

Descripción de un Síndrome del top de la basilar. Una entidad neurológica poco frecuente.

Esquinas Requena, J.L., González Ruiz L.¹, Fernández Martínez N., Parras García de León N., Gil Moreno J.

Resumen

Introducción: El Síndrome del top de la basilar se caracteriza por la oclusión de la porción rostral de la arteria basilar o sus ramas originando isquemia de forma simultánea en diferentes áreas del mesencéfalo, protuberancia, tálamo, cerebelo y lóbulos occipitales. **Presentación del caso:** Describimos un caso de varón de 85 años que muestra la semiología rica y variada de esta patología cerebrovascular isquémica, destacando el Síndrome de Anton-Babinski como entidad más llamativa. **Discusión:** La gran variabilidad de síntomas que pueden aparecer en este síndrome, así como su correlación topográfica en la neuroimagen, han sido hasta el momento poco sistematizados. **Conclusión:** Resulta llamativo que, a pesar de los avances actuales en neuroimagen y angiografía, encontremos muy pocos trabajos acerca de este síndrome. Consideramos que un mayor estudio y conocimiento del mismo nos ayudaría a realizar un mejor manejo clínico y tratamiento específico.

Abstract

Introduction: Basilar top syndrome is characterized by occlusion of the rostral portion of the basilar artery or its branches, causing simultaneous ischemia in different areas of the midbrain, protuberance, thalamus, cerebellum, and occipital lobes. **Case report:** We describe a case of 85-year-old male who shows the rich and varied semiology of this ischemic cerebrovascular disease, with Anton-Babinski syndrome as the most striking feature. **Discussion:** The great variability of symptoms that may appear in this syndrome, as well as its topographic correlation in the neuroimaging, have been so far little systematized. **Conclusion:** It is striking that, despite the current advances in neuroimaging and angiography, we find very few studies about this syndrome. We believe that a greater study and knowledge of the same would help us to carry out a better clinical management and specific treatment.

Palabras clave: síndrome del top de la basilar — síndrome de Anton-Babinski

Keywords: basilar top syndrome — Anton-Babinski syndrome

e-mail: joseluis.esquinas@hotmail.com

¹Servicio de Geriatría. HGUCR.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome del top de la basilar es un término introducido en 1980 por Caplan^[1], caracterizado por la oclusión de la porción rostral de la arteria basilar o sus ramas emergentes (arteria mesencefálica, ramas tálamo-subtalámicas paramedianas, cerebelosa superior, cerebrales posteriores y comunicantes posteriores) originando isquemia y/o necrosis de forma simultánea en diferentes áreas del mesencéfalo, protuberancia, tálamo, cerebelo y lóbulos occipitales. También conocido como síndrome de la bifurcación de la arteria basilar^[2] y síndrome por oclusión rostral de la arteria basilar^[3]. Es una entidad clínica poco frecuente dentro de la patología cerebrovascular, existiendo escasas series publicadas y no recientes, con una incidencia que oscila entre 7 y 16,6%^[4]. A continuación describimos un caso que muestra la semiología rica y variada de esta patología cerebrovascular isquémica, destacando el Síndrome de Anton-Babinski como entidad más llamativa.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un varón de 85 años con antecedentes de hipertensión arterial, hiperuricemia, cardiopatía isquémica crónica con disfunción sistólica moderada, insuficiencia mitral moderadamente-severa y fibrilación auricular permanente anticoagulado con acenocumarol. Previo al ingreso, presentaba una buena situación basal con Índice de Barthel 95/100, deambulación autónoma sin soporte técnico, manejo de algunas instrumentales de la vida diaria, entre ellas conducción y medicación y sin deterioro cognitivo ni afectivo filiado. Ingresó a cargo del Servicio de Geriátrica procedente de urgencias con alteración del nivel de conciencia pasando de un estado inicial de agitación psicomotriz al estupor en las primeras horas. En la exploración neurológica realizada en urgencias objetivaron una pérdida de fuerza de hemicuerpo derecho, destacando la dificultad de su valoración por escasa colaboración del paciente y posterior empeoramiento. La tomografía computarizada craneal urgente realizada no reveló ninguna lesión aguda, catalogándose de ictus isquémico agudo en territorio de arteria cerebral media izquierda. Cuando el paciente subió a la planta, veinticuatro horas después, presentaba un Glasgow 8/15 con pupilas mióticas, anisocóricas y reflejo fotomotor conservado, movilizaba las cuatro extremidades tras estimulación intensa sin objetivar clara pérdida de fuerza en hemicuerpo derecho y los reflejos cutáneo

plantares eran flexores. Resto de la exploración física no mostraba hallazgos de interés. Al tercer día, la sintomatología más característica que manifestaba era compatible con un delirium agudo, mostrando episodios fluctuantes de hiperactividad y agitación psicomotriz severa con alucinaciones visuales de predominio nocturno, inatención, confabulaciones, pensamiento desorganizado, y lenguaje disartrico. Fue en este momento, cuando en la exploración neurológica objetivamos que el paciente presentaba una ceguera cortical bilateral que asociaba anosognosia visual, además de una oftalmoplejia internuclear izquierda, sin afectación de otros pares craneales, y fuerza conservada en los cuatro miembros, resaltando la importante dificultad en la exploración neurológica por escasa colaboración. La ecografía doppler de troncos supraaórticos no objetivó ningún hallazgo significativo, y la resonancia magnética cerebral (RMN) realizada al cuarto día, evidenció lesiones isquémicas subagudas en múltiples territorios dependientes de la arteria basilar: ambos lóbulos occipitales, regiones bilaterales de ambos lóbulos temporales inferiores, hemimensencéfalo izquierdo, pedúnculo cerebral izquierdo en su margen superior, región anterior de la hemiprotuberancia izquierda, pedúnculo cerebeloso derecho y en ambos hemisferios cerebeloso (Figura 1). La evolución del paciente fue muy tórpida, sucediendo múltiples complicaciones y problemas durante el ingreso. A destacar, episodio de broncoaspiración con empeoramiento clínico global y necesidad de colocación de sonda nasogástrica para alimentación; hematuria de repetición con necesidad de lavados continuos, y hematoma de recto anterior izquierdo con repercusión hemodinámica, siendo necesario la retirada anticoagulación temporalmente. Fue posible el alta, pero mostrando importante deterioro funcional agudo con Índice de Barthel < 10/100 predominando un nivel de conciencia fluctuante con tendencia a la somnolencia y ceguera cortical, y nula colaboración para su rehabilitación.

DISCUSIÓN

La gran variabilidad de síntomas que pueden aparecer en este síndrome, así como su correlación topográfica en la neuroimagen, han sido hasta el momento poco sistematizados. Son muy pocos los trabajos^[3-6] que han propuesto diferentes clasificaciones clínico-radiológicas para intentar encuadrar las diferentes manifestaciones neurológicas según la región cerebral implicada. Las estructuras que se afectan con mayor frecuencia son el lóbulo

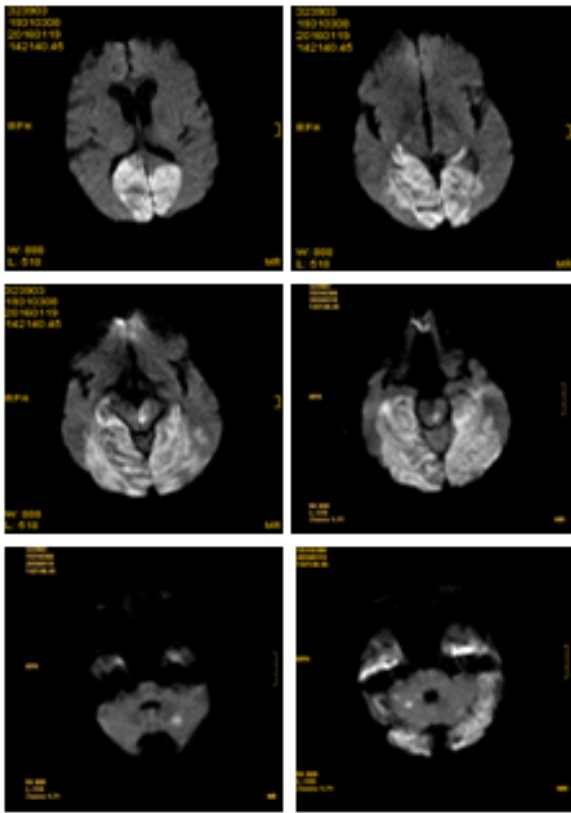


Fig. 1. Cortes axiales de RMN cerebral en secuencia difusión realizada al 4º día. En estos cortes podemos ver hiperintensas las lesiones subagudas de ambos lóbulos occipitales, regiones bilaterales de ambos lóbulos temporales inferiores, hemimensencéfalo izquierdo, pedúnculo cerebral izquierdo en su margen superior, y ambos hemisferios cerebelosos. Se ha elegido mostrar esta técnica por ser la más selectiva para ver lesiones isquémicas agudas.

occipital y el tálamo^[3,7]. Usón-Martin M. et al.^[5] publicó una serie de 25 casos donde estableció una clasificación topográfica dividiendo los infartos en 5 tipos: talámicos bilaterales, occipitales bilaterales, talámicos plus (infarto talámico unilateral asociado al menos con otra lesión simultánea a nivel occipital, cerebeloso o de tronco), occipitales plus (infarto occipital asociado al menos con otra lesión en tronco o cerebelo) y los localizados simultáneamente en cerebelo y mesencéfalo. Como vemos en la figura 1, el territorio cerebral más dañado en nuestro enfermo, fue el dependiente de las arterias cerebrales posteriores, originando un infarto bilateral completo con afectación de ambos lóbulos occipitales y regiones temporales inferiores bilaterales. Estos infartos bilaterales completos son muy infrecuentes

y sus síntomas constituyen una triada clásica de ceguera cortical, delirium agudo hiperactivo y amnesia grave^[8]. Cuando la ceguera cortical se asocia a una negación del déficit visual existente, es decir, anosognosia visual, y el paciente confabula para rellenar la información sensorial que falta, constituye una entidad rara conocida como Síndrome de Anton-Babinski^[9]. Otra asociación de síntomas exclusiva de este tipo infarto es el denominado Síndrome Dide-Bocato^[10], caracterizado por la combinación de ceguera cortical, amnesia grave y desorientación topográfica. Bien es cierto, que en nuestro paciente lo más destacable eran los síntomas visuales y la negación de su déficit, la memoria también estaba afectada pero no fue posible evaluarla de forma adecuada, y menos la desorientación topográfica. Por este motivo, no descartamos la existencia de este síndrome asociado, y sobre todo, dado al daño de las regiones temporales bilaterales que mostraba la RMN. La etiología más frecuente es la embólica arterio-arterial o cardiogénica, en un porcentaje que varía entre 61,5% y 90%^[1-7]. La instauración brusca de los síntomas, la existencia de arritmia cardiogénica sin evidenciar ningún hallazgo en la ecografía doppler, y sobre todo, la aparición simultánea nos inclinó a pensar que fue ésta la etiología en nuestro caso. La heterogeneidad de las manifestaciones, predominando las neuropsicológicas y la alteración del nivel de conciencia, nos hizo tremendamente difícil el diagnóstico inicial, ya que incluso llegó a simular en un principio la sintomatología de una oclusión en territorio de la arteria cerebral media, y fue necesario solicitar nuevos estudios radiológicos. En cuanto a la evolución, aunque este tipo de infartos presentan menor mortalidad precoz comparada con la mortalidad global de los infartos vertebrobasilares^[8], en las series de casos revisados^[5,6] los pacientes afectados mostraron altos porcentajes de discapacidad irreversible por el grado de secuelas establecido.

CONCLUSIÓN

Para concluir, resulta llamativo que, a pesar de los avances actuales en neuroimagen y angiografía, encontremos muy pocas publicaciones acerca de este síndrome. Consideramos que un mayor estudio y conocimiento del mismo nos ayudaría a realizar un mejor manejo clínico y tratamiento específico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Caplan LR. Top of the basilar syndrome. *Neurology*. 1980; 30: 72-9.
2. Segarra JM. Cerebrovascular disease and behavior: the syndrome of the mesencephalic artery (basilar artery bifurcation). *Arch Neurol*. 1970; 22: 408-18.
3. Martín Araguz A, Moreno Martínez JM, García de la Rocha ML, Fernández-Armayor Ajo V, Esteban Alonso F, Cuevas Ibáñez A. Syndromes involving rostral occlusion of the basilar artery: a preliminary study and proposal for a new clinical and neuro-radiological classification. *Neurología*. 1994; 9: 133-40.
4. Sato M, Tanaka S, Kobama A. Top of the basilar syndrome: clinico-radiological evaluation. *Neuroradiology*. 1987; 29: 345-9.
5. Usón-Martín M, Gracia-Naya M. Top of the basilar artery syndrome: clinic-radiological aspects of 25 patients. *Rev Neurol*. 1999; 28: 698-701.
6. Gracia-Naya M, Usón-Martín M, Carod-Artal J, Marzo-Sola E, Serrano-González C, Bestué-Cardiel M, et al. Basilar artery rostral occlusion syndrome. Clinico-radiological assesment of 56 patients. *Rev Neurol*. 1998; 26: 138-42.
7. Bakhof F, Valk J. Top of the basilar syndrome: A comparison of clinical and MR findings. *Neuroradiology* 1988; 30: 293-8.
8. Gil-Nuñez AC. Posterior cerebral artery syndrome. *Rev Neurol*. 1998; 26: 126-38.
9. Chen JJ, Chang HF, Hsu YC, Chen DL. Anton-Babinski syndrome in an old patient: a case report and literature review. *Psychogeriatrics*. 2015; 15: 58-61.
10. Cappellari M, Tomelleri G, Di Matteo A, Carletti m, Magalini A, Bovi P, et al. Dide-Botcazo syndrome due to bilateral occlusion of posterior cerebral artery. *Neurol Sci*. 2010; 31: 99-101.