

Síndrome de Anton-Babinsky

Anton-Babinsky syndrome

Jean Carlo Quesada Garro¹
Mario Gutiérrez Sáenz²

Resumen

El síndrome de Anton-Babinsky es un síndrome neuropsiquiátrico poco frecuente caracterizado por ceguera cortical, anosognosia y confabulación cuya etiología principal es debido a isquemia parieto occipital. Los hallazgos en la tomografía podrían demostrar daño occipital bilateral. El presente caso presenta un paciente con un evento cerebro vascular isquémico asociado a ceguera cortical, anosognosia visual y confabulación. En la literatura mundial existen pocos casos publicados y en nuestro país se desconoce la incidencia de este síndrome.

Abstract

The Anton-Babinsky is an infrequent neuropsychiatric syndrome. It appears in a patient with cerebro vascular disease, it is associated with cortical blindness, anosognosia and confabulation. Tomography findings might show a bilateral occipital injury that result in cortical blindness. The following case presents a patient with an ischemic brain injury associated with cortical blindness and visual anosognosia. The cause by which the patient denied its blindness is unknown. In the global literature, there is few case reports and in our country, the incidence is unknown.

Palabras Claves

Ceguera cortical, anosognosia, confabulación, evento cerebrovascular.

Key Words

1. Jean Carlo Quesada Garro (Médico residente de tercer año de la especialidad de medicina física y rehabilitación, Centro Nacional de rehabilitación, CENARE, CCSS)
2. Mario Gutiérrez Sáenz (Médico especialista en neurología, Centro Nacional de rehabilitación, CENARE)

Introducción

El síndrome de Anton-Babinsky es un raro síndrome que se presenta con ceguera cortical bilateral, anosognosia visual o negación de la ceguera asociado a confabulación. Originalmente descrito por Gabriel Anton, quien describió pacientes con ceguera objetiva y déficit auditivo que demostraban una falta de percepción de su déficit; posteriormente fue Joseph Babinsky quien utiliza el término de anosognosia para describir este fenómeno.(1-3) Se conoce que un daño occipital bilateral puede resultar en ceguera pero se desconoce la causa que los pacientes lo nieguen. (1-3)

El diagnóstico de desórdenes visuales de procesamiento cortical cerebral como el síndrome de Anton plantea un desafío clínico aunado a que la etiología anatómo-patológica es atípica.

Es de importancia reconocer este raro síndrome neuropsiquiátrico cuyas características son únicas y en la literatura mundial son pocos los casos descritos, esto permitirá un mejor reconocimiento y permitirá un abordaje adecuado e integral ya que el impacto funcional sobre el paciente y las implicaciones socioeconómicas son importantes.

Presentación de caso: Paciente masculino de 55 años, diestro, conocido sano que inicia con cefalea y un cuadro confusional agudo. Sin antecedentes patológicos relevantes. Previamente independiente en sus actividades de la vida diaria (AVD). El 20/8/16 inicia con cefalea asociado a un cuadro confusional agudo que asocia incontinencia doble, ceguera y dependencia máxima en AVDO por lo que es llevado al SEM 8 días después del inicio de los síntomas. Le realizan TAC la describen en referencia con una hipodensidad parieto-occipital izq, sin desviación de la línea media. Se decide manejo conservador. Holter: Ritmo sinusal, sin hallazgos patológicos. Ecocardiograma: Planos valvulares competentes, no HVI o HVD. Sin dilatación o alteración de la geometría atrio-ventricular bilateral, no masas o trombos intracavitarios. US Doppler de carótidas sin alteraciones. Se diagnostica durante el internamiento HTA y se inicia tratamiento con Enalapril 20mg/día. Se egresa 13/9/16 a su casa, con diagnóstico de evento cerebrovascular isquémico parieto-occipital izquierdo. Familia niega mayor deterioro neurológico durante la estancia en su casa.

El paciente dos meses después se ingresa al Centro Nacional de Rehabilitación por persistir con la desorientación, confabulación y la dependencia severa en AVD, el día 15/11/16 se ingresa al Centro Nacional de Rehabilitación, Escala de coma de Glasgow 12(O: 4, V: 4, M: 4), NIHSS: 11 desorientado, confabulando, el paciente no sigue instrucciones. Al examen físico: moviliza los 4 segmentos de manera independiente contra gravedad, arcos de movilidad de los 4 segmentos conservados, sensibilidad superficial y propioceptiva no valorable, retira al dolor, Babinsky, Hoffman y Clonus negativo bilateral. Dependiente total en AVD.

Se le realiza tomografía (imagen 1) la cual evidencia hipodensidades que comprometen ambos lóbulos occipitales y la región parietal bilateral.

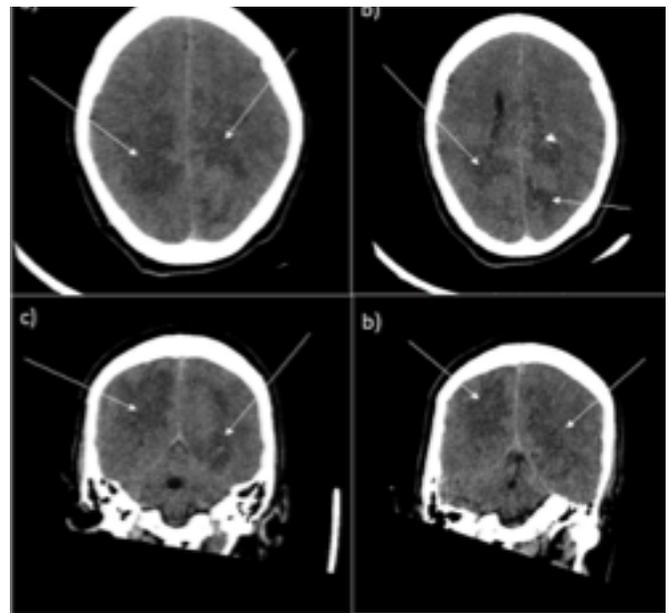


Imagen 1(a, b, c, d): Se evidencia en tomografía imágenes hipodensas en las regiones parietal y occipital de manera bilateral.

Se realiza un abordaje multidisciplinario en el cual se entrena a la familia en los cuidados del paciente, los cuales incluyen terapia física y ocupacional al igual que se descartó un trastorno motor-oral (disfagia), se realizó visita domiciliar evidenciando alto riesgo para el paciente y se aborda con trabajo social logrando reubicar a la familia previo al momento del egreso.

Se cumplen las metas de educar a las familiares en el mantenimiento y mejora de su estado funcional, prevención de caídas, cuidados de intestino y vejiga, ambiente seguro y seguimiento por parte del equipo interdisciplinario

Discusión

El presente síndrome es poco frecuente de acuerdo a la literatura internacional y no se logra establecer una incidencia global, a nivel nacional no existe documentación de casos o incidencia de los mismos. El síndrome de Anton es una condición caracterizada por anosognosia visual (negación de la ceguera), ceguera cortical caracterizada por cumplir los siguientes criterios clínicos(1,4)

1. Pérdida de todo reconocimiento de luz (Percepción de luz y oscuridad)
2. Pérdida de reflejo de protección
3. Preservación de los reflejos de acomodación pupilares
4. Fondo de ojo normal
5. Preservación de movimientos oculares
6. No presencia de demencia o compromiso severo de la memoria

Históricamente en 1899 fue descrito inicialmente por Gabriel Anton, neuropsiquiatra austriaco y posteriormente Joseph Babinsky un neurólogo francés en 1914 utiliza el término de “anosognosia” para describir a pacientes con ceguera y negación de la misma. (1,2)

El infarto isquémico que se desarrolla en la región parieto-occipital, es decir, en el territorio limítrofe entre la arteria cerebral media y la arteria cerebral posterior da origen al “síndrome de ceguera cortical” caracterizado por la incapacidad de ver, a pesar de la no afectación de las vías visuales anteriores y que suele acompañarse de dislepsia, disgrafía y acalculia. (5)

Cuando se lesiona la corteza visual primaria de un hemisferio cerebral o el haz de fibras aferentes a esa región se produce una hemianopsia homónima contralateral. Su disfunción bilateral da lugar a la ceguera cortical, el paciente no identifica formas, muy excepcionalmente puede percibir luz y oscuridad, puesto que a nivel talámico ya se produce una primera sensación visual. Cuando se asocia a una agnosia referida al reconocimiento de su propio cuerpo que se caracteriza por la incapacidad para reconocer, diferenciar e integrar las diferentes partes del esquema corporal (Anosognosia), hay que suponer que la lesión invade el área

de asociación adyacente con lesiones del lóbulo parietal y en este caso se denomina síndrome de Anton. (1,5,6) Estos pacientes no sólo niegan que están ciegos sino que además confabulan detalles de su entorno visual, en ocasiones con una considerable precisión. Al existir una desconexión con áreas aún funcionantes como el habla y el lenguaje estas confabulan una respuesta.

Además de la hipótesis anterior se han postulado otros mecanismos neuro-psicológicos, uno establece que el monitoreo de los estímulos visuales está defectuoso e interpreta las imágenes de manera incorrecta, el otro mecanismo propuesto sugiere una retroalimentación falsa de otro sector del sistema visual, como es el caso del colículo superior, núcleo pulvinar y/o regiones temporo-parietales los cuales transmiten una señal cuando el sistema geniculocalcarino falla. En ausencia de una entrada visual, la imagen mental interna podría estimular a otras secciones del cerebro generando una respuesta. (6)

Las restantes funciones cerebrales tampoco son normales, así podemos demostrar cierto grado de demencia y pérdida de memoria. En casos descritos durante la autopsia se encuentran lesiones mediales a nivel de lóbulos temporales y parietales junto a lesiones extensas graves tipo infarto de la cisura calcarina. (1-3,5)

Dentro de las posibles etiologías de este síndrome podemos mencionar: Evento cerebrovascular isquémico o hemorrágico que comprometa ambos lóbulos occipitales, leucoencefalopatía inducida por quimioterapia, radioterapia, preeclampsia, adrenoleucodistrofia, encefalopatía mitocondrial, acidosis láctica, episodios similares a un evento cerebrovascular como la hipoperfusión de la circulación anterior debido a hemorragia obstétrica, neuropatía óptica bilateral traumática debida a contusión bifrontal y Encefalopatía hepática en unos de los artículos consultados reseñan un caso de encefalopatía porto sistémica acompañado de ceguera cortical.(6) El evento cerebrovascular es la principal causa del síndrome de Anton-Babinsky y la etiología de nuestro caso. (1-3)(5). No se pudieron identificar factores de riesgo o antecedentes heredofamiliares de importancia por lo cual se necesita investigar y como causa posible tenemos la presencia de aterosclerosis intracraneana.

Conclusión

El síndrome de Anton-Babinsky es un síndrome neuropsiquiátrico poco frecuente con características clínicas claramente establecidas, el cual debe de ser sospechado cuando se encuentra en presencia de un paciente con pérdida atípica de la visión y con evidencia de daño a lóbulo occipital. Como ya mencionado la principal causa descrita es un evento cerebrovascular isquémico, dependiendo la etiología así será su recuperación.

No existe un abordaje establecido para este síndrome por lo cual como resultado tenemos un paciente con dependencia total en sus actividades de la vida diaria que requiere constante asistencia y monitoreo por parte de los cuidadores o familiares, el proceso de rehabilitación se proyectará al manejo de las posibles complicaciones de la ceguera cortical o déficits motores así como el entrenamiento a los cuidadores.

Bibliografía

1. Romero Carvajal JJ, Arias Cárdenas AA, Zamora Pazmiño G, Herrera PA. Visual Anosognosia (Anton-Babinski Syndrome): Report of Two Cases Associated with Ischemic Cerebrovascular Disease. *J Behav Brain Sci* [Internet]. 2012;2(August):394-8. Available from: <http://dx.doi.org/10.4236/jbbs.2012.23045> <http://www.SciRP.org/journal/jbbs>
2. Khalid M, Hamdy M, Kumar K, Basha A. ANTON BABINSKI SYNDROME - A Rare Complication of Cortical Blindness. 2015;4:72-6.
3. Cárdenas G. Cortical blindness (Anton-Babinski Syndrome), an Unusual Manifestation of Central Nervous System Tuberculosis. *J Neurol Stroke* [Internet]. 2016;4(6):1-5. Available from: <http://medcraveonline.com/JNSK/JNSK-04-00157.php>
4. Chen J-J, Chang H-F, Hsu Y-C, Chen D-L. Anton-Babinski syndrome in an old patient: a case report and literature review. *Psychogeriatrics*. 2015;15(1):58-61.
5. T SZ, T OS, T LZ, T RHD, T SM, T ES. Case Report Anton's Syndrome due to Bilateral Ischemic Occipital Lobe Strokes. 2014;2014(Figure 1).
6. Maddula M, Lutton S, Keegan B. Anton's syndrome due to cerebrovascular disease: a case report. *J Med Case Rep* [Internet]. 2009;3:9028. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20226004> <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=PMC2827161>