

El síndrome de Charles Bonnet se da en un porcentaje no desestimable de pacientes (hasta un 11–17% de los pacientes con alteración visual según distintas series<sup>1–3</sup>) con la triada de alucinaciones complejas visuales (duraderas en el tiempo e intermitentes), con la existencia previa de patología ocular causante de pérdida de agudeza visual y sin que exista deterioro cognitivo asociado ni tampoco trastornos del sueño o abuso de tóxicos. Se ha visto particularmente en casos de degeneración macular asociada a la edad, aunque también en relación con patología tan frecuentemente ligada a los pacientes atendidos por el internista como lo es la retinopatía diabética, la neuritis óptica, las cataratas o el glaucoma<sup>4</sup>. Fue descrito inicialmente en 1769 por Charles Bonnet, quien en su obra *Ensayo analítico de las facultades del alma* cuenta el caso de su propio abuelo, un hombre «vigoroso, candoroso, de buen juicio y memoria» que, «en estado de vigilia percibe frente a él -independientemente de las impresiones externas- figuras masculinas, femeninas, de pájaros...». Como factor favorecedor se ha reconocido la privación sensorial, y suele provocar que una gran mayoría de pacientes no lleguen a consultar por ello por temor a ser diagnosticados de un trastorno psiquiátrico. Su fisiopatología no es aún bien conocida, aunque se ha propuesto la activación anormal de algunas áreas visuales tras la desafrenciación como mecanismo implicado. Debido a ello se han ensayado múltiples y variados tratamientos de forma anecdótica (venlafaxina, paroxetina, olanzapina o nuevos antipsicóticos como la ziprasidona o la quetiapina)<sup>5</sup> con distintos resultados. Sin embargo, en la mayoría de los casos, una explicación adecuada de las características benignas del cuadro no hace necesaria la intervención farmacológica, y, en ocasiones, las alucinaciones visuales desaparecen espontáneamente en 9–12 meses<sup>6</sup>.

doi:10.1016/j.rce.2009.03.005

## Bibliografía

1. Teunisse RJ, Cruysberg JR, Hoefnagels WH, Verbeek AL, Zitman FG. Visual hallucinations in psychologically normal people: Charles Bonnet's syndrome. *Lancet*. 1996;347:794–7.
2. Kinoshita Y, Tsuchiya M, Kawakami N, Furukawa TA, Kingdon D. Hallucinations in visually impaired individuals: An analysis of the National Comorbidity Survey Replication. *Soc Psychiatry Psychiatr Epidemiol*. 2009;44:104–8.
3. Vukicevic M, Fitzmaurice K. Butterflies and black lacy patterns: the prevalence and characteristics of Charles Bonnet hallucinations in an Australian population. *Clinical and Experimental Ophthalmology*. 2008;36:659–65.
4. Asensio Sánchez VM, Merino Núñez F, Rivas Pastoriza A. Alucinaciones visuales complejas en un paciente con déficit visual sever en ambos ojos (Síndrome de Charles-Bonnet). *Arch Soc Esp Oftalmol*. 2003;78:327–30.
5. Unsalver BO, Ozman M, Velet S. Charles-Bonnet Syndrome: a report of two cases. *Türk Psikiyatri Derg*. 2007 Fall;18:277–81.
6. Teunisse RJ, Cruysberg JRM, Hoefnagels WH, van 't Hof MA, Verbeek ALM, Zitman FG. Risk indicators for the Charles-Bonnet syndrome. *J Nerv Ment Dis*. 1998;186:190–2.

D. Cid\*, A. Pato y A.B. Sanjurjo

*Servicio de Medicina Interna, Hospital POVISA, Vigo, Pontevedra, España*

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: duniacid@yahoo.es (D. Cid).

## Mielopatía en paciente coinfectado por VIH y HTLV-2

### Myelopathy in HIV and HTLV-2 coinfect patient

Sr. Director:

Al igual que el virus linfotrópico de células T del humano tipo 1 (HTLV-1), el virus linfotrópico de células T del humano tipo 2 (HTLV-2) también se ha asociado a mielopatía<sup>1</sup>. En los pocos casos descritos la etiopatogenia no está aclarada y no se dispone de prueba diagnóstica confirmatoria ni de tratamiento eficaz<sup>2</sup>. Por otra parte, la mielopatía vacuolar, enfermedad medular más frecuente en infectados por el VIH<sup>3</sup>, es un diagnóstico de exclusión para el que tampoco existe un tratamiento eficaz, si bien, ocasionalmente responde al tratamiento antirretroviral de gran actividad. Presentamos un enfermo coinfectado por VIH y HTLV-2 con mielopatía y discutimos su dificultad diagnóstica.

Varón caucásico de 49 años, ex usuario de drogas por vía parenteral con infección por VIH estadio B3 (por candidiasis

oral) e infección por virus de hepatitis C. Refería dificultad progresiva para la marcha de 7 meses de evolución. En la exploración física destacaba ataxia, paraparesia, dismetría de las 4 extremidades, hiperreflexia generalizada, parestesia y reflejo de Babinski bilateral. En el momento del ingreso, presentaba un recuento de linfocitos CD4<sup>+</sup> de 43 células/ml y una carga viral de VIH de 46.800 copias/ml. La determinación analítica básica incluyendo ionograma, función renal y hepática, tiroglobulina, hormona tirotrópica, anticuerpos antinucleares, serología a sífilis, vitamina B12 y ácido fólico fueron normales. Las serologías para *Toxoplasma gondii*, *Coxiella burnetii*, *Brucella* y citomegalovirus fueron negativas. Tanto el ELISA de HTLV-1 y 2, como el Western-blot de HTLV-2 en sangre resultaron positivos, si bien el Western-blot de HTLV-1 fue negativo. La investigación de material genético de ambos virus en sangre mediante reacción en cadena de la polimerasa, realizada en el Centro Nacional de Microbiología, Servicio de diagnóstico y referencia de retrovirus y papilomavirus, (Instituto de Salud Carlos III, Madrid), solo resultó positiva para el HTLV-2. La bioquímica, el cultivo y la citología del líquido cefalorraquídeo (LCR) fueron negativas, al igual que las determinaciones del antígeno criptocócico y de la reacción en cadena de la polimerasa de herpesvirus, citomegalovirus, virus Epstein-Barr, *Mycobacterium*



**Figura 1** RM sagital ponderada en T2 de columna dorsal. Se observan múltiples áreas de hiperseñal intramedular afectando al segmento dorsal D7-D8 y D10-D11 compatibles con focos de mielopatía (ver flecha).

*complex* y virus JC. La determinación por ELISA de anticuerpos de HTLV-1 y 2 en LCR también resultó negativa. La resonancia magnética cerebral y medular objetivó en segmentos cervicales C1-C2 y dorsales D7-D8 y D10-D11 señales hiperintensas en secuencias T2 (fig. 1). Ante la elevada carga viral y el bajo recuento de linfocitos CD4 se instauró por primera vez el tratamiento antirretroviral de gran actividad con ritonavir, tenofovir, atazanavir y lamivudina, sin mejoría. El paciente falleció y la autopsia fue denegada.

Descartadas razonablemente las principales causas de enfermedad medular en pacientes con VIH<sup>3</sup>, la mielopatía en un paciente con coinfección por HTLV-2 ofrece serias dificultades de diagnóstico diferencial con la mielopatía vacuolar. La infección por HTLV-2 se asocia a distintas patologías neurológicas como la mielopatía, la polineuropatía sensitiva o la degeneración espinocerebelosa<sup>2,4</sup>. En nuestro medio, es más frecuente que la infección por HTLV-1, con 659 y 97 casos comunicados respectivamente<sup>5</sup>. No obstante, la prevalencia de mielopatía asociada a HTLV-1 es superior a la asociada a HTLV-2<sup>6</sup>, habiendo sido comunicado recientemente el primer caso de mielopatía por HTLV-2 en nuestro país<sup>7</sup>. Generalmente se presenta como una paraparesia más lentamente progresiva de la producida por HTLV-1 y sin hallazgos en la resonancia magnética medular, que ocasionalmente puede mostrar una atrofia medular o un incremento de señal inespecífico en secuencias T2 en la sustancia blanca, sobre todo a nivel cervical o torácico<sup>6</sup>. La coinfección de HTLV-2 con VIH es muy frecuente, alcanzando el 89% de los casos en nuestro medio<sup>6</sup>, a pesar de lo cual en los casos de mielopatía por HTLV-2 el grado de inmunodeficiencia no es muy importante<sup>8</sup>, a diferencia del caso que comunicamos. De hecho, se sugiere que el HTLV-2 podría ejercer un efecto ralentizador

en la progresión de la infección por VIH<sup>9</sup>. La mayoría de los casos publicados de mielopatía asociada a HTLV-2 han sido diagnosticados en base a pruebas serológicas o a detección de material genético de estos retrovirus en suero<sup>6</sup>, si bien, diferentes autores consideran de utilidad la determinación de anticuerpos de HTLV-2 en el LCR, para confirmar el diagnóstico<sup>4</sup>.

Por otra parte, la mielopatía vacuolar asociada a la infección VIH es también de difícil diagnóstico, generalmente por descarte. Aparece, a diferencia de la mielopatía asociada a HTLV-2, en fases tardías de la infección VIH con una inmunodeficiencia muy importante. Su prevalencia en necropsias se estima entre un 20% y un 55% de pacientes con SIDA<sup>3</sup> y su evolución cronológica es indistinguible de la producida por HTLV-2. La resonancia magnética medular suele ser también normal, pero en ocasiones puede presentar igualmente atrofia medular o un aumento de señal inespecífico en secuencias T2, sobre todo a nivel torácico<sup>4</sup>.

Teniendo en cuenta su elevada la prevalencia, el grado avanzado de inmunosupresión y la negatividad del ELISA de HTLV-2 en LCR consideramos que nuestro enfermo presenta una mielopatía vacuolar, de presentación radiológica atípica. Debido a la frecuencia de coinfección VIH-HTLV-2, probablemente relacionado con la búsqueda activa de pacientes infectados por HTLV-2 por grupos de trabajo especializados, parece útil la realización del ELISA de HTLV-2 en LCR en los casos de mielopatía asociada a la infección VIH con objeto de esclarecer el diagnóstico en casos similares.

## Bibliografía

- Berger JR, Sabet A. Infectious myelopathies. *Semin Neurol*. 2002;22:133-41.
- Araujo A, William WH. Human T-Lymphotropic virus Type II and Neurological Disease. *Ann Neurol*. 2004;56:10-9.
- Di Rocco A. Diseases of the spinal cord in human immunodeficiency virus infection. *Semin Neurol*. 1999;19:151-5.
- Lehky TJ, Flerlage N, Katz D, Houff S, Hall WH, Ishii K, et al. Human T-cell lymphotropic virus type II-associated myelopathy: clinical and immunologic profiles. *Ann Neurol*. 1996;40:714-23.
- Toro C, Soriano V, Grupo Español de Estudio de VIH-2 y HTLV-1/2. Infección por VIH-2 y HTLV 1/2 en España. *Med Clin*. 2006;24:481-2.
- Orland JR, Engstrom J, Frider J, Sacher RA, Smith JW, Nass C, et al. Prevalence and clinical features of HTLV neurologic disease in the HTLV Outcome Study. *Neurology*. 2003;61:1588-94.
- Toro C, Blanco F, García-Gascó P, Sheldon J, Benito JM, Rallón NI, et al. Human T lymphotropic virus type 1 associated myelopathy/Tropical spastic paraparesis in a patient coinfecting with human T lymphotropic virus type 2 following initiation of antiretroviral therapy. *CID*. 2007;45:118-20.
- Rosenblatt JD, Tomkins P, Rosenthal M, Kacena A, Chan G, Valderama R, et al. Progressive spastic myelopathy in a patient co-infected with HIV-1 and HTLV-II: autoantibodies to the human homologue of rig in blood and cerebrospinal fluid. *AIDS*. 1992;6:1151-8.
- Cassoli C, Pilotti E, Bertazzoni U. Molecular and cellular interactions of VIH-1/HTLV coinfection and impact on AIDS progression. *AIDS Rev*. 2007;9:140-9.

R. Ramírez Montesinos<sup>a,\*</sup>, S. Ruiz Ruiz<sup>a</sup>, M. López-Dupla<sup>b</sup> y C. Richart Jurado<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Hospital Sant Pau i Santa Tecla, Tarragona, España

<sup>b</sup>Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España

doi:10.1016/j.rce.2009.04.008

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rrmontesinos@gmail.com  
(R. Ramírez Montesinos).

## Síndrome de Sweet con afectación pulmonar de evolución fatal

### Fatal sweet with pulmonary involvement

Sr. Director:

El síndrome de Sweet es una dermatopatía recidivante caracterizada por la aparición de pápulas inflamatorias dolorosas que se convierten en placas, y se asocia a fiebre, a leucocitosis y a artralgias. Se puede asociar a múltiples enfermedades, destacando las infecciones de las vías respiratorias superiores y los tumores hematológicos<sup>1</sup>. De forma excepcional aparecen manifestaciones extracutáneas en esta enfermedad<sup>2</sup>. Presentamos el caso de un síndrome de Sweet con afectación cutánea y pulmonar.

Varón de 67 años, fumador de 20 cigarrillos diarios, bebedor leve, con antecedentes personales de HTA esencial, hiperuricemia sintomática, bronquitis crónica, psoriasis y episodios recidivantes de neumonía y epididimitis. Había sido sometido a meniscectomía, a amigdalectomía y a faucectomía. Seguía tratamiento con amlodipino, alopurinol y omeprazol. La enfermedad actual comenzó con un herpes bucal extenso, seguido por un cuadro de parotiditis y epididimitis. Días después se añadieron artralgias generalizadas y nódulos dolorosos en ambas extremidades inferiores. La exploración física objetivó hepatomegalia, epididimitis izquierda y nódulos eritematovioláceos de unos 0,5 cm en ambos antebrazos y en región tibial anterior derecha. La analítica evidenció anemia macrocitaria, ferritina de 1.155 ng/ml, velocidad de sedimentación de 115 mm/h, proteína C reactiva de 126 mg/L, gammaglutamiltranspeptidasa de 426 UI/L, fosfatasa alcalina de 187 UI/L y gammapatía monoclonal IgA kappa (IgA de 998 mg/dL, IgG de 692 mg/dL e IgM de 112 mg/dL). La punción de la médula ósea mostró signos de dishemopoyesis con el 1,6% de las células plasmáticas. La ecografía abdominal objetivó hepatomegalia homogénea. La tomografía computarizada toracoabdominal mostró enfisema bilateral. Una biopsia cutánea evidenció vasculitis leucocitoclástica con tromboflebitis migrans asociada. Se trató con esteroides con mejoría. Asintomático en los nueve meses siguientes, posteriormente presentó clínica de infección respiratoria, y se objetivó un infiltrado en el lóbulo superior e inferior izquierdo que evolucionó favorablemente con levofloxacino. Un mes después volvió a tener disnea, fiebre y broncoespasmo y una radiología del tórax objetivó aumento de densidad en base pulmonar derecha. Los estudios microbiológicos fueron negativos. La tomografía computarizada del tórax demostró derrame pleural bilateral, engrosamiento de septos interlobulillares con alguna área en

vidrio deslustrado (fig. 1). Se instauró tratamiento con antibioterapia de amplio espectro y esteroides a altas dosis con mejoría del paciente. Durante el ingreso reaparecieron múltiples pápulas-placas eritematosoedematosas infiltradas en la cabeza y el tronco superior, que se biopsiaron con diagnóstico de síndrome de Sweet. Días después del alta, el paciente presentó insuficiencia respiratoria severa y fue ingresado en la UCI. Se realizó una fibrobroncoscopia con biopsia transbronquial. Todas las muestras microbiológicas fueron negativas y la biopsia transbronquial demostró infiltrados neutrofílicos en el intersticio pulmonar. Por otra parte, ante la persistencia de pancitopenia, se biopsió la médula ósea que fue informada como "síndrome mielodisplásico". Se efectuó tratamiento con imipenem, amikacina, voriconazol, esteroides a dosis altas y ciclosporina evolucionando satisfactoriamente. Un mes después, el paciente nuevamente desarrolló insuficiencia respiratoria grave, infiltrados bibasales y patrón intersticial en la radiografía del tórax. Fue tratado con meropenem, ciprofloxacino, voriconazol y pentamidina, se subió la dosis de esteroides y se mantuvo la ciclosporina, pero el paciente evolucionó desfavorablemente y falleció en pocos días.

El síndrome de Sweet fue descrito por el Dr. Robert Douglas Sweet en 1964 como dermatosis neutrofílica aguda febril. Se reconocen diversas formas clínicas: a) la clásica o idiopática, que cursa con fiebre, neutrofilia y lesiones eritematosas cutáneas de diversos tipos (pápulas, nódulos, placas) y respuesta rápida a esteroides; b) asociada a neoplasias, y c) asociada a fármacos<sup>1</sup>.

Aproximadamente el 20-25% de los casos de síndrome de Sweet lleva asociada una neoplasia, siendo las más frecuentes

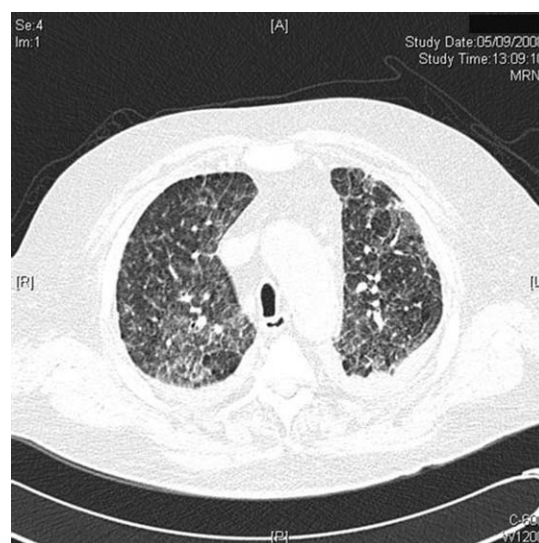


Figura 1 Tomografía computarizada torácica del paciente.