

BÉRIBÉRI

M. MOONEN (1), P. LANCELLOTTI (2), R. BETZ (3), B. LAMBERMONT (4), L. PIÉRARD (5)

RÉSUMÉ : Nous rapportons l'histoire clinique d'un homme de 49 ans admis en insuffisance cardiaque aiguë. Il s'agit d'un patient souffrant d'un alcoolisme sévère et ancien et qui, par ailleurs, présente une alimentation carencée depuis plusieurs mois. Cette insuffisance cardiaque présente les caractéristiques d'une insuffisance cardiaque à haut débit. Le diagnostic retenu est un béribéri, cardiopathie provoquée par une carence en thiamine (vitamine B1). Le traitement repose sur l'administration de thiamine par voie intraveineuse. La réponse clinique est spectaculaire avec normalisation de la fonction cardiaque en quelques heures.

MOTS-CLÉS : *Béribéri - Thiamine - Cardiopathie à haut débit - Alcoolisme*

OBSERVATION (TABLEAU I)

ANAMNÈSE

Un homme âgé de 49 ans est admis pour mise au point d'œdèmes des membres inférieurs et d'une dyspnée de stade III selon la classification NYHA. Ces symptômes apparus quinze jours auparavant s'aggravent progressivement.

A l'admission, le patient se plaint d'asthénie et d'anorexie. Il ne s'alimente plus que d'alcool (bière et vin) et de thon en conserve. Il décrit un engourdissement et une perte de force des membres inférieurs avec des difficultés croissantes pour se mouvoir au point d'être contraint à utiliser une canne. Il a présenté plusieurs chutes. Il n'y a pas de notion anamnétique de troubles visuels, en particulier de diplopie. On ne note pas de douleur thoracique, ni d'orthopnée. Dans les antécédents, on relève un alcoolisme sévère et ancien. Les facteurs de risque cardiovasculaire comprennent une hypertension artérielle, un tabagisme de 1 paquet par jour depuis 30 ans et une histoire familiale positive avec une mère coronarienne ayant bénéficié d'un pontage aortocoronaire. Le traitement à l'admission comprend de la quétiapine (Séroquel® 200 mg), du diazépame (Valium® 10 mg) et une spironolactone (Aldactone® 50 mg).

EXAMEN CLINIQUE

Le patient est apyrétique. Les téguments sont chauds et rouges traduisant une vasodilatation

(1) Aspirante FNRS, ULg.

(2) Professeur de clinique (3) Assistant,

(4) Professeur de clinique,

(5) Professeur Ordinaire, Chef de Service, Service de Cardiologie, CHU Sart Tilman, Liège.

BERIBERI

SUMMARY : We discuss the case of a 49 year old man who was admitted to the emergency department with acute heart failure. He suffered from severe alcoholism and malnutrition. His heart failure was of the high output type and the diagnosis beriberi, a disease caused by thiamine (vitamin B1) deficiency. The treatment consisted of intravenous administration of thiamine. The clinical response was spectacular with normalization of cardiac function within a few hours.

KEYWORDS : *Beriberi - Thiamine - High cardiac output - Alcohol abuse*

cutanée. La fréquence cardiaque est de 110/min et la pression artérielle de 80/35 mm Hg. Le rythme cardiaque est régulier. Le pouls est bondissant. On observe une turgescence jugulaire. Les tons cardiaques sont purs avec accentuation du B2. On ausculte un souffle systolique d'éjection d'intensité 2/6 et l'on perçoit un B3 (bruit protodiastolique correspondant à une phase de remplissage rapide accrue) entraînant un rythme à trois temps, évoquant un bruit de galop. On constate des œdèmes des membres inférieurs ne prenant pas le godet et remontant bilatéralement jusqu'au niveau de l'aîne. La SaO₂ est de 84 % à l'air libre et la fréquence respiratoire de 24/min. Le murmure vésiculaire est symétrique; on ausculte des râles humides inspiratoires au niveau des deux bases pulmonaires, mais sans matité. L'abdomen est souple, tympanique et indolore. Le transit est présent. On note une hépatomégalie à 4 travers de doigt, douloureuse à la palpation, avec reflux hépato-jugulaire. Les pouls tibiaux postérieurs et pédieux ne sont pas palpés, mais les pouls fémoraux sont bien perçus. Les carotides sont palpées et non soufflantes. On ne constate pas de signe de Homans ni de signe de Mose. Au niveau neurologique, on note une lenteur de l'idéation sans trouble de la mémoire, ni des fonctions cognitives, sans confusion, ni confabulation. La marche est ataxique, avec élargissement de la base de sustentation. La force distale des membres inférieurs est diminuée de façon symétrique. Le Mingazzini n'est pas tenu. Il n'est pas possible d'objectiver une amyotrophie en raison de l'œdème périphérique. Les réflexes ostéotendineux sont abolis aux membres inférieurs. Les réflexes cutanés plantaires sont indifférents. Il y a une hypoesthésie en chaussettes et une ataxie segmentaire à l'épreuve du talon-genou. Il n'y a ni ophtalmoplégie ni nystagmus.

TABLEAU I : SYNTHÈSE DES DONNÉES DE L'ANAMNÈSE, DE L'EXAMEN CLINIQUE ET DES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

I. SYMPTOMES (SURVENANT AU REPOS OU A L'EFFORT)	
Symptôme	Explication physiopathologique du symptôme
1° Dyspnée	Congestion pulmonaire en cas d'insuffisance cardiaque gauche
2° Œdèmes périphériques	Congestion veineuse en cas d'insuffisance cardiaque droite ou globale
3° Fatigue Intolérance à l'effort	Bas débit cardiaque systémique
II. SIGNES A L'EXAMEN CLINIQUE	
Signe	Explication physiopathologique du signe
1° Tachycardie	Tentative de compensation de la diminution du volume éjecté pour tenter de maintenir le débit cardiaque constant ($DC = FC \times VEj$)
2° Hypotension artérielle	Résultat de la diminution du débit cardiaque et/ou des résistances vasculaires systémiques ($PA = DC \times RVS$)
3° Souffle systolique d'éjection	Débit élevé au travers d'une valvule normale
4° Bruit de galop protodiastolique	Auscultation d'un troisième bruit (B3) protodiastolique correspondant à la phase de remplissage rapide accrue entraînant un rythme à trois temps, évoquant un bruit de galop
5° Râles humides de stase	Congestion pulmonaire en cas d'insuffisance cardiaque gauche
6° Turgescence jugulaire	Congestion veineuse en cas d'insuffisance cardiaque droite ou globale
7° Hépatomégalie et reflux hépato-jugulaire	Congestion veineuse en cas d'insuffisance cardiaque droite ou globale
8° Pouls bondissant (pouls qui s'effondre brutalement après le pic systolique, la pression différentielle étant élevée)	Traduit un débit cardiaque élevé
9° Polypnée et désaturation	Hypoxémie
III. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES	
Examen complémentaire + résultat	Explication physiopathologique du résultat
1° Biologie sanguine : - Insuffisance rénale aiguë (augmentation de la créatininémie de plus de 5 mg/l à partir d'une fonction rénale initiale normale : 7,8 → 14,2 mg/l) - Altération de la fonction hépatique - Hyperlactatémie	- Hypotension artérielle dépassant les mécanismes d'autorégulation de la perfusion rénale - Congestion veineuse en cas d'insuffisance cardiaque droite ou globale - Stigmate du métabolisme anaérobie dû à l'hypoxie secondaire à l'hypoxémie
2° Radiographie du thorax : - Etalement de la silhouette cardiomédiastinale	- Cardiopathie dilatée
DC (débit cardiaque) FC (fréquence cardiaque) VEj (volume éjecté) PA (pression artérielle) RVS (résistances vasculaires systémiques)	

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

La gazométrie artérielle montre une hypoxémie et une acidose métabolique à trou anionique augmenté (1). La biologie à l'admission ne montre ni anémie, ni syndrome inflammatoire. La fonction rénale est altérée (urée 0,44 g/l et créatinine 14,2 mg/l) alors qu'une analyse réalisée 3 semaines plus tôt montrait une fonction rénale normale (créatinine 7,8 mg/l). On constate une hyperlactatémie, ainsi que des D-dimères à 800 µg/l et une fonction hépatique globalement altérée (cytolysse et cholestase). Il n'y a pas d'augmentation des enzymes cardiaques. La radiographie thoracique montre un étalement de la silhouette cardiomédiastinale. Malgré l'insuffisance rénale, une angioscannographie à la recherche d'une maladie thromboembolique veineuse est demandée en urgence et permet d'exclure une embolie pulmonaire massive.

Dans les heures qui suivent l'admission, le patient voit son état se dégrader rapidement : il présente des marbrures au niveau des membres inférieurs et une cyanose, et est hypotendu à 60/40 mm Hg. L'hypoxémie devient réfractaire (SaO₂ impossible à maintenir au dessus de 90% malgré l'oxygène au masque réservoir avec un débit de 10 l/min). Devant un tel tableau clinique, le patient doit être transféré en unité de soins intensifs.

A son arrivée aux soins intensifs, il bénéficie de la mise en place d'une sonde de Swan Ganz. L'ECG objective une tachycardie sinusale et le tracé est microvolté dans les dérivations périphériques. L'échocardiographie montre une fonction ventriculaire gauche conservée avec une fraction d'éjection à 77 %, une hypertension artérielle pulmonaire systolique modérée (gradient trans-tricuspidien de 35 mm Hg permettant d'estimer la pression systolique artérielle pulmonaire à environ 45-50 mm Hg) et un septum paradoxal. Les données du cathétérisme droit objectivent une hypertension artérielle pulmonaire précapillaire (71/34/45 mm Hg) et postcapillaire (PAPO 18 mm Hg). Le débit cardiaque accru à 13 l/min. Le calcul des résistances montre une diminution des résistances vasculaires systémiques (229 dyne.sec.cm⁻⁵) alors que les résistances vasculaires pulmonaires sont normales (167 dyne.sec.cm⁻⁵). Au vu de ces résultats, le patient est placé

TABLEAU II : SIGNES D'INSUFFISANCE CARDIAQUE À HAUT DÉBIT RETROUVÉS CHEZ LE PATIENT

- Souffle systolique d'éjection
- Bruit de galop (B3)
- Pouls bondissant

sous Levophed® au pousse-seringue pour maintenir une pression artérielle moyenne au dessus de 65 mm Hg et contrer les stigmates de métabolisme anaérobie.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Sont résumés dans la figure 1 l'ensemble des symptômes, des signes et des examens complémentaires cardiopulmonaires dont on dispose au moment de l'admission du patient aux soins intensifs. Ils traduisent l'existence d'une insuffisance cardiaque globale, gauche et droite. Par ailleurs, cette insuffisance cardiaque présente les caractéristiques d'une insuffisance cardiaque à haut débit (Tableau II). Cette hypothèse est confirmée par les données du cathétérisme cardiaque droit qui montre un débit cardiaque à 13 l/min, soit un index cardiaque à 6,68 l/min/m² (valeurs normales entre 2,5 et 5 l/min/m²).

Il s'agit donc du diagnostic différentiel des insuffisances cardiaques à haut débit (Tableau III) (2). En l'absence d'anémie, de polycythémie, de signes évidents suggérant l'apparition récente d'une fistule artérioveineuse, d'hyperthyroïdie clinique et biologique et considérant l'ensemble du tableau clinique, le diagnostic de béribéri (avitaminose B1) semble probable. Nous avons alors tenté de voir quels étaient les autres éléments anamnestiques et cliniques qui pouvaient conforter cette hypothèse (Tableau IV). Il s'agit d'une insuffisance cardiaque à haut débit associée à une atteinte neurologique

TABLEAU III : DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES INSUFFISANCES CARDIAQUES À HAUT DÉBIT

- Anémie
- Fistules artérioveineuses acquises :
 - Traumatique
 - Iatrogène
 - Infectieuse
 - Chirurgicale (hémodialyse)
 - Athérosclérotique
 - Maligne
- Fistules artérioveineuses congénitales :
 - Hémangiomes
 - Télangiectasie hémorragique héréditaire
 - Hémangioendothéliome hépatique
- Thyrotoxicose
- Béribéri
- Maladie de Paget osseuse
- Dysplasie fibreuse
- Myélome multiple
- Polycythémie vraie
- Syndrome carcinoïde
- Acromégalie
- Grossesse

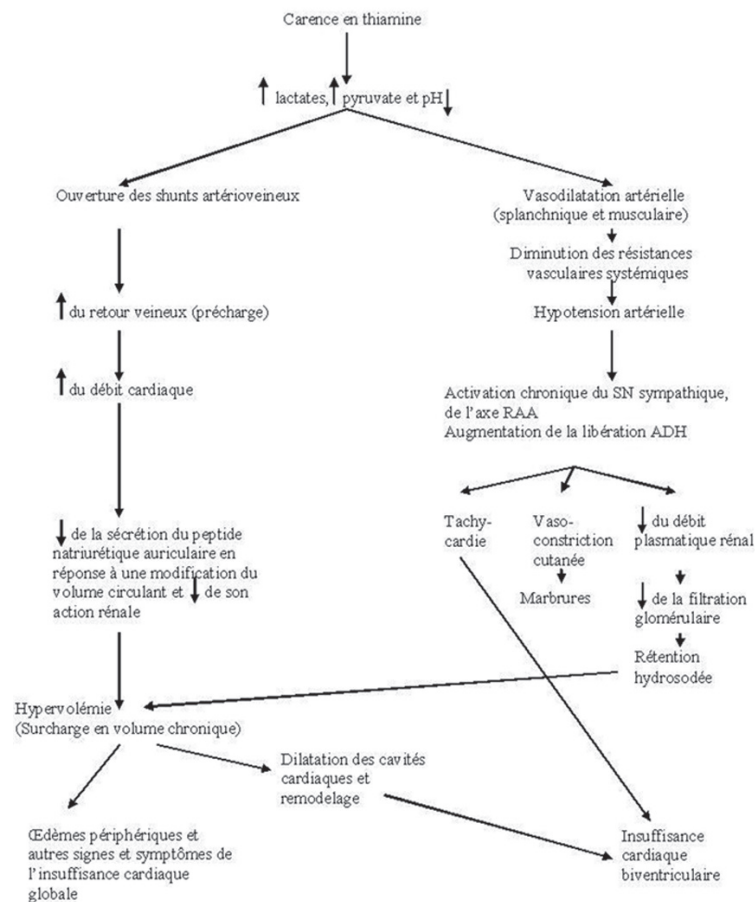


Figure 1 : Physiopathologie de l'insuffisance cardiaque. SN (système nerveux), RAA (rénine angiotensine aldostérone), ADH (hormone antidiurétique).

périphérique sensitivo-motrice chez un patient alcoolique et dénutri. Le diagnostic de bériberi est retenu même si, dans nos régions, il s'agit d'une pathologie rare.

Comment en cas de bériberi expliquer l'acidose métabolique à trou anionique augmenté ? Le diagnostic différentiel des acidoses métaboliques est résumé dans le tableau V. En l'absence d'hyperglycémie et de corps cétoniques dans les urines, de notion anamnestique d'intoxication (aspirine, éthylène glycol, méthanol) et devant l'hyperlactatémie, le diagnostic d'acidose lactique est retenu. L'acidose lactique représente l'association d'une hyperlactatémie et d'une acidose métabolique. L'augmentation des lactates sanguins reflète, en général, le développement d'un métabolisme anaérobie en hypoxie. Dans notre cas, l'hypoxie cellulaire et l'hyperlactatémie résultent de l'incapacité à fournir l'oxygène nécessaire au métabolisme aérobie malgré l'augmentation du débit cardiaque en raison de l'insuffisance cardiaque et de l'effondrement des résistances vasculaires systémiques. De plus, le lactate produit en anaérobiose ne peut être recyclé par sa conversion en pyruvate puis son entrée

dans le cycle de Krebs car la pyruvate déshydrogénase, qui catalyse cette réaction, nécessite la thiamine (vitamine B1) comme cofacteur.

La confirmation diagnostique de bériberi peut être obtenue par le dosage biologique de la thiamine : sa concentration dans les fluides biologiques est alors effondrée. Les autres marqueurs indirects du déficit en thiamine sont l'augmentation des taux sériques de pyruvate et de lactate, la diminution de l'activité transcétolase érythrocytaire et l'augmentation de l'activité transcétolase des globules rouges de plus de 15% après administration de thiamine («thiamine pyrophosphate effect») (2-4). Malheureusement, ces analyses biologiques ne sont pas disponibles en urgence. Dans ce cas, la réponse clinique et hémodynamique après l'administration de thiamine suffit au diagnostic.

TRAITEMENT

Le patient est en vasoplégie marquée et les doses de Levophed® doivent être augmentées. Le diagnostic de bériberi retenu, nous avons procédé à la perfusion de 500 mg de thiamine. On assiste alors à une amélioration spectaculaire, en

TABLEAU IV : ÉLÉMENTS ANAMNÉSTIQUES ET CLINIQUES QUI PEUVENT ENTRER DANS LE CADRE D'UNE AVITAMINOSE B1, SYNDROME DE BÉRIBÉRI.

<u>Anamnèse</u>
Asthénie, anorexie
Alimentation carencée composée principalement de glucides et de protéines (thon) ⇒ «calories vides»
Alcoolisme
Engourdissement et perte de force des membres inférieurs et difficultés croissantes pour se mouvoir (nécessité d'utiliser une canne et chutes) et ce de façon rapidement progressive
<u>Examen clinique</u>
Vasodilatation cutanée
Paresthésies, hypoesthésie en chaussette et ataxie segmentaire à l'épreuve du talon-genou
Paraparésie non dissociée (motricité volontaire, automatique et réflexe) et aréflexie ostéotendineuse
ECG : objective une tachycardie sinusale à 110 par minute, le tracé est microvolté dans les dérivations périphériques et on observe une croissance lente de l'onde R au niveau des précordiales droites. L'intervalle QT est allongé à 360 ms pour un QT corrigé à 309 ms.

TABLEAU VI : TENEUR DES ALIMENTS EN THIAMINE EN MG/100G

Aliments	Teneur (mg/100 g)
Levure de bière sèche	5 - 10
Levure de boulanger	1 - 2
Germes de blé	1 - 1,5
Œufs de poisson	1 - 1,2
Pois secs, haricots secs	0,4 - 0,8
Porc, jambon	0,6
Noix, noisettes	0,5
Lentilles	0,43
Rognons	0,37
Petits pois	0,32
Riz brun	0,3
Châtaignes	0,2 - 0,3
Amandes, cacahuètes	0,2 - 0,3
Pain complet	0,25
Huîtres	0,25

moins de 12 heures, de l'hémodynamique avec normalisation du débit cardiaque, du volume éjecté, de la fréquence cardiaque et des résistances vasculaires systémiques, permettant le sevrage en Levophed® et le retour en salle banalisée moins de 48 heures après l'admission aux soins intensifs. A la sortie, le pH artériel et les lactates sanguins sont revenus à des valeurs normales. L'exploration complémentaire comprend un électroneuromyogramme des membres inférieurs qui confirme une polyneuropathie axonale sensitivo-motrice diffuse à prédominance distale

TABLEAU V : DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES ACIDOSES MÉTABOLIQUES

Acidose métabolique à trou anionique augmenté	Acidose métabolique à trou anionique non augmenté (acidose hyperchlorémique)
1. Acidose lactique 2. Insuffisance rénale 3. Acido-cétose diabétique 4. Intoxications : aspirine, éthylène glycol, méthanol...	1. Compensation d'alcalose respiratoire prolongée (avec alcalémie) 2. Perte digestive de bicarbonate : diarrhée, drainage bilio-pancréatique important, urétéro-sigmoïdostomie 3. Perte urinaire de bicarbonate : acidose tubulaire de type 2

et sensitive. Le traitement de sortie comprend Benerva® (thiamine 300 mg) trois fois par jour.

DISCUSSION

ÉPIDÉMIOLOGIE ET ÉTIOLOGIES

Les premiers cas de béribéri ont été décrits au Japon par le Dr. K. Takaki en 1880 (4). Le béribéri est ainsi la première maladie décrite dont l'étiologie est une carence vitaminique. La thiamine (vitamine B1) est une vitamine hydro-soluble synthétisée par une grande variété de plantes et de microorganismes, mais pas par les animaux. Le tableau VI reprend les différents aliments sources de thiamine et leur teneur en mg par 100 g. Les quantités stockées sont faibles (20-30 mg) et les individus sont surtout dépendants de l'absorption digestive quotidienne (5). La ration quotidienne recommandée est de 0,5 mg pour 1.000 kcal pour un individu en bonne santé ayant un régime équilibré (4). Chez l'adulte, l'absorption digestive est de 4,5% de la dose ingérée, et passe à 1,5 % en cas d'alcool-dépendance. Les manifestations cliniques du déficit surviennent après moins de trois mois de carence (2). Dans les pays développés, les farines alimentaires sont enrichies en thiamine et, en principe, on n'observe plus les stigmates de la carence en thiamine que chez les sujets alcooliques (6). L'alcool est pauvre en thiamine, mais riche en hydrates de carbone. Les alcooliques chroniques peuvent développer un béribéri ou un syndrome de Wernicke-Korsakoff (forme neurologique de déficit en thiamine) en rapport avec une augmentation des besoins en vitamine B1 (nécessaire au métabolisme des sucres contenus dans l'alcool) alors que l'apport est déficitaire (alimentation carencée et inhibition de son absorption intestinale par l'alcool). En

outre, l'alcool interfère avec le métabolisme de la thiamine (altération de sa conversion en forme active diphosphorylée et diminution du stockage hépatique en raison de la stéatose), ce qui rend les faibles quantités présentes encore moins actives (7). Le sujet alcoolique chronique souffre donc d'une carence absolue ou relative.

Des étiologies du déficit en thiamine autres que l'alcoolisme sont décrites dans les populations occidentales. Cette pathologie a été constatée en cas de by-pass gastrique chez les patients obèses (8). On est parfois étonné de constater que certains de ces patients peuvent présenter les symptômes de la triade du syndrome de Wernicke, même très précocement après la chirurgie. Cette encéphalopathie est aussi décrite chez les patients dialysés chroniques en rapport avec une diminution de l'apport en vitamine B1, mais aussi avec sa perte dans les dialysats (9, 10). Le déficit en thiamine survient aussi chez les patients nourris par voie parentérale sans supplémentation vitamique (11). Le syndrome de Wernicke peut aussi se voir chez les patients cancéreux en fin de vie, lié à la malabsorption et à la consommation importante de la thiamine par la tumeur (12). Confusion, ophtalmoplégie et crises d'épilepsie peuvent se voir en début de grossesse et être en relation avec un déficit en thiamine associé à l'hyperémèse gravidique (13-15). Ces symptômes ont aussi été décrits chez des patients schizophrènes s'imposant des régimes carencés (16). On a même mis en évidence cette pathologie chez les pensionnaires de maison de repos qui ont, par ailleurs, dans leur traitement un diurétique (17); ce dernier accroît les pertes urinaires de thiamine.

PHYSIOPATHOLOGIE DE LA CARENCE EN THIAMINE

La thiamine existe dans l'organisme sous forme mono, bi et triphosphorylée. Le rôle biochimique de la thiamine monophosphate reste peu connu. On ignore si elle possède un rôle biochimique spécifique ou si elle n'est qu'un intermédiaire entre thiamine et thiamine diphosphate et triphosphate (4). La thiamine diphosphate ou pyrophosphate (TPP) est un cofacteur des réactions enzymatiques qui clivent les alpha-cétoacides. Elle intervient dans des réactions biochimiques fondamentales pour la production aérobie d'adénosine triphosphate, mais aussi pour la production de substrats indispensables à la synthèse de l'ADN et de l'ARN.

La TPP est un des cofacteurs du complexe tri-enzymatique de la pyruvate déshydrogénase qui catalyse la transformation du pyruvate en acétylCoA et permet ainsi son entrée dans le cycle

de Krebs où, associé à l'oxaloacétate, il forme le citrate, premier élément du cycle de l'acide citrique. La TPP est aussi le cofacteur d'un autre complexe enzymatique, l'alpha-cétoglutarate déshydrogénase, qui intervient plus loin dans le cycle de l'acide citrique et catalyse la transformation de l'alpha-cétoglutarate en succinyl-CoA. La TPP intervient également dans le complexe enzymatique macromoléculaire qui décarboxyle les cétoacides dérivés de la leucine, de l'isoleucine et de la valine. Elle est aussi le coenzyme de la transcétolase qui intervient à deux niveaux dans la voie des pentoses phosphates, qui est un shunt de la glycolyse et permet de fournir des pentoses phosphates pour la synthèse des acides nucléiques et du NADP pour différentes voies métaboliques. La mesure de l'activité de cette enzyme dans les globules rouges était antérieurement la façon de quantifier un déficit en thiamine (4).

Dans le système nerveux, la thiamine ne semble pas avoir le rôle de cofacteur. Elle y est principalement trouvée au niveau des structures membranaires. Peu d'éléments sont actuellement connus de son métabolisme central. On sait que la stimulation électrique *in vitro* de certains nerfs provoque la libération de thiamine monophosphate et de thiamine libre dans le milieu, probablement par l'hydrolyse des esters di- et triphosphates. Par ailleurs, on a pu mettre en évidence, à partir de cerveau de rat, la présence de thiamine dans des vésicules membranaires. Celle-ci est corrélée positivement avec la perméabilité au chlore en rapport avec l'ouverture de canaux chlore à conductance élevée, dont le rôle n'est pas encore connu. La libération de thiamine est aussi associée à la transmission cholinergique, où elle pourrait jouer un rôle potentialisateur (18).

Le transport de la thiamine dans les liquides biologiques dépend d'une famille de gènes, les gènes SLC pour «solute carrier». Trois protéines transportrices existent : SLC19A1 qui médie le transport des folates et SLC19A2 et SLC19A3 celui de la thiamine (4).

MANIFESTATIONS CLINIQUES DU DÉFICIT EN THIAMINE

La symptomatologie de la carence en thiamine est décrite depuis longtemps. Les systèmes nerveux et cardiovasculaire sont les principaux systèmes concernés (19).

Le syndrome classique de la carence en thiamine est le béribéri. Dans les ouvrages classiques, il est subdivisé en 4 catégories : béribéri sec («dry beriberi»), béribéri humide («wet beriberi»), béribéri infantile et syndrome de

Wernicke-Korsakoff (20). Les données les plus récentes suggèrent que les signes et les symptômes peuvent être ou non associés à des œdèmes et varient selon l'âge du patient, le caractère aigu de la carence ou l'association éventuelle avec une autre carence vitaminique (4). Une carence subclinique peut être précipitée en une situation critique par un stress comme une grossesse, une intervention chirurgicale, de la fièvre ou un traumatisme. De même, un accroissement subit de l'apport en glucide, peut exacerber ou précipiter les symptômes de la carence. Le patient décrit ici présente les signes et symptômes tant du béri-béri «sec» que du béri-béri «humide» : une polyneuropathie sensitivomotrice et une insuffisance cardiaque biventriculaire.

Le béri-béri «sec» touche principalement les patients plus âgés. Les symptômes neurologiques sont au premier plan, avec steppage, ataxie, hyporéflexie ostéotendineuse et paresthésies. L'importance des symptômes neurologiques est proportionnelle à la longueur des nerfs et à l'importance de leur stimulation (ex : la main droite d'un droitier). Une paralysie des cordes vocales par atteinte du nerf laryngé récurrent a été décrite. La plainte classique est une faiblesse des membres inférieurs avec douleurs à la marche menant au diagnostic différentiel de la claudication intermittente. Les crampes musculaires surtout nocturnes sont fréquentes. Un durcissement des mollets est un signe caractéristique, mais est parfois difficilement objectivé en raison des œdèmes.

Le béri-béri «humide» est, quant à lui, en relation avec une insuffisance cardiaque globale. Celle-ci peut se présenter soit sur un mode aigu, provoquant le décès en quelques heures, avant même que les œdèmes aient eu le temps de s'installer : on parle alors de «Shoshin béri-béri», soit sur un mode subaigu, voire chronique. Les symptômes et les signes sont ceux de l'insuffisance cardiaque globale tels que décrits dans le cas clinique. Les anomalies de l'ECG montrent un faible voltage du complexe QRS, une augmentation de l'intervalle QT avec inversion ou microvoltage des ondes T dans les dérivations précordiales droites (2). Le décès survient dans certains cas au cours d'un épisode de dyspnée aiguë alors que le patient est bien conscient. On pense alors qu'il n'est pas la conséquence de la décompensation cardiaque, mais traduit plutôt une atteinte aiguë des centres respiratoires bulbaires (20). La physiopathologie de l'atteinte cardiaque est multifactorielle. La figure 3 tente d'approcher le schéma physiopathologique de cette insuffisance cardiaque globale.

Les caractéristiques principales du béri-béri cérébral sont la confusion, une ophtalmoplégie et un nystagmus résultant de l'atteinte du nerf crânien IV, mais aussi psychose, confabulation et troubles des fonctions cognitives, épilepsie et coma. L'ensemble constitue le syndrome de Wernicke. On retrouve fréquemment ce syndrome chez les alcooliques. Les signes aigus disparaissent à l'administration de thiamine, alors que des séquelles cliniques significatives peuvent persister, comprenant des déficits des fonctions cognitives et des symptômes neurologiques déficitaires, et constituant le syndrome de Korsakoff, phase chronique du syndrome de Wernicke. L'aspect neuroradiologique consiste en des lésions hémorragiques ou nécrotiques bilatérales et symétriques des corps mamillaires, du thalamus, de la région périaqueducule et du plancher du quatrième ventricule, de l'hypothalamus et du vermis cérébelleux (19). Il semble que ce soient des polymorphismes génétiques de la transcétolase qui altèrent l'affinité pour la thiamine pyrophosphate et prédisposent certains alcooliques à développer ce syndrome (21).

TRAITEMENT

Le traitement du béri-béri permet l'amélioration rapide de la fonction cardiaque ainsi que des symptômes liés à la polyneuropathie. Lorsque le traitement est précoce, il ne persiste en général pas de séquelle, ce qui n'est pas le cas lors d'atteinte du système nerveux central.

En cas d'insuffisance cardiaque aiguë, le schéma thérapeutique comprend l'administration initiale de 100-200 mg de thiamine, prolongée par l'administration de 1g/24 heures en perfusion continue. Un relais *per os* par 250-500 mg de thiamine se fait après quelques jours en fonction de l'évolution clinique. Cette prise en charge normalise en quelques heures ou jours l'hémodynamique du patient, pour autant que la fonction cardiaque initiale soit normale (6). Il semblerait que les amines vasoactives n'aient pas d'efficacité dans cette pathologie car il existe déjà une hyperstimulation catécholaminergique basale, bien qu'elles aient été utilisées, sans résultat par ailleurs, dans notre cas avant que le diagnostic de béri-béri ait été posé. Il faut cependant souligner que chez le patient alcoolique, les doses doivent être majorées en raison de la malabsorption de la thiamine liée à cette pathologie. Il est par ailleurs important de ne pas négliger de traiter d'autres carences simultanément présentes.

CONCLUSION

Différents auteurs tentent d'expliquer la symptomatologie du béribéri comme le résultat d'une dysfonction du système nerveux autonome. La tachycardie, l'instabilité de la pression artérielle, la sudation, les troubles de l'attention sont des signes qui peuvent entrer dans le cadre d'une dysautonomie.

A l'heure actuelle, dans nos pays, des alimentations carencées ou des pathologies favorisantes peuvent toujours favoriser la survenue d'un déficit en thiamine et le béribéri doit faire partie du diagnostic différentiel des insuffisances cardiaques, surtout lorsqu'une cause ne paraît évidente. Chez les patients décompensés cardiaques, l'incidence du déficit en thiamine varie de 13 à 93 % selon les études (5). Les facteurs favorisants comprennent l'utilisation d'un diurétique de l'anse, la malnutrition, la décompensation sévère et les hospitalisations à répétition (5). Une petite étude prospective a étudié l'influence de l'administration de thiamine sur une période de 7 semaines, chez des patients décompensés cardiaques chroniques traités au long cours par diurétiques, et a mis en évidence une augmentation de 22 % de la fraction d'éjection (22). Il serait extrêmement intéressant, d'envisager semblable étude sur une large échelle, tant est fréquente et grave, la décompensation cardiaque, et simple et peu coûteuse, la correction de cette carence.

BIBLIOGRAPHIE

- Vincent JL.— Le manuel de réanimation, soins intensifs et médecine d'urgence. Deuxième édition. Springer, 2006, 46-54.
- Zipes, Libby, Bonow, Braunwald.— Braunwald's Heart Disease. A text Book of Cardiovascular Medicine. Elsevier Saunders. 7th Edition, 562-564.
- Lonsdale D.— Thiamine metabolism in disease. *CRC Crit Rev Clin Lab Sci*, 1975, **5**, 289-313.
- Lonsdale D.— A review of the biochemistry, metabolism and clinical benefits of thiamin(e) and its derivatives. *Evid Based Complement Alternat Med*, 2006, **3**, 49-59.
- Allard ML, Jeejeebhoy KN, Sole MJ.— The management of conditioned nutritional requirements in heart failure. *Heart Fail Rev*, 2006, **11**, 75-82.
- Masset C, Lancellotti P, Nkoghe D.— Le shoshin béribéri : mythe ou réalité? *Rev Med Liege*, 2001, **56**, 155-158.
- Hoyumpa AM Jr.— Mechanisms of thiamine deficiency in chronic alcoholism. *Am J Clin Nutr*, 1980, **33**, 2750-61.
- Clements RH, Katasani VG, Palepu R et al.— Incidence of vitamin deficiency after laparoscopic Roux-en-Y gastric bypass in a university hospital setting. *Am Surg*, 2006, **72**, 1196-1202, discussion 1203-1204.
- Ueda K, Takada D, Mii A, et al.— Severe thiamine deficiency resulted in Wernicke's encephalopathy in a chronic dialysis patient. *Clin Exp Nephrol*, 2006, **10**, 290-293.
- Hung SC, Hung SH, Tarng DC, et al.— Thiamine deficiency and unexplained encephalopathy in hemodialysis and peritoneal dialysis patients. *Am J Kidney Dis*, 2001, **38**, 941-947.
- Attard O, Dietemann JL, et al.— Wernicke encephalopathy : a complication of parenteral nutrition diagnosed by magnetic resonance imaging. *Anesthesiology*, 2006, **105**, 847-848.
- Yae S, Okuno S, Onishi H, Kawanishi C.— Development of Wernicke encephalopathy in a terminally ill cancer patient consuming an adequate diet : a case report and review of the literature. *Palliat Support Care*, 2005, **3**, 333-335.
- Chiossi G, Neri I, Cavazzuti M, et al.— Hyperemesis gravidarum complicated by Wernicke encephalopathy: background, case report, and review of the literature. *Obstet Gynecol Surv*, 2006, **61**, 255-268.
- Indraccolo U, Gentile G, Pomili G, et al.— Thiamine deficiency and beriberi features in a patient with hyperemesis gravidarum. *Nutrition*, 2005, **21**, 967-968.
- Hillbom M, Pyhtinen J, Pylvanen V, Sotaniemi K.— Pregnant, vomiting, and coma. *Lancet*, 1999, **353**, 1584.
- Harrison RA, Vu T, Hunter AJ.— Wernicke's encephalopathy in a patient with schizophrenia. *J Gen Intern Med*, 2006, **21**, C8-C11.
- McCabe-Sellers BJ, Sharkey JR, Browne BA.— Diuretic medication therapy use and low thiamin intake in homebound older adults. *J Nut Elder*, 2005, **24**, 57-71.
- Bettendorff L, Wins P.— Thiamine derivatives in excitable tissues : Metabolism, deficiency and neurodegenerative diseases. *Recent Res Devel Neurochem*, 1999, **2**, 37-62.
- Singleton CK, Martin PR.— Molecular mechanisms of thiamine utilization. *Curr Mol Med*, 2001, **1**, 197-207.
- Lonsdale D.— Thiamine metabolism in disease. *CRC Crit Rev in Clin Lab Sci*, 1975, **5**, 289-313.
- Gibson GE, Zhang H.— Interactions of oxidative stress with thiamine homeostasis promote neurodegeneration. *Neuroch Int*, 2002, **40**, 493-504.
- Shimon I, Almog S, Vered Z, et al.— Improved left ventricular function after thiamine supplementation in patients with congestive heart failure receiving long-term furosemide therapy. *Am J Med*, 1995, **98**, 485-490.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. P. Lancellotti, Service de Cardiologie, CHU Sart Tilman, Liège, Belgique.