



CARTAS AL EDITOR

Síndrome de Charles Bonnet en paciente con alteración campimétrica y buena agudeza visual



Charles Bonnet syndrome in patient with impaired visual field and good visual acuity

Sr. Editor:

El síndrome de Charles Bonnet (SCB) es un cuadro clínico que consiste en la aparición de alucinaciones visuales simples o complejas en pacientes con deterioro de la visión y estado cognitivo conservado^{1–3}. El incremento de la calidad y esperanza de vida de los pacientes, muchos de ellos con patología ocular asociada al envejecimiento, como la degeneración macular asociada a la edad, está produciendo un aumento de la incidencia del SCB que puede llegar incluso al 60% de los pacientes con baja agudeza visual (AV)^{1–4}. Sin embargo, el SCB también puede desencadenarse en pacientes con buena AV pero con alteraciones campimétricas secundarias a afección neurológica, como se produce en determinados accidentes cerebrovasculares (ACV).

Paciente mujer de 75 años, revisada en la Unidad de Neurooftalmología de nuestro centro por alteración campimétrica estable, consistente en hemianopsia homónima derecha secundaria a ACV —infarto aterotrombótico de la arteria cerebral posterior izquierda— presentado un año antes. Refería la aparición brusca de alucinaciones, desde hacía un mes, consistentes en caras deformadas en color, en movimiento y de 30 min de duración aproximadamente y de predominio matinal al despertarse. Aunque las alucinaciones invadían todo el campo visual, la paciente refería que predominaban en el hemicampo izquierdo de su visión. No presentaba otro tipo de alucinaciones. Entre los antecedentes personales destacaban hipertensión arterial y diabetes mellitus en tratamiento médico. No presentaba ningún otro antecedente personal ni familiar de interés ni ninguna alergia conocida.

En la exploración presentaba una AV de 0,8 en ambos ojos (AO) con polo anterior, presión intraocular y fondo de ojo normales en AO. En la campimetría (OCTOPUS 1-2-3 programa G1X) presentaba una hemianopsia homónima izquierda estable desde el ACV. La paciente fue revisada en la Unidad de Multidisciplinar de Neurooftalmología formada

por oftalmología, neurología y psiquiatría. Se realizaron pruebas de imagen que evidenciaron la estabilidad de la afección cerebrovascular y fueron descartadas las causas desencadenantes de alucinaciones. La paciente fue diagnosticada de SCB secundario a la alteración campimétrica a pesar de la buena AV.

El SCB se caracteriza por la presencia de alucinaciones visuales complejas que suelen ser repetitivas, persistentes y de aparición brusca. El paciente no presenta déficit cognitivo ni otro tipo de alucinación sensorial. Las alucinaciones suelen ser personas, animales o árboles que no emiten sonidos. Pueden ser en blanco y negro o en color, y estáticas o en movimiento⁵. En la gran mayoría de los casos duran menos de 10 min y suelen ser repetitivas. El curso puede ser episódico o cíclico, con una duración que suele ser inferior a 18 meses, aunque hay casos descritos de varios años de evolución^{3,4}.

Se desconoce la causa por la que se producen las alucinaciones, aunque se considera que la teoría de la desaferentación sería la responsable del desarrollo del SCB. Según esta teoría, la pérdida de la estimulación de las células nerviosas de la retina por cualquier enfermedad ocular produce una evidente disminución de la estimulación de la corteza occipital, aunque sin desaparecer totalmente como en la amaurosis. Las aferencias residuales desencadenarían el fenómeno de la desaferentación con cambios histológicos, bioquímicos y anatómicos en las sinapsis para intentar compensar la escasa estimulación transformándose en hiperexcitables^{3,5}. Estos cambios se evidencian tanto en el terminal presináptico como postsináptico, así como en la disfunción en las áreas primarias y secundarias de la corteza visual. Aunque se desconoce la causa del SCB, existen determinados factores desencadenantes, como fatiga, estrés, baja iluminación y deslumbramiento^{3,5,6}.

En el caso que presentamos, la paciente no presentaba ninguna enfermedad ocular que justificara el SCB. Sin embargo, la afección cerebral con lesión de la vía óptica y alteración campimétrica secundaria serían los responsables de la desaferentación neuronal que, como fenómeno compensatorio, desencadenaría el desarrollo de las alucinaciones visuales, como se ha presentado en casos con defectos campimétricos^{7,8} e incluso después de cirugía del sistema nervioso central con defectos campimétricos secundarios^{9–12}. El déficit de aferencias nerviosas correspondientes con la hemianopsia homónima izquierda produciría el desarrollo de las alucinaciones en todo el campo visual de predominio en el hemicampo izquierdo.

Se desconoce el motivo por el que se produjo el SCB en nuestro caso, que se encontraba estable oftalmológicamente y no se había producido un descenso de la AV. Sin embargo, la progresiva desaferentación neuronal por disminución de aferencias al córtex occipital sería la responsable del desarrollo de las alucinaciones, favorecidas además por el factor desencadenante del deslumbramiento matinal.

Como conclusión, el SCB puede desarrollarse en pacientes con buena AV, por lo que oftalmólogos, neurólogos y psiquiatras deben conocer este proceso para evitar diagnósticos y tratamientos no correctos^{13,14}. El progresivo desarrollo de unidades multidisciplinarias de neurooftalmología entre las 3 disciplinas favorecerá un mejor conocimiento del SCB que, sin duda, mejorará la calidad de vida de nuestros pacientes^{13,14}.

Bibliografía

1. Jackson ML, Bassett KL. The natural history of the Charles Bonnet syndrome. Do the hallucinations go away? *Eye*. 2010;24:1301–3.
2. Terao T. Hallucinations in Alzheimer's disease and Charles Bonnet syndrome. *Am J Psychiatry*. 2000;157:2062.
3. Santos-Bueso E, Serrador-García M, Sáenz-Francés F, Méndez-Hernández CD, Martínez-de-la-Casa JM, García-Feijoo J, et al. Cese paradójico de un caso de síndrome de Charles Bonnet. *Arch Soc Esp Ophthalmol*. 2012. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.oftal.2013.01.017>
4. Schadlu A, Schadlu R, Banks J. Charles Bonnet syndrome: A review. *Curr Opin Ophthalmol*. 2009;20:219–22.
5. Menon GJ, Rahman I, Menon SJ, Dutton GN. Complex visual hallucinations in the visually impaired: The Charles Bonnet Syndrome. *Surv Ophthalmol*. 2003;48:58–72.
6. Nesher R, Nesher G, Epstein E, Assia E. Charles Bonnet syndrome in glaucoma patients with low vision. *J Glaucoma*. 2001;10:396–400.
7. Renou P, Deltour S, Samson Y. Complex visual hallucinations following occipital infarct and perception of optical illusions. *Rev Neurol (Paris)*. 2008;164:481–5.
8. Ashwin PT, Tsaloumas MD. Complex visual hallucinations (Charles Bonnet syndrome) in the hemianopic visual field following occipital infarction. *J Neurol Sci*. 2007;263:184–6.
9. Tan CS, Sabel BA. Charles Bonnet syndrome after occipital cortical resection for cortical dysplasia may be related to denervation supersensitivity. *Arch Neurol*. 2005;62:1479.
10. Choi EJ, 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.
11. 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;101:846–53.
12. Contardi S, Rubboli G, Giulioni M, Michelucci R, Pizza F, Gardella E, et al. Charles Bonnet syndrome in hemianopia, following antero-mesial temporal lobectomy for drug-resistant epilepsy. *Epileptic Disord*. 2007;9:271–5.
13. Santos-Bueso E, Serrador-García M, García-Sánchez J. Donepezilo como tratamiento del síndrome de Charles Bonnet. *Arch Soc Esp Ophthalmol*. 2013;88:244–5.
14. Santos-Bueso E, Serrador-García M, García-Sánchez J. Tratamiento del síndrome de Charles Bonnet. *Arch Soc Esp Ophthalmol*. 2013;88:369–70.

E. Santos-Bueso*, M. Serrador-García, F. Sáenz-Francés y J. García-Sánchez

Unidad de Neurooftalmología, Servicio de Oftalmología, Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Clínico San Carlos (IdISSC), Madrid, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: esbueso@hotmail.com
(E. Santos-Bueso).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2013.12.019>

Encefalomiелitis aguda diseminada como complicación del lupus eritematoso sistémico[☆]



Acute disseminated encephalomyelitis as a complication of systemic lupus erythematosus

Sr. Editor:

En torno al 50% de los pacientes con lupus eritematoso sistémico (LES), en cualquier momento del curso evolutivo de la enfermedad, presentan afectación del sistema nervioso central¹. Las manifestaciones del *neurolupus* incluyen cefaleas, crisis, alteraciones visuales, ictus, mielitis, trastornos

del movimiento, alteraciones de la memoria, alteraciones de la personalidad y depresión².

Se describe el caso de un paciente de 33 años, que presentó una variante hemorrágica de encefalomiелitis aguda diseminada (EAD), que permitió el diagnóstico de LES.

Paciente de 33 años, que acudió a nuestro hospital con cuadro de náuseas, vómitos, diarrea y fiebre. Entre sus antecedentes personales destacaban un cuadro psicótico aislado 10 años antes, y consultas a su médico de cabecera por episodios de dolor pleurítico y varios episodios de inflamación articular dolorosa. Se encontraba en tratamiento con risperidona, biperideno y citalopram.

Durante el cuarto día de hospitalización comenzó con un cuadro de debilidad en extremidades inferiores y alteración de esfínteres. En la exploración física se objetivaba una paraparesia flácida arreflexica e hipoestesia. Se realizaron una TC craneal y de columna, sin alteraciones destacables. El análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) reveló una pleocitosis linfocitaria con 90 células (96% mononucleares), hiperproteínoorraquia (328 mg/dl) y niveles de glucosa normales (57 mg/dl). Se inició tratamiento corticoideo con

[☆] Presentado en la LXI Reunión Anual de la SEN.