

cuerpo. Como se describe en el libro *Las Aventuras de Alicia en el País de las Maravillas*⁴ el grupo de síntomas incluye ilusiones visuales en las que el paciente ve alteradas las dimensiones de los objetos (micropsia o macropsia), percibe reiteradamente imágenes tras la desaparición de un objeto (palinopsia), alteración de la forma (metamorfopsia), percibe animales (zoopsia).

Ocasionalmente este trastorno puede acompañarse también de sensación de despersonalización y alteración de la percepción del tiempo. Un dato importante es que los pacientes son conscientes de la naturaleza ilusoria de las percepciones⁵.

Los síntomas del SAPM se atribuyen a aberraciones funcionales y estructurales del sistema de percepción visual en el lóbulo occipital⁶, y entre sus causas más frecuentes se encuentran lesiones ocupantes de espacio, fenómenos migrañosos, crisis epilépticas o sustancias alucinógenas.

En algunas series la causa cerebrovascular supone el 3% de los SAPM, siendo predominante en mayores de 18 años⁷.

La mayoría de casos son benignos, sin embargo cuando existe una causa subyacente (como en el caso de nuestra paciente) un tratamiento sintomático puede ser necesario y útil, siendo los antiepilépticos los fármacos más utilizados⁸.

En el caso de nuestra paciente la evolución con dosis bajas de antiepiléptico fue óptima.

Bibliografía

1. Feigin VL, Forouzanfar MH, Krishnamurthi R, Mensah GA, Connor M, Bennett DA, et al., Global Burden of Diseases, Injuries, and Risk Factors Study 2010 (GBD 2010) and the GBD Stroke Experts Group. Global and regional burden of stroke during 1990-2010: Findings from the Global Burden of Disease Study 2010. *Lancet*. 2014;383:245–54.
2. Marrugat J, Arboix A, García-Eroles L, Salas T, Vila J, Castell C, et al. Estimación de la incidencia poblacional y la mortalidad de la enfermedad cerebrovascular establecida isquémica y hemorrágica en 2002. *Rev Esp Cardiol*. 2007;60:573–80.
3. Todd J. The syndrome of Alice in Wonderland. *Can Med Assoc J*. 1995;73:701–4.
4. Carrol L. *Las aventuras de Alicia en el País de las Maravillas*. Ed. Siruela. 1865. Madrid.
5. Camacho Velasquez JL, Rivero Sanz E, Tejero Juste C, Suller Marti A. Alice in Wonderland syndrome in cerebrovascular disease. *Neurología*. 2016;31:418–20.
6. Brumm K, Walenski M, Haist F, Robbins SL, Granet DB, Love T. Functional magnetic resonance imaging of a child with Alice in Wonderland syndrome during an episode of micropsia. *J AAPOS*. 2010;14:317–22.
7. Blom JD. Alice in Wonderland syndrome: A systematic review. *Neurol Clin Pract*. 2016;6:259–70.
8. Losada del Pozo R, Cantarín Extremera V, García-Penas J, Duat-Rodríguez A, López-Marín L, Gutierrez Solana L, et al. Características y evolución de los pacientes con síndrome de Alicia en el País de las Maravillas. *Rev Neurol*. 2011;53: 641–8.

C. García-Cabo*, J. Fernández-Domínguez,
R. García-Rodríguez y V. Mateos Marcos

*Servicio de Neurología, Centro Médico de Asturias,
Oviedo, Asturias, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: c.garciacabo@gmail.com

(C. García-Cabo).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.10.011>

0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Síndrome de Charles Bonnet en paciente joven con antecedentes de epilepsia



Charles Bonnet syndrome in a young patient with a history of epilepsy

Sr. Director:

El síndrome de Charles Bonnet se suele describir, dentro de su rareza, en pacientes de tercera edad especialmente mujeres por compromiso oftalmológico, ya sea por enfermedades retinianas o de polo anterior^{1,2}. Describimos un caso de Charles Bonnet en un paciente varón joven por atrofia bilateral del nervio óptico, secundaria a hipertensión intracraneal por trombosis venosa cerebral.

Paciente varón de 44 años que debutó con múltiples trombosis de senos venosos cerebrales de etiología no filiada a los 30 años. El único factor de riesgo en el momento de la trombosis era ser fumador. Las secuelas de las trombosis fueron crisis epilépticas parciales secundarias de sintomatología

sensitiva e hipertensión intracraneal con edema de nervio óptico bilateral. Se inició tratamiento con acenocumarol, carbamazepina, derivación lumbo-peritoneal y fenestración de ambos nervios ópticos que no evitó una atrofia de los mismos. A la edad de 40 años, dada la reducción de las crisis epilépticas parciales y la normalidad demostrada en 3 electroencefalogramas se decidió retirar el tratamiento antiepiléptico.

Hace 2 años comenzó con visiones de elementos serpiginosos de más de 10 min de duración, por lo que se solicitó una resonancia magnética para descartar alteraciones occipitales ante la sospecha de retrombosis de los senos. No se apreciaron cambios respecto a las resonancias previas. Se realizó un electroencefalograma, informado como normal para la edad del paciente. Desde entonces y hasta la actualidad el paciente refiere la visión de un coche amarillo que le aparece de forma recurrente en diferentes puntos del campo visual, tanto en visión monocular como en binocular. Los episodios duran desde segundos a horas. No hay síntomas asociados, ni desconexión del medio, ni cefaleas. No lo relaciona con el cansancio, ni con actividades particulares o cambios en las condiciones de iluminación o de posición. Es plenamente consciente del fenómeno y refiere que las

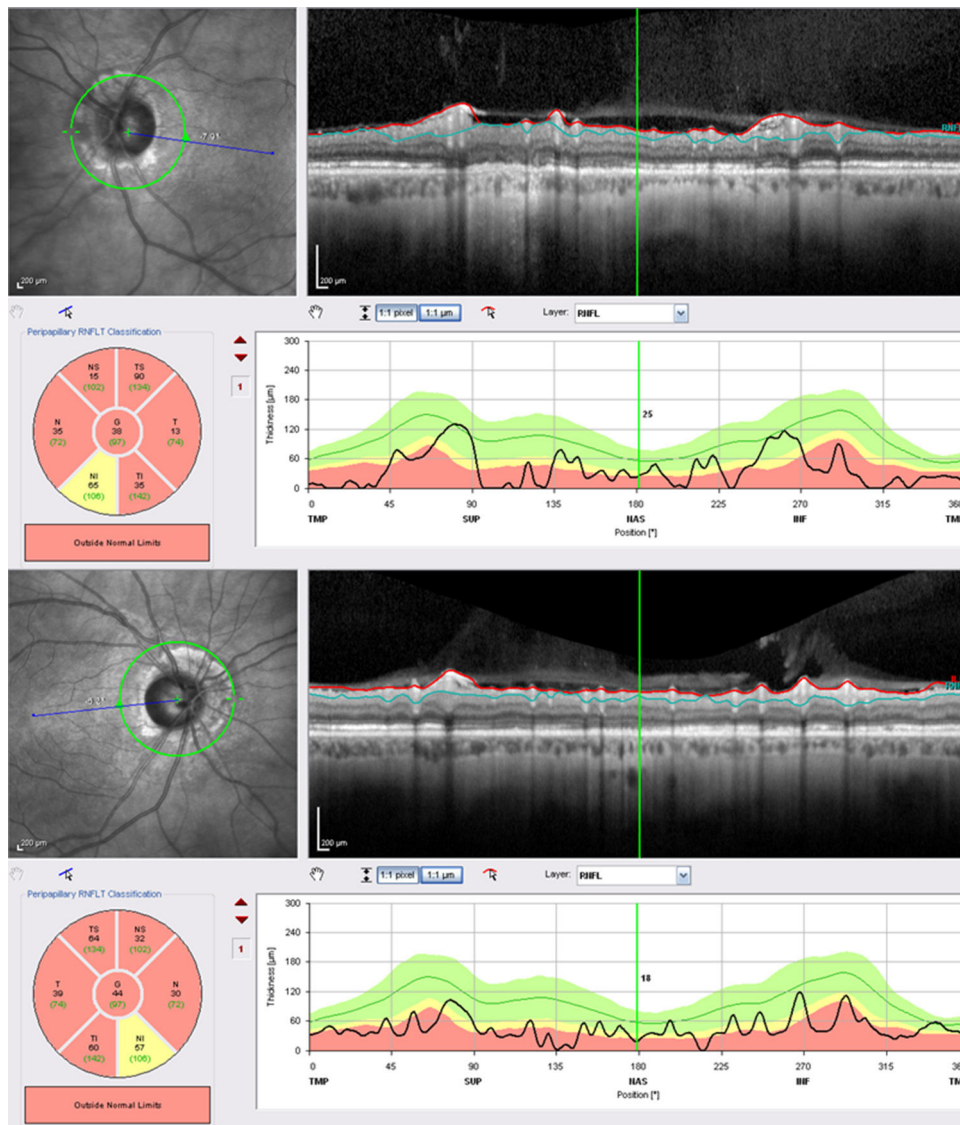


Figura 1 Tomografía de coherencia óptica en la que se observa atrofia grave en la capa de fibras nerviosas peripapilar de ambos nervios ópticos.

alucinaciones no son del todo molestas, por lo que en principio no se instaura ningún otro tratamiento. Su agudeza visual (AV) en el momento actual es de 0,4 en el ojo derecho y de 0,25 en el izquierdo. Presenta una atrofia grave de ambos nervios ópticos (fig. 1) y una restricción campimétrica severa (fig. 2).

El síndrome de Charles Bonnet se define como un cuadro alucinatorio visual en pacientes con déficits visuales. Clásicamente, el síndrome ha sido descrito en pacientes de tercera edad, especialmente mujeres³. Se trata de alucinosis pues se tiene consciencia parcial o total del fenómeno, lo que suele conllevar una gran ansiedad, aparecen de forma súbita, sin control voluntario y pueden durar segundos o días.

En la mayoría de series el déficit visual es más severo que en este caso y se presenta en pacientes con degeneración macular, catarata o glaucoma⁴. Se ha asociado también a tratamientos oculares como terapia fotodinámica, fotocoagulación retiniana con láser o inyecciones de

antiangiogénicos. Antes de realizar el diagnóstico y dados los antecedentes, es importante descartar otras causas de alucinaciones visuales como inflamatorias, tóxico-metabólicas, infecciosas y, muy especialmente, neurológicas como epilepsia, migrañas o demencias tipo por cuerpos de Lewy⁵. En este caso la sospecha de epilepsia por afectación del lóbulo occipital era alta ante la aparición de las alucinosis simples, pero con las alucinaciones complejas se vuelve más improbable.

La génesis del cuadro continúa sin estar aclarada. Las teorías más barajadas hoy día lo atribuyen a la desafe-renciación, por la cual la carencia sensorial por el déficit visual provocaría una activación endógena de la corteza visual². Ningún modelo ha sido claramente aceptado y ninguno explica por qué la mayoría de pacientes con baja visión no experimenta alucinaciones. Es por ello por lo que muchos autores defienden una posible vinculación del síndrome con la presencia o riesgo de desarrollar deterioro cognitivo⁶. Sin embargo, esta relación aún no ha podido ser demostrada.

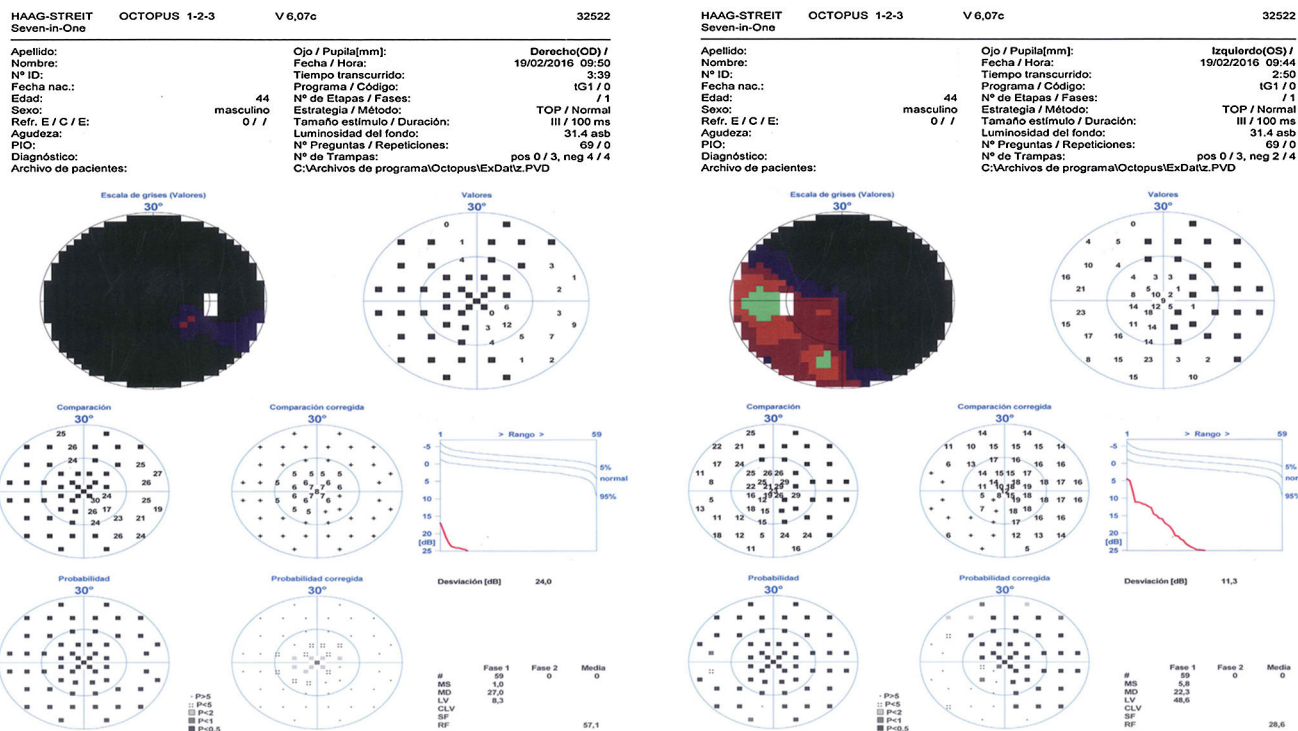


Figura 2 Campo visual Octopus 30 grados con restricción campimétrica severa en ambos ojos.

En el caso que presentamos el origen de las alucinaciones, a pesar de la buena AV del paciente, podría estar relacionado con la severa restricción campimétrica secundaria a la atrofia del nervio óptico secundaria a hipertensión intracranial.

Como ya se ha descrito previamente⁷, graves alteraciones campimétricas por lesiones de la vía óptica podrían desencadenar desaferentación neuronal y desarrollo de síndrome de Charles Bonnet en pacientes con relativa buena AV.

Así pues, el síndrome de Charles Bonnet es un cuadro complejo de incidencia creciente que precisa un abordaje multidisciplinar entre oftalmólogos, neurólogos y psiquiatras para evitar diagnósticos erróneos y proporcionar un tratamiento adecuado. Epilepsia y síndrome de Charles Bonnet podrían coexistir y ponen de manifiesto una red neuronal de algún modo patológica⁸. Se necesitan nuevos estudios para conocer de un modo más profundo y adecuado no solo del síndrome, sino también las bases neurofisiológicas de las alucinaciones.

Bibliografía

- Santos-Bueso E, Serrador-García M, Porta-Etessam J, Rodríguez-Gómez O, Martínez-de-la-Casa JM, García-Feijoo J, et al. Charles Bonnet syndrome. A 45-case series. *Rev Neurol.* 2015;60:337–40.
- Burke W. The neural basis of Charles Bonnet hallucinations: A hypothesis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2002;73:535–41.
- Santos-Bueso E, Sáenz-Francés F, Serrador-García M, Porta-Etessam J, Martínez-de-la-Casa JM, García-Feijoo J, et al.

Prevalence and clinical characteristics of Charles Bonnet syndrome in Madrid, Spain. *Eur J Ophthalmol.* 2014;24:960–3.

- Ffytche DH. Visual hallucinations and the Charles Bonnet syndrome. *Curr Psychiatry Rep.* 2005;7:168–79.
- Walker JD, Keys MA. Dementia with lewy bodies and Charles Bonnet syndrome. *Retin Cases Brief Rep.* 2008;2:27–30.
- Russell G, Burns A. Charles Bonnet syndrome and cognitive impairment: A systematic review. *Int Psychogeriatr.* 2014;22:1–13.
- Santos-Bueso E, Serrador-García M, Sáenz-Francés F, García-Sánchez J. Síndrome de Charles Bonnet en paciente con alteración campimétrica y buena agudeza visual. *Neurología.* 2016;31:208–9.
- Kumral E, Uluakay A, Dönmez İ. Charles Bonnet syndrome in a patient with right medial occipital lobe infarction: Epileptic or deafferentation phenomenon? *Neurologist.* 2015;20:13–5.

P. Cifuentes-Canorea*, I. Camacho-Bosca,
L. Perucho-González y E. Santos-Bueso

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

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pilarcifuca@gmail.com
(P. Cifuentes-Canorea).

<https://doi.org/10.1016/j.nrl.2016.11.001>
0213-4853/

© 2016 Sociedad Española de Neurología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).