antérieure calme au niveau des deux yeux. Le tonus oculaire était chiffré à 14mmhg et de 15mmhg au niveau de l'œil droit et l'œil gauche respectivement. Le réflexe photomoteur (direct et consensuel) était positif au niveau des deux yeux.

L'examen du fond d'œil a retrouvé une atteinte papillaire bilatérale et symétrique avec des bords flous au niveau des secteurs supérieur et inférieur de la papille (Figure 1). Des hémorragies en flammèches sont présentes le long de la branche temporale inférieure de l'artère centrale de la rétine près de la papille (Figure 2).

L'examen neurologique retrouve une amnésie antérograde associée à un syndrome cérébelleux.



Figure 1 : Photographie du fond d'œil de l'œil droit (a) et de l'œil gauche (b) montrant un flou papillaire sectoriel temporel supérieur et inférieur.

Figure 1: Photograph of the fundus of the right eye (a) and the left eye (b) showing an upper and lower temporal sectorial papillary blur.

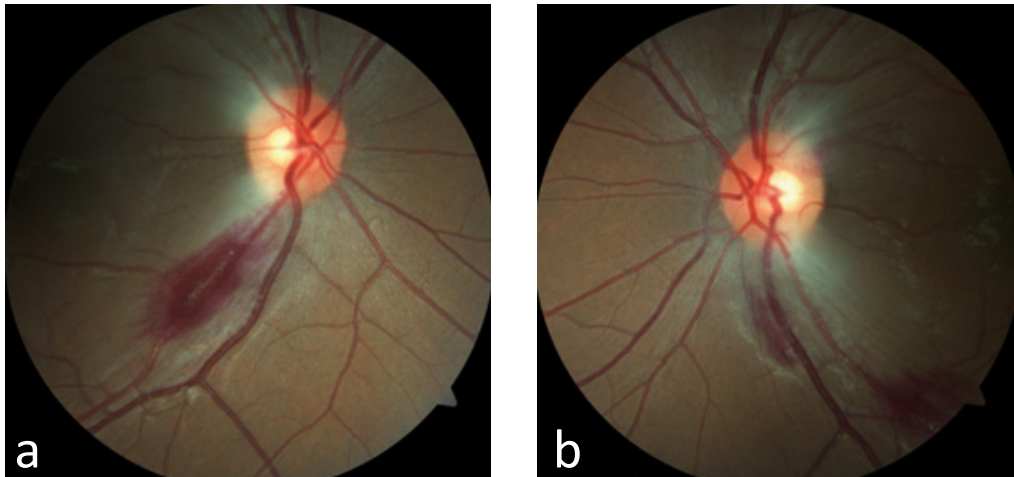


Figure 2 : Photographie du fond d'œil objectivant l'œdème papillaire et les hémorragies en flammèches au niveau des deux yeux (a) : œil droit ; (b) : œil gauche).

Figure 2: Fundus photograph showing papillary edema and hemorrhages in flames in both eyes (a): right eye; (b): left eye).

Devant l'association d'un nystagmus vertical, de l'ataxie, du syndrome confusionnel et du dosage sanguin diminué en thiamine, le diagnostic d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke est posé. Un traitement intraveineux par vitaminothérapie B1 à raison de 1500mg/j pendant la première semaine est démarré, associé à un schéma de réhydratation et une nutrition par voie parentérale.

L'imagerie par résonance magnétique cérébrale (IRM) a mis en évidence un hypersignal T2 FLAIR intéressant les deux thalamus et la région péri-aqueducule (Figure 3).

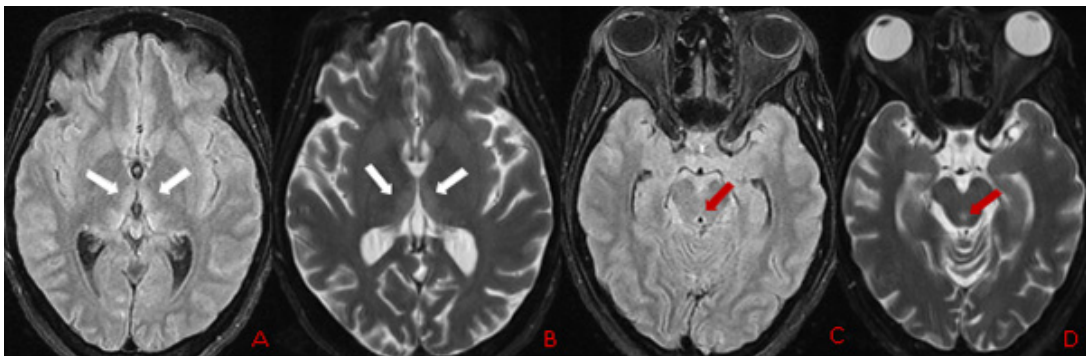


Figure 3 : IRM Cérébrale en coupes axiales objectivant un hypersignal T2 FLAIR (A, C) et T2 (B, D) intéressant bilatéralement les deux thalamus (flèches blanches) et la région péri-aqueducule (Flèches rouges)

Figure 3: Cerebral MRI in axial slices showing a T2 FLAIR (A, C) and T2 (B, D) hypersignal involving bilaterally the two thalami (white arrows) and the periaqueductal region (red arrows)



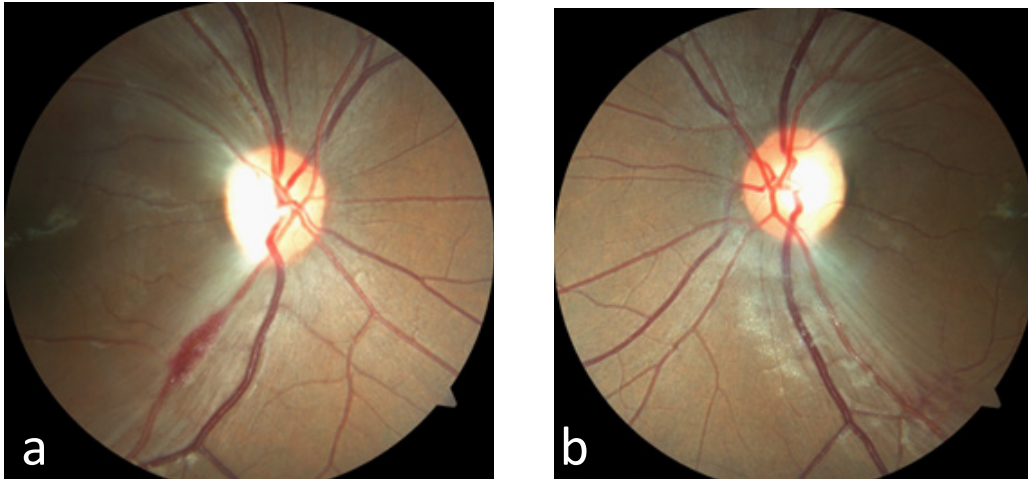


Figure 4 : Photographie du fond d'œil 15 jours après le début du traitement (a: œil droit ; b : œil gauche)
Figure 4: Photograph of the fundus 15 days after the start of treatment (a: right eye; b: left eye)

L'évolution clinique a été marquée par la disparition du syndrome confusionnel et la diminution de l'ataxie cérébelleuse. Sur le plan ophtalmologique, l'évolution est favorable après 15 jours de traitement. L'acuité visuelle corrigée s'est améliorée à 4/10 au niveau des deux yeux, le nystagmus a significativement régressé (Figure 4).

Discussion

Le syndrome d'encéphalopathie de Gayet-Wernicke est dû à un déficit en vitamine B1 (thiamine) et associe un syndrome confusionnel avec une désorientation temporo-spatiale, une paralysie oculomotrice, une ataxie et un nystagmus. Souvent rencontré chez les patients alcooliques et les patients gastrectomisés, mais rarement dans un contexte de vomissements gravidiques incoercibles [2].

La thiamine est une vitamine essentielle hydrosoluble présente dans les végétaux (blé, maïs, cuticule de riz, levure) sous forme libre et dans les produits animaux sous forme phosphorylée liée aux protéines [4], elle intervient au niveau du métabolisme énergétique et dans la dégradation du glucose.

La carence en thiamine conduit à des lésions cérébrales principalement dans les régions méso diencephaliques riches en processus énergétiques thiamine dépendants [5].

Les signes oculaires sont considérés comme des signes distinctifs de ce trouble : un nystagmus horizontal est présent chez 85% des patients; une paralysie bilatérale des muscles latéraux est observée dans 54% des cas. Des paralysies conjuguées du regard sont observées chez environ 45% des patients, et touchent le plus souvent le regard horizontal, d'autres touchent le regard vers le haut et plus rarement le regard vers le bas. Dans de rares cas, un œdème papillaire et des hémorragies rétinienne peuvent être observées ce qui est le cas de notre patiente (Figure 1).

Parfois, la détérioration visuelle peut être le premier signe d'une carence en thiamine [7].

L'imagerie joue un rôle important pour confirmer une encéphalopathie de Gayet-Wernicke. La scanographie a une sensibilité trop faible (13 %), notamment pour les anomalies les plus évocatrices [8]. Dans les formes classiques, l'IRM en densité protonique, en T2 et en séquence FLAIR démontre des hyper signaux symétriques de part et d'autre du troisième ventricule, notamment au niveau des noyaux thalamiques postéro-médiaux, autour de l'aqueduc de Sylvius et au niveau des corps mamillaires [9].

Chez la femme enceinte, les symptômes ophtalmologiques touchent 60,3% des patientes, en particulier : la diplopie, la baisse d'acuité visuelle voire la cécité. L'examen ophtalmologique retrouve un nystagmus dans 88,8 % des cas, une ophtalmoplégie dans 31,7 % des cas, et une paralysie du regard conjugué dans 3,1 % des cas [10].

Le traitement repose sur la mise en route en urgence d'une supplémentation en thiamine (vitaminothérapie B1) par voie parentérale, pour certains jusqu'à l'arrêt des vomissements et reprise d'une alimentation normale pour d'autres jusqu'à la fin de la grossesse [2]. L'atteinte des cellules nerveuses est souvent réversible après supplémentation rapide en thiamine.

En fonction du délai avant l'instauration du traitement, l'évolution peut aller de la réversibilité complète des troubles, aux séquelles motrices, au syndrome de Korsakoff, au coma, voire au décès.

D'après Spruill et Kuller, l'évolution fœtale est favorable dans les différents cas publiés, dès lors que la mise en route du traitement a été effectuée dans les 24 heures après l'apparition des troubles neurologiques [11].



Conclusion :

Les vomissements gravidiques sont fréquents et peuvent être à l'origine de complications neurologiques graves. Une baisse d'acuité visuelle doit faire évoquer une neuropathie optique dans le cadre d'une encéphalopathie de Gayet-Wernicke. Une supplémentation précoce en thiamine évite les complications neurologiques et ophtalmologiques et permet d'assurer la poursuite de la grossesse.

Références :

1. *Visual loss and optic neuropathy associated with Wernicke's encephalopathy in hyperemesis gravidarum.* N. Oalakkuzhiyil, S. Rehiman, P. Manoj, S. Hameed, N. Uvais. *J Family Med Prim Care* 2019 ; 1243-1245.
2. *Une complication rare des vomissements gravidiques : l'encéphalopathie de Gayet-Wernicke.* C. Eboué, C. Carlier-Guérin, V. De La Sayette, Y. Grall, M. Herlicoviez. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2006 ; 822-825.
3. *Myopathie hypokaliémique : complication rare des vomissements gravidiques.* S. Massou, H. EL Fazazi, M. Atmani, H. Azendour, L. Belyamani, ND. Kamili. *Ann Fr Anesth Reanim* 2009;28:706–15.
4. *Wernicke's syndrome during parenteral feeding: not an unusual complication.* F. Francini-Pesenti, F. Brocadello, R. Manara, L. Santelli, A. Laroni, L. Caregaro. *Nutrition* 2009;25:142–6.
5. *The Wernicke-Korsakoff syndrome: a clinical and pathological study of 245 patients, 82 with post-mortem examinations.* M. Victor, RD. Adams, GH. Collins. *Contemp Neurol Ser* 1971;7:1–206.
6. *Wernicke's encephalopathy.* JB. Reuler, DE. Girard, TG. Cooney. *Current concepts. N Engl J Med* 1985;312:1035–9.
7. *A rare complication of hyperemesis gravidarum: Wernicke's encephalopathy.* C. Aydin, M. Celebisoy, D. Uysal, F. Tokucoglu, GG. Gulbas. *J Pak Med Assoc.* 2013;63:1056–9.
8. *Usefulness of CT and MR imaging in the diagnosis of acute Wernicke's encephalopathy.* E. Antunez, R. Estruch, C. Cardenal, JM. Nicolas, J. Fernandez-Sola, A. Urbano-Marquez. *Am J Roentgenol.* 1998;171: 1131-7
9. *Wernicke's encephalopathy induced by hyperemesis gravidarum.* G. Gardian, E. Voros, T. Jardanhazy, A. Ungurean, L. Vecsei. *Acta Neurol Scand* 1999;99: 196-8.
10. *Hyperemesis gravidarum complicated by Wernicke encephalopathy: Background, case report, and review of the literature.* G. Chiossi, I. Neri, M. Cavazzuti, G. Basso, F. Facchinetti. *Obstet Gynecol Surv* 2006;61:255–268.
11. *Wernicke's encephalopathy.* SC. Spruill, JA. Kuller. *Obstet Gynecol* 2002; 99: 875-7.

DÉCLARATIONS D'INTÉRÊTS :

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.

