

Síndrome de Anton* (" El ciego que dice ver mucho")

Drs. José Enrique López**, Miriam Marcano Torres***, Jose Enrique López Salazar****, Yolanda Lopez Salazar****, Humberto Fasanella****, Hermaliz Urbaneja****

INTRODUCCIÓN

Las isquemias focales que afecten predominantemente los territorios limítrofes de las grandes arterias cerebrales causan los llamados "infartos fronteras" (1,2). En caso de afectación del territorio frontera entre la arteria cerebral media y la arteria cerebral anterior se origina el "síndrome del hombre en el barril" (3,4). 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" (5) 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.

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 (6). Estos pacientes no sólo niegan que están ciegos sino que además fabulan detalles de su entorno visual, en ocasiones con una considerable precisión. Las restantes funciones cerebrales tampoco son normales, así podemos demostrar cierto grado de demencia y pérdida de memoria. En las necropsias se constatan lesiones mediales a nivel de lóbulos temporales y parietales junto a lesiones extensas graves tipo infarto de la cisura calcarina.

Etiología

1. El accidente vascular cerebral es la primera causa de la afección, principalmente de tipo isquémico, trombótico o embólico y excepcionalmente de tipo hemorrágico. Los principales factores de riesgo son la hipertensión arterial sistémica, la encefalopatía hipertensiva, la diabetes mellitus, la hipercolesterolemia, la enfermedad aterosclerótica de los vasos del cuello, el tabaquismo (7). Requena y col. (8) consideran que las señales hiperintensas reversibles vistas en la resonancia magnética nuclear en T2 traducen con toda seguridad edema vasogénico susceptible de desaparecer, lo cual hace que algunas cegueras corticales con síndrome de Anton, o no, puedan desaparecer rápidamente.
2. Futrell y col. (9) estudiaron la isquemia cerebral en ratas debido a embolia de origen carotídeo y sus implicaciones patológicas y clínicas.
3. Raj y col. (10) describieron un paciente de 50 años que desarrolló ceguera cortical bilateral y

* Presentado en la Academia Nacional de Medicina el 13-02-2003.

** Individuo de Número, Sillón XVII de la Academia Nacional de Medicina.

*** Miembro Correspondiente Nacional, Puesto N° 15, Academia Nacional de Medicina.

**** Médicos internistas.

confusión después de una disección radical del lado derecho del cuello. La tomografía computarizada de cráneo reveló infarto de los lóbulos occipitales.

4. Huber y Grob (11) en 1998 relataron un caso de ceguera cortical bilateral después de una cirugía de la columna lumbar. Cuellar y col. (12) relatan que los pacientes que presentan ceguera cortical posoperatoria por probable hipoperfusión, a los pocos días mejoran de su agudeza visual.
5. En el sexo femenino debe agregarse el uso prolongado de los anticonceptivos orales, la terapia de reemplazo hormonal y las enfermedades del tejido conectivo, particularmente el lupus eritematoso sistémico con vasculitis del sistema nervioso central (13,14).
6. Eclampsia. Las pacientes presentaron hipertensión arterial, proteinuria y en la tomografía se apreciaron áreas de baja densidad en regiones cerebrales posteriores sugestivas de edema cerebral. La ceguera cortical fue reversible (15,16). La asociación de síndrome de HELLP (hemólisis, enzimas hepáticas elevadas y trombocitopenia) y ceguera cortical es una asociación dramática pero poco frecuente; se describe el caso de una mujer de 28 años, quien además presentaba hipertensión arterial y proteinuria. La paciente evolucionó desfavorablemente (17).
7. Hipovolemia poshemorragia de tipo obstétrico (18).
8. Encefalopatía hepática. Los autores reseñan un caso de encefalopatía porto sistémica de un paciente con un rico cuadro neurológico acompañado de ceguera cortical (19).

Historia Clínica

Paciente de 70 años de edad, masculino quien ingresa de emergencia por presentar 7 días antes poliuria y polidipsia intensas, para lo cual ingiere gran cantidad de bebidas, la mayor parte de éstas muy azucaradas, posteriormente mareos, cefalea generalizada, de tipo opresiva, sequedad de piel y mucosas, disartria, parestesias en el hemicuerpo derecho, alucinaciones visuales, con percepción de objetos inexistentes, visión borrosa. Pocas horas más tarde presenta convulsiones tónico clónicas generalizadas y pérdida de la conciencia. Se le administran 1 000 mg de fenitoína en solución fisiológica. El paciente se mostraba comatoso con

mucosa oral seca, globos oculares hundidos, ausencia de saliva y sudoración, signo del pliegue positivo. Taquicardia de 120 lpm. Hemiparesia izquierda. Presión arterial normal (130/80); glicemia 850 mg/dL con una osmolaridad sérica de 353 mOsm/kg; urea 51 mg/dL, creatinina 2,1 mg/dL, sodio 160 mEq/L y potasio 3,5 mEq/L. Orina glucosuria +++++, ausencia de cetonuria. El paciente se trata con infusiones IV de solución de cloruro de sodio al 0,9 por ciento, insulina cristalina, cloruro de potasio, 8 horas más tarde recuperación de la conciencia y de la hemiparesia, llanto fácil, agitación psicomotriz, labilidad emocional y confusión. Se evidencia pérdida de la agudeza visual que evoluciona a una amaurosis, sin embargo, el paciente refiere que puede ver todos los objetos y el mobiliario de su habitación y los describe con elevada fidelidad; incapacidad para reconocer, diferenciar e integrar las diferentes partes del esquema corporal (anosognosia). En la evaluación oftalmológica el paciente refiere incapacidad para ver, incluso los estímulos luminosos; pérdida del parpadeo reflejo a la iluminación intensa y a la amenaza visual, el reflejo fotomotor y de acomodación-convergencia son normales; el estudio tonométrico, la biomicroscopia, el fondo de ojo y la motilidad ocular son rigurosamente normales. La tomografía axial computarizada del cráneo reveló extensas áreas de reblandecimiento de ambos lóbulos occipitales y el área putaminal derecha (Figura 1).

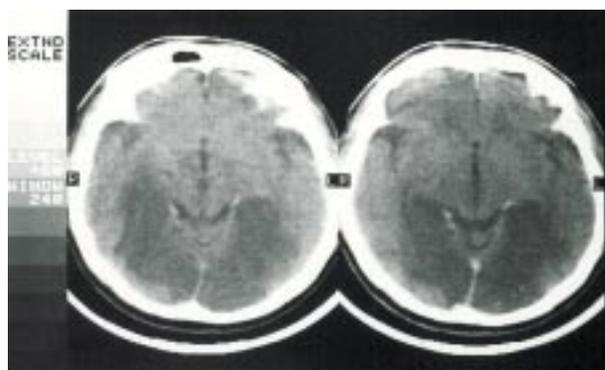


Figura 1. Pueden apreciarse 2 cortes tomográficos del cerebro de nuestro paciente donde se pueden observar extensas áreas hipodensas que abarcan ambos lóbulos occipitales, por reblandecimiento isquémico de las mismas.

Fueron seguidos los criterios de Marquis para el diagnóstico:

1. Pérdida completa de sensibilidad visual, incluyendo distinción entre luz y oscuridad.
2. Pérdida de parpadeo reflejo a la iluminación intensa y a la amenaza visual.
3. Conservación de los reflejos fotomotor o de acomodación-convergencia.
4. Fondo de ojo normal.
5. Motilidad ocular normal.
6. Presencia de hemiplejía, afasia, alteración y desorientación sensoriales.
7. Denegación del defecto acompañado de alucinación y fabulación de detalles de su entorno visual.
8. Pérdida de la memoria de fijación y evocación.
9. Signos demenciales, caracterizados por alteración de la conducta; labilidad emocional, agitación psicomotriz y confusión.
10. Alteraciones del sueño y de la vigilia y también del razonamiento.

Se hizo el diagnóstico de coma diabético hiperosmolar no cetósico. Ceguera cortical. Síndrome de Anton. El conocimiento de esta grave complicación diabética data del año 1886 cuando Dreshfeld (20) realiza la primera descripción de esta entidad hiperosmolar. Poco tiempo después del descubrimiento de la insulina, el *British Medical Research Council* (21) en 1923 publica sus observaciones acerca de 7 pacientes tratados con esa hormona y catalogados como diabéticos estables, cuya descompensación se caracterizó por cifras muy elevadas de glucosa en sangre, ausencia de respiración acidótica de Kussmaul, discreto o ausente aliento cetónico y escasa cantidad de ácido acetoacético en orina. Sin embargo, la primera descripción magistral, universalmente aceptada ha sido realizada por Sament y Schwartz (22) en el año 1957, cuando publicaron sus observaciones en un paciente con una diabetes lipoatrófica que presentó un grave estupor sin cetosis.

Desde el punto de vista etiológico el coma puede ser desencadenado por: a. ingestión excesiva de carbohidratos; b. medicamentos que deprimen la secreción o liberación de insulina como fenitoína, diazóxido, inmunodepresores, furosemida y clorta-

lidona; c. medicamentos que incrementan la producción hepática de glucosa, como los glucocorticoides; d. fármacos que inhiben la lipólisis como el propanolol; e. medicamentos que producen intensa diuresis como manitol y furosemida; f. durante la diálisis peritoneal; g. en el curso de intervenciones quirúrgicas; h. en la compresión cerebral de origen traumática.

Desde el punto de vista hemodinámico, se produce inicialmente un desplazamiento de agua, desde el líquido cefalorraquídeo hasta el espacio vascular, desencadenando así un colapso ventricular. En una segunda etapa, el equilibrio de la osmolaridad se establece mediante el transporte de agua desde el tejido nervioso produciéndose entonces una severa deshidratación neuronal que condiciona un grado máximo de *stress* sobre la función celular. Estos movimientos de líquido originan un estiramiento de los finos vasos de la piamadre provocando lesiones hemorrágicas intersticiales, de tal manera que desde el punto de vista anatómico se constatará una reducción del volumen encefálico con sufusiones hemorrágicas en el interior del cerebro. Por otra parte, la deshidratación intracelular y las anomalías en la distribución de los electrolitos determinan una alteración de la actividad enzimática que compromete aún más la función neuronal (23). Mediante microscopia electrónica, Luse y Harris (24) han observado en el cerebro de animales sometidos a infusiones hipertónicas intravenosas, cambios celulares caracterizados por contracción del citoplasma oligodendrogial, disminución del proceso alrededor de los vasos, vacuolización de las células endoteliales y un incremento de la densidad de las neuronas; la extensa distribución de estas alteraciones dan soporte histológico a la disfunción neurológica observada en los animales de experimentación.

El estudio anatomopatológico del cerebro de pacientes que han fallecido a consecuencia de un coma diabético hiperosmolar no cetósido ha mostrado la existencia de trombosis arteriales y venosas, múltiples focos de reblandecimiento, sufusiones hemorrágicas intersticiales y edema cerebral que constituyen el substrato anatómico de los signos neurológicos y psiquiátricos observados en estos pacientes (25), estas lesiones, resultan indudablemente favorecidas por la hiperviscosidad sanguínea producto de la manifiesta hiperglicemia, la hiperelectrolitemia, la hiperproteíнемia, y el aumento de la masa globular eritrocítica lo cual

condiciona trastornos de la microcirculación e isquemia, incluso en ausencia de trombosis anatómica.

REFERENCIAS

- Howard R, Trend P, Ross RW, Russell R. Clinical feature of ischemia in cerebral anterior zones after periods of reduced blood flow. *Arch Neurol* 1987;44:934-940.
- Corona JJ, Fikenstein S. Neurological syndromes after cardiac arrest. *Stroke* 1978;9:517-520.
- López JE, La Salle R, López Salazar JE, Morantes H. Síndrome del hombre en el barril. *Gac Med Caracas* 2002;110:395-398.
- Olivarez-Ibañez M. Encefalopatía hipóxica. Memorias de la Societat Catalana de Neurologia, Barcelona: La Societat 2002.p.1-15.
- López JE, Marcano Torres M, López Salazar JE, López Salazar Y, Fasanella H, Bello M. Manifestaciones neurológicas del coma diabético hiperosmolar no cetósico. *Med Intern* 1986;2:192-196.
- Symonds C, Mackenzi E. Bilateral loss of vision from cortical infarction. *Brain* 1957;80:415-418.
- Milandre L, Brosset T, Botti G, Khaziz R. A study of 82 cerebral infarction in the area of posterior cerebral arteries. *Rev Neurol (Paris)* 1994;150:133-141.
- Requena I, Arias M, Pose A, Pereiro I, Alonso A, Barba A. Encefalopatía hipertensiva. Aportación de la resonancia magnética. *Med Clin (Barcelona)* 1991;96:102-104.
- Futrell N, Millican C, Warson BD, Dietrich WD, Ginsberg MD. Embolic stroke from a carotid arterial source in the rat: Pathologic and clinical implications. *Neurology* 1989;8:1050-1056.
- Raj P, Moore PL, Henderson J, Macnamara M. Bilateral cortical blindness: An unusual complication following unilateral neck dissection. *J Laryngol Otol* 2002;116:227-229.
- Huber JF, Grob D. Bilateral cortical blindness after lumbar spine surgery. A case report. *Spine* 1998;23:1807-1809.
- Cuellar E, Díaz-Sánchez F, Hinojosa A, González-Jiménez JM, Rodríguez-Rodríguez JM, Muñoz-Guardia JL. Ceguera cortical posoperatoria tras resección de teratocarcinoma retroperitoneal. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 1995;42:178-181.
- Arias M, Requena I, Sesar A. Síndrome de Anton asociado a vasculitis del sistema nervioso central. *Neurología* 2002;17:345.
- Zoch-Zwierz W, Biernacka A, Tomaszewska B, Wasilewska A, Wiercineski R, Winiecka W, et al. Vasculitis of cerebral vessels, probable cause of neurological complications in a child with Schonlein-Henoch purpura. *Pol Merkuriuz Lek* 2002;12:306-308.
- Hassan A, Hussain S, Khalid A. Cortical blindness: An unusual presentation of eclampsia. *J Assoc Physicians India* 2001;49:1206.
- Hiruta M, Fukuda H, Hiruta A, Saitob K, Hirabayashi Y, Seo N. Emergency cesarean section in a patient with acute cortical blindness and eclampsia. *Masui* 2002;51:672-679.
- Tung CF, Peng TC, Cheng GH, Chow WK, Yanvg DY, Hu WH. Hemolysis, elevated liver enzymes, and low platelet count. (HELLP) syndrome with acute cortical blindness. *Zhonghua Xue Za Zhi* 2001;64:482-485.
- Argenta PA, Morgan MA. Cortical blindness and Anton syndrome in a patient with obstetric hemorrhage. *Obstet Gynecol* 1998;91:810-812.
- Cambekan B, Cambehan M, OZ V, Turber M, Denis M. Blindnes as a complication of hepatic encephalopathy. *Wien Med Wochensche* 2001;151:477-480.
- Dreshfeld J. The Bradshawe lecture on diabetic coma. *Brit Med J* 1886;2:358-360.
- British Medical Research Council. Some clinical results of the use of insulin. *Br Med J* 1923;1:737-739.
- Sament S, Schwartz MD. Severe diabetic stupor without ketosis. *S Afr Med J* 1957;31:893-894.
- Hamburger A, Lovtrup S. The effect of brain dehydration on the activity of respiratory enzymes in isolated neurons, neuroglial cells and in brain mitochondria. *J Neurochem* 1964;11:687-684.
- Luese SA, Harris B. Brain ultrastructure in hydration and dehydration. *Arch Neurol* 1961;4:139-152.
- Fernández JP, Mc Ginn JT, Hofmann RJ. Cerebral edema from blood-brain glucose differences complicating peritoneal dialysis: Second membrane syndrome. *N Y State J Med* 1968;68:677-680.