

Síndrome de Charles Bonnet en déficit visual izquierdo transitorio secundario a una trombosis venosa cerebral

Héctor Rubén Martínez-Hernández, Mario López-Gómez

RESUMEN

El síndrome de Charles Bonnet se caracteriza por alucinaciones visuales y las causas pueden ser diversas desde degeneración macular a lesiones occipitales. Presentamos un caso secundario a trombosis venosa del seno longitudinal superior.

Palabras clave: síndrome, Charles Bonnet, causas, trombosis venosa.

CHARLES BONNET SYNDROM ENIGHT BE CAUSED BY DIFERENT LESIONS

ABSTRACT

Charles Bonnet syndrom secundary to trombosis of the longitudinal sinus with visual hallucinations and causes may be macular degeneration to occipitals lesions. We presented a case of trombosis venous of longitudinal superior sinus.

Key words: síndrome, Charles Bonnet, causas, trombosis venosa.

Esíndrome de Charles Bonnet se caracteriza por la presencia de alucinaciones visuales complejas causadas por alteraciones en la vía visual que causan desaferentación. Las causas son diversas, desde degeneración macular hasta lesiones occipitales pueden. Descrito por primera vez en el siglo XVIII se observa de manera frecuente en clínicas oftalmológicas y neurológicas en todo el mundo¹.

A continuación presentamos un caso de alucinaciones visuales complejas transitorias luego de un infarto venoso secundario a una trombosis venosa ce-

bral del seno longitudinal superior en una paciente joven. Hasta nuestro conocimiento este es el primer reporte que asocia a esta causa con el síndrome de Charles Bonnet.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente del sexo femenino de 31 años de edad, lateralidad manual diestra, originaria del estado de Sinaloa, residente de Distrito Federal, México, dedicada al hogar, con escolaridad secundaria, religión católica; con antecedentes de carcinoma pulmonar en padre y hermano con distiroidismo no especificado. Sin toxicomanías, antecedentes personales: con 4 gestas, un aborto secundario a enfermedad hipertensiva del embarazo, mismo que interrumpió y un legrado por huevo muerto retenido el 2 de febrero de 2006; dos hijos con bajo peso al nacer. Uso de anticonceptivos desde los 19 años por aproximadamente 6 años con uso intermitente y desde hace tres años utiliza parche hormonal. Tiene el diagnóstico de hipertensión arterial sistémica desde 1996, secundaria a enfermedad hipertensiva del embarazo, en la actualidad en control sin tratamiento. Antecedente quirúrgico de apendicitomía en el 2002. Inicio su padecimiento el 1^{er} de abril de 2006 al presentar cefalea de inicio súbito, sin factor desencadenante, con carácter opresivo, continua, localizada en región frontal derecha, inicia con intensidad de 5/10, se acompaña de náusea

Recibido: 4 septiembre 2008. Aceptado: 25 septiembre 2008.

Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez". Correspondencia: Héctor Rubén Martínez-Hernández, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez" Insurgentes Sur # 3877 Col. La Fama 14269 México D.F.

y no respondió al uso de AINEs. Progresa en horas con un aumento en la intensidad hasta 10/10 y se acompaña de fotofobia y vómito, por tal motivo se traslada a hospital de asistencia privada donde se decide su hospitalización. Se inicia su estudio con la realización de imagen de tomografía computada y resonancia magnética de encéfalo que muestra una zona de encefalomalacia en la región fronto-polar derecha y una lesión hipodensa en imágenes ponderadas en T1 y T2 con localización fronto-parietal derecha que involucra sustancia blanca sin territorio vascular definido, se realiza una venoresonancia donde se observa una ausencia de señal entre el segundo y tercer tercio el seno longitudinal superior (SLS) (figura 1).

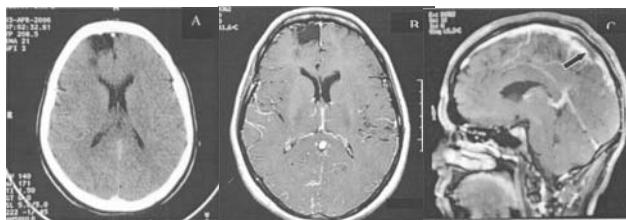


Figura 1. Tomografía computada, RM con Gd y venoresonancia iniciales de la paciente. **A.** Imagen axial de TC con área de encefalomalacia FP derecha, **B.** Misma lesión en corte axial en T1 con Gd donde se observa la misma lesión y **C.** Venoresonancia con ausencia de señal entre el tercio medio y posterior del SLS que indica una trombosis venosa cerebral.

El cuadrocefalálgico de la paciente no responde al manejo con analgésicos por vía parenteral y se decide su traslado a este Instituto para valoración. A su llegada al servicio de urgencias se le encuentra con tensión arterial normal y afebril, sin afección cardiovascular o pulmonar. En el examen neurológico se presenta con cefalea intensa, sin afectación en funciones mentales, con papiledema bilateral grado II, el resto de nervios craneales, sistema motor, sensitivo o cerebeloso sin alteraciones y ausencia de signos de afectación meníngea. Se decide iniciar manejo con heparina en infusión por trombosis venosa cerebral y se hospitaliza. Los laboratorios a su ingreso muestran eritrocitos totales de $3.9 \times 10^6/\mu\text{l}$ hemoglobina de 12.5 g/dL, hematocrito de 36.1% con VCM de 93.3fL, MCH 32.3pg, CMHC 34.6g/dL, RDW-CV 13.2, leucocitos de 6,000, neutrófilos 69.3%, linfocitos 24.9%, monocitos 5.4%, eosinófilos 0.2%, basófilos 0.2%, plaquetas de 84,000, VPM 11.8fL; tiempos de coagulación con TP de 11.3 seg, TP % de actividad en 94.8%, INR 1.00, TTP 29.2 seg, glucosa de 88 mg/dL, BUN de 4 mg/dL, urea de 9 mg/dL, creatinina de 0.9 mg/dL, proteínas totales 6.2 g/dL, albumina 3.9 g/dL, bilirrubina total 0.9 mg/dL, AST 24 UI/L, ALT 19 UI/L,

fosfatasa alcalina 73 g/dL, gamma glutamil transferasa sérica 61 UI/L, sodio 143 mmol/L, potasio 3.7 mmol/L y cloro de 104 mmol/L. En donde llama la atención una leve baja en el número total de eritrocitos y hematocrito, trombocitopenia, así como una baja en las proteínas totales y GGT ligeramente elevada. En una nueva tomografía computada de cráneo se observa una imagen hiperdensa cortico-subcortical fronto-parietal derecha (figura 2), coincidente con la RM previa; en una nueva RM y venoresonancia se corrabora la zona de encefalomalacia frontal derecha, se reporta un hematoma subagudo tardío precentral derecho y corrobora la trombosis del SLS.

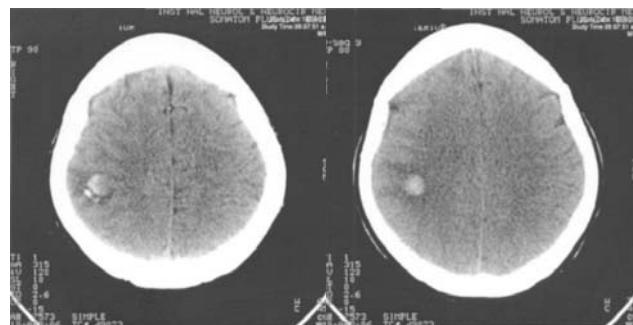


Figura 2. TC a la semana de iniciado el cuadro a su llegada a Urgencias del Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Muestra una lesión hiperdensa F-P derecha sugestiva de hematoma.

Durante su estancia en el servicio de neurología mejora paulatinamente la cefalea, pero presenta dos episodios de desorientación, con lenguaje lento, apraxia ideomotora, desviación de la mirada conjugada a la izquierda y hemisomatoagnosia del hemicuerpo derecho, con duración en promedio de entre 30 y hasta a 60 minutos, bajo sospecha de crisis se obtiene un electroencefalograma que reporta la presencia de disfunción y leve actividad epiléptica focal en región temporal derecha (figura 3) por lo que se inicia manejo con levetiracetam 1000 mg/día con mejoría. Se obtiene un perfil inmunológico que muestra los siguientes resultados: anti-DNA de 7.5, anticoagulante lúpico negativo, ANCAs 1:20, anti-cardiolipinas IgM 14.8 (≤ 4.4), anti-nucleosoma 6.7, anti-IgG, r32 glicoproteína 1.8, anti-IgM, $\beta 2$ glicoproteína 2.2 y antinucleares: molar grueso ≤ 3.4 . Con estos resultados, el antecedente de aborto previo y el cuadro de trombosis actual se asocia el cuadro a un probable síndrome de antifosfolípidos primario.

Déspues que cesaron las crisis se documenta la presentación de alucinaciones visuales vespertinas caracterizadas por figuras humanas de colores llamativos que únicamente se presentan en el campo visual

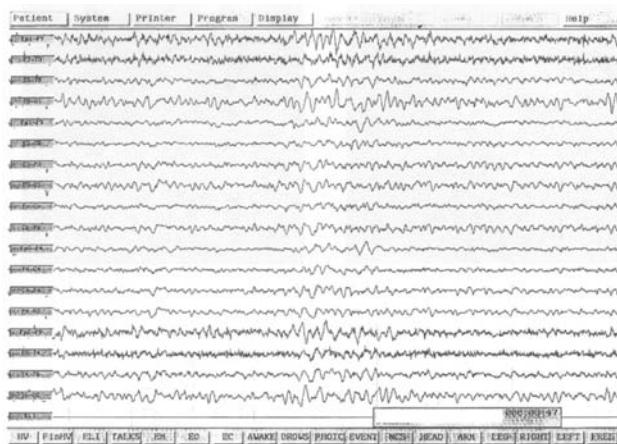


Figura 3. EEG digital con montaje bipolar, doble banana, con un ritmo de base normal se observan brotes de ondas lentas y ondas agudas en inversión de fase en ambas regiones temporales.

izquierdo, (*veo como hombrecitos de colores con cabezas grandes y caras extrañas que se meten en la pared del lado izquierdo, sic paciente*) la paciente las interpreta como irreales sin presentar alguna reacción emotiva en relación a los eventos y sin relación con los episodios antes mencionados. Por este motivo es valorada por el servicio de neuropsiquiatría quién sugiere la posibilidad de un cuadro compatible con un síndrome de Charles Bonnet asociado a un leve déficit visual homónimo izquierdo, e inicia manejo con quetiapina (12.5 mg por la noche) presentando supresión de estos eventos. Se obtiene además una valoración por el servicio de neuro-oftalmología que no reporta alteraciones en la agudeza visual o defectos campimétricos, aunque si un leve aumento en la mancha ciega y se corrobora la presencia de papiledema. Se realizan pruebas neuropsicológicas donde se reportan ligeras alteraciones en las habilidades visoconstructivas y para el ajuste de proporciones, con el resto normal. Una nueva RM antes de su egreso muestra al hematoma anteriormente descrito y una recanalización del SLS. (figura 4).

Después de mejorar los síntomas e iniciar anticoagulación formal con acenocumarina se decide su egreso, asintomática, con un rankin funcional de uno y se da seguimiento por consulta externa. Permanece asintomática, se suspende la acenocumarina a los 3 meses y en la actualidad es tratada únicamente con ácido acetilsalicílico, sin presentar complicaciones. En octubre del 2006, se repite el perfil inmunológico con resultados dentro de los límites normales por lo que el diagnóstico de un síndrome antifosfolípidos no pudo ser confirmado como definitivo.

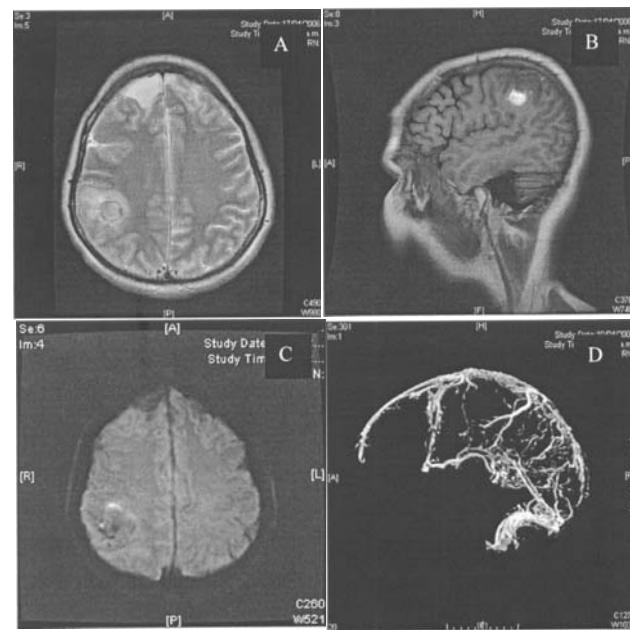


Figura 4. RM de encéfalo a 15 de iniciado el cuadro. A. Corte axial ponderada en T2 con área de encefalomalacia fronto-polar derecha y lesión ligeramente hiperintensa fronto-parietal con edema circundante. B. Corte sagital ponderado en T1 con lesión hiperintensa en región fronto-parietal derecha sugestiva de hematoma subagudo. C. Imagen axial por difusión que presenta ligera restricción de señal en la misma área descrita en A y B, D) venoresonancia con recanalización parcial del SLS, aún con decremento en la señal en su tercio posterior.

DISCUSIÓN

El síndrome de Charles Bonnet fue descrito por primera vez en 1760, por este filósofo y botánico suizo de origen francés al observar en su abuelo la presencia de alucinaciones visuales con disminución de la agudeza visual por cataratas y fue publicado en Copenhagen^{1,2}. Este tipo de alucinaciones se presentan en ausencia de demencia u otra alteración mental y son percibidas por el enfermo como irreales y en pocas ocasiones causan ansiedad. La característica principal de las alucinaciones es la presencia de figuras humanas, coloridas y grotescas, algunas ocasiones presentan movimiento, y son claras y brillantes. Se presentan en la mayoría de las ocasiones en adultos mayores entre la séptima y novena década de la vida con una incidencia creciente desde 0.4 hasta 14%. Se han descrito criterios clínicos, en 1982 por Damas-Mora que incluye la presencia de alucinaciones de forma súbita, inesperadas, vividas y elaboradas, y en 1989, Gold y Rabins propusieron a las alucinaciones como complejas y estereotipadas además de descartar un estado hipnagocico, *delirium*, demencia y enfermedades sistémicas capaces de explicar el cuadro³. Esta

paciente cumple con estos criterios.

Las causas son muy variadas, pero en todas existe alguna alteración de la vía visual y van desde cataratas, alteraciones maculares, neuritis óptica, enfermedad vascular cerebral, tumores trauma o procedimientos neuroquirúrgicos. Se han descrito casos en asociación a esclerosis múltiple⁴, arteritis temporal⁵ e inclusive en enfermedad de Alzheimer. En este caso la causa fue una enfermedad vascular venosa trombotica, no descrita anteriormente. El diagnóstico diferencial es amplio e incluye otras causas de alucinaciones como esquizofrenia, enfermedad de Parkinson, migraña, epilepsia con crisis visuales o la alucinosis peduncular. Por otra parte se han descrito algunos factores de riesgo que incrementan la presencia de esta entidad como de daño de la vía visual bilateral, pérdida de la agudeza visual, daño cerebral, alteraciones cognoscitivas, aislamiento social y alteraciones sensitivas¹.

El síndrome de Charles Bonnet se puede presentar en pacientes con escasa afección o sin alteraciones visuales y con la presencia o ausencia de lesiones de la vía visual, como el caso aquí expuesto. La teoría de la desenferentación visual propuesta por Cogan y Berrios y Brook en donde la ausencia de un estímulo sensitivo permite la elaboración de impulsos cerebrales que se traducen en manifestaciones positivas como las alucinaciones, es la que parece explicar mejor la fisiopatología de esta entidad³.

Las alucinaciones visuales en el síndrome de Charles Bonnet han ayudado a explicar la presencia de áreas corticales específicas con el uso de RM funcional. El primer esfuerzo se realizó con 13 pacientes y sujetos en donde se realizó el estudio durante un cuadro alucinatorio o al mostrar imágenes semejantes a las alucinaciones, este estudio demostró que en las alucinaciones coloridas se encendía el área occipital fusiforme (V4), mientras que aquellas en blanco y negro la presentaban fuera de esta área. La presencia de caras no familiares encendían el área medial del giro fusiforme izquierdo, alucinaciones como mapas, cercas o ladrillos se relacionaron al surco colateral y alucinaciones con objetos inanimados se relacionaron a los giros fusiformes mediales⁶. En el año 2000, el mismo grupo londinense realizó otro estudio con pacientes que presentaban alucinaciones visuales con un síndrome de Charles Bonnet, a través de un análisis factorial con las características clínicas de las alucinaciones y áreas que se encendían en RM funcional, logrando la detección de 3 grandes áreas que agrupan ciertas características. Así, el área temporal ventral se relacionó con paisajes, niños, figuras con traje y sombreros,

vehículos, dendropsias y contenido emocional; el área del surco temporal superior se asoció a caras grotescas con ojos y dientes prominentes y el área parietal dorsal con palinopsia y perseverancia visual en campo periférico⁷. Llama la atención en este caso la presencia de una lesión parietal y frontal cercana al surco temporal superior con la presencia de figuras humanas grotescas que se movían hacia la pared izquierda y se correlaciona con las áreas antes descritas.

La resección de lesiones tumorales, cirugía de epilepsia, incluyendo resección de displasias corticales también se asocian a la presencia de alucinaciones visuales complejas, aún con déficits del campo visual menores o inclusive inexistentes como lo mostró los estudios de Freinman³ que reunió cuatro casos, uno de ellos sin déficit visual, donde luego de pocos días a 6 meses cesó el cuadro alucinatorio y de Choi⁸ en una mujer con displasia occipital derecha y con un cuadro que permaneció por un año con un déficit visual homónimo izquierdo.

Kolmel reunió 120 casos con hemianopsia homónima y 16 de ellos con alucinaciones visuales complejas y lesión en lóbulo occipital, las alucinaciones aparecieron después de un tiempo de latencia corto y característicamente se presentaron con un color pálido, estereotipadas y describió la diferencia en movimientos sacádicos cuyo comportamiento permite diferenciarlas de auras visuales con origen epiléptico⁹. En 1996 Vaphiades *et al*, en Chicago demostraron la presencia de fenómenos visuales positivos en 13 de 32 pacientes con hemianopsias homónimas con diferentes causas, 7 de ellos con alucinaciones que presentaron lesiones menos extensas afectando las radiaciones ópticas cercanas a la cápsula interna como infartos en territorios vasculares de transición, mientras que en aquellos con lesiones mayores se presentan alteraciones visuales menos prominentes¹⁰. El último caso reportado en asociación a enfermedad vascular se reportó en diciembre de 2007 en un paciente en la octava década de la vida y con varios factores de riesgo cardiovasculares e infartos occipitales, otro antiguo y uno nuevo izquierdo que se asoció al síndrome y a una hemianopsia homónima derecha¹¹.

No existe un tratamiento definitivo para esta entidad, sin embargo el corregir defectos corneales o el uso de algunos medicamentos como olanzapina¹² donezepilo¹³, o ácido valproico¹⁴ entre otros, han mostrado utilidad en casos individuales y no existen ensayos clínicos que apoyen alguno de ellos como el mejor. En nuestro caso dosis bajas de quetiapina controlaron por completo el cuadro.

CONCLUSIÓN

Este caso es el primero en asociar a un infarto venoso con afección de la región fronto-parietal derecha con un síndrome de Charles Bonnet sin un déficit visual presente. El cuadro clínico coincide por el área afectada a las manifestaciones reportadas en la literatura. Proponemos con ello una nueva etiología vascular para este síndrome con la misma correlación neuroanatómica de otras causas reportadas con anterioridad.

REFERENCIAS

1. Rovner BW. The Charles Bonnet syndrome: a review of recent research. *Curr Opin Ophthalmol* 2006;17:275-7.
2. Jacob A, Prasad S, Boggild M, Chandratre S. Charles Bonnet syndrome-elderly people and visual hallucinations. *BMJ* 2004;328:1552-4.
3. Freiman TM, Surges R, Vougioukas VI, Hubbe U, Talazko J, Zentner J, et al. Complex visual hallucinations (Charles Bonnet syndrome) in visual field defects following cerebral surgery. Report of four cases. *J Neurosurg* 2004 Nov;101(5):846-53.
4. Chen CS, Lin SF, Chong MY. Charles Bonnet Syndrome and Multiple Sclerosis. *Int J Psychiatry Med* 2003;33:195-9.
5. Razavi M, Jones RD, Manzel K, Fattal D, Rizzo M. Steroid-responsive charles bonnet syndrome in temporal arteritis. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2004; 16: 505-8.
6. Ffytche DH, Howard RJ, Brammer MJ, David A, Woodruff P, Williams S. The anatomy of conscious vision: an fMRI study of visual hallucinations. *Nat Neurosci* 1998;1(8):738-42.
7. Santhouse AM, Howard RJ, ffytche DH. Visual hallucinatory syndromes and the anatomy of the visual brain. *Brain* 2000;123 (Pt 10):2055-64.
8. Choi El, Lee JK, Kang JK, Lee SA. Complex Visual Hallucinations After Occipital Cortical Resection in a Patient With Epilepsy Due to Cortical Dysplasia. *Arch Neurol* 2005;62:481-4.
9. Kolmel HW. Complex visual hallucinations in the hemianopic field. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985;(48)29-38.
10. Vaphiades MS, Celesia GG, Brigell MG. Positive spontaneous visual phenomena limited to the hemianopic field in lesions of central visual pathways. *Neurology* 1996;47:408-17.
11. Ashwin PT, Tsalamas MD. Complex visual hallucinations (Charles Bonnet syndrome) in the hemianopic visual field following occipital infarction. *J Neurol Sci* 2007; 263: 184-6.
12. Coletti Moja M, Milano E, Gasverde S, Gianelli M, Giordana MT. Olanzapine therapy in hallucinatory visions related to Bonnet syndrome. *Neurol Sci* 2005; 26:168-70.
13. Ukai S, Yamamoto M, Tanaka M, Takeda M. Treatment of typical Charles Bonnet syndrome with donepezil.. *Int Clin Psychopharmacol* 2004; 19: 355-7.
14. Hori H, Terao T, Shiraishi Y, Nakamura J. Treatment of Charles Bonnet syndrome with valproate. *Int Clin Psychopharmacol* 2000;15(2):117-9.