

Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas como pródrómo de faringoamigdalitis estreptocócica

Sonia Liébana

Departamento de Enfermería y Fisioterapia. Facultad de Medicina. Universidad CEU-San Pablo. Boadilla del Monte, Madrid, España.

Correspondencia: Prof. Sonia Liébana. Facultad de Medicina. Universidad CEU-San Pablo. Campus de Montepríncipe, edificio MED. Urb. Montepríncipe. E-28668 Boadilla del Monte (Madrid).

E-mail: sliebana@ceu.es

Aceptado tras revisión externa: 27.01.16.

Cómo citar este artículo: Liébana S. Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas como pródrómo de faringoamigdalitis estreptocócica. Rev Neurol 2016; 62: 284-6.

© 2016 Revista de Neurología

En 1952, Lippman [1] describió por primera vez siete casos de pacientes migrañosos que cursaban con alteración de la percepción corporal, de los objetos y del transcurrir del tiempo, y hasta 1955 no fue cuando Todd [2] asignó el nombre de síndrome de Alicia en el País de las Maravillas (SAPM) a este 'singular grupo de síntomas íntimamente relacionados con la migraña y la epilepsia', en alusión a la obra literaria *Alice's adventures in Wonderland*, publicada en 1865 por Charles Lutwidge Dodgson bajo el pseudónimo de Lewis Carroll.

Posteriormente, se han ido describiendo nuevos casos, y en la actualidad se define como un cuadro de trastornos complejos de la percepción que puede cursar, de mayor a menor frecuencia, con varios de los siguientes síntomas:

- **Visuales:** micropsia/macropsia, micro/macrosomatognosia, teleopsia, pelopsia, metamorfopsia, distorsión de la situación espacial de los objetos, de su coloración o de la del entorno, sensación de desplazamiento de objetos y palinopsia [1,3-19].
- **Somestésicos:** delirio y alucinaciones, agitación y miedo, alteración en la percepción del transcurso del tiempo, desrealización, despersonalización y dualidad somatopsíquica [1-4,8,11,13-19].
- **Auditivos:** alucinaciones auditivas, hiperacusia y fonofobia [2,11,13-18].
- **Olfativos:** alucinaciones olfativas [14].

A pesar de que su etiología aún no ha sido del todo esclarecida, se han relacionado la infecciosa [3,5,7,9,10,16,18-22] y la migrañosa [1-4,8,

9,15,17,23] como las más prevalentes, seguidas por la epiléptica [3,9,24], la intoxicación por cannabis [3] y LSD [12], la reacción adversa al topiramato [8], al montelukast [6], a las benzodiazepinas [3] y al dextrometorfano [3], el cavernoma temporoparietal [13], el traumatismo craneoencefálico [9], el síndrome delirante confusional [11] y la idiopática [9]. La etiopatogenia infecciosa se ha relacionado con los virus de Epstein-Barr [3,5,7,10,19], *Coxsackie* [3,20], citomegalovirus [3], varicela zóster [3,22] e *influenza* H1N1 [18,21], y con la neuroborreliosis [16].

Se presenta un caso de SAPM como pródrómo de faringoamigdalitis estreptocócica.

Niña caucásica sana, de 5 años y 7 meses, con antecedentes personales de cefalea por estímulo frío, y familiares de migraña con y sin aura visual (tía y abuela maternas, respectivamente) y cefalea por estímulo frío (tía) que, tres días antes de la instauración de alteraciones en la percepción visual, comenzó a referir imposibilidad para tragar ('pienso que quiero comer, pero cuando intento tragar mi garganta no le hace caso a mi cabeza y no puedo, es como si lo hubiera olvidado, no sé cómo hacerlo').

La primera serie de episodios ocurrió tras un traumatismo occipital desde su propio pie que no ocasionó pérdida de conocimiento ni vómitos. En las horas posteriores empezó a aquejar cefalea de intensidad moderada en la región frontal y despertares nocturnos, con episodios de terror y macropsias ('hay caras grandes con ojos negros muy grandes que se mueven delante de mí y vienen hacia mí'; 'toda la habitación es muy grande, mucho más de lo que tiene que ser'). Al día siguiente continuó constatando macropsias breves (menos de cinco minutos) y frecuentes (más de cinco veces/día), y cefalea, y por la tarde comenzó con fiebre (38,7 °C) y dolor de garganta. En el examen físico se evidenciaron adenomegalias cervicales y palatinas, estas últimas con focos infecciosos de drenaje, y el test de detección rápida de estreptococo A mediante exudado faríngeo resultó positivo; el proceso se atribuyó a faringoamigdalitis estreptocócica. Se le pautó amoxicilina y, al cuarto día de persistencia de macropsias y metamorfopsias ('mamá, estás graciosa con la cabeza tan grande'), acudió al servicio de oftalmología, donde relató los hechos con tranquilidad y refiriendo que 'ver las cosas así era divertido'. El examen ocular completo no reveló hallazgos patológicos, por lo que fue derivada a urgencias

pediátricas donde, al resultar el examen neurológico normal, recibió el alta.

Ante la persistencia de las macropsias, metamorfopsias, distorsión de la situación espacial de los objetos y palinopsia ('la televisión la veo torcida hacia la derecha y se mueve muy rápido hacia arriba y hacia abajo, como si hubiera muchas teles'), acudió a urgencias pediátricas en otro centro hospitalario, donde se llevó a cabo una exhaustiva exploración neurológica en la que tampoco se evidenciaron alteraciones. El estudio serológico dio resultados negativos en la reacción de Paul Bunnell y anticuerpos IgG e IgM para citomegalovirus y virus de Epstein-Barr. Así, fue diagnosticada de SAPM de instauración asociada al cuadro infeccioso padecido en los días precedentes; las alteraciones visuoperceptivas persistieron cuatro semanas.

El registro electroencefalográfico realizado en fase de resolución en condiciones de vigilia con privación parcial previa de sueño reveló una actividad bioeléctrica caracterizada por la desincronización global leve del ritmo de fondo, conformada por actividad theta difusa de predominio centrotemporal bilateral. No se evidenciaron asimetrías interhemisféricas, grafoelementos patológicos focales ni generalizados, ni anomalías epileptiformes u otras alteraciones específicas.

A los dos meses tuvo lugar una segunda serie que comenzó con desrealización ('¿estamos en un sueño o esto está pasando de verdad?'). El segundo día presentó fiebre (38,5 °C), que, también en esta ocasión, fue ocasionada por faringoamigdalitis estreptocócica y tratada con amoxicilina. El SAPM persistió dos semanas con macropsias de presentación preferente en penumbra u oscuridad, microsomatognosia y teleopsia ('cuando miro hacia abajo veo que mis pies se han hecho muy pequeños y están como lejos').

Tres meses después sobrevino una tercera serie, que cursó con macropsias y micropsias ('la galleta de mi mano derecha es grande y la de la izquierda pequeña, y si las cambio de lado siguen siendo de ese tamaño'), y tres meses más tarde, una cuarta, que cursó con alucinaciones, macropsias, sensación de desplazamiento de objetos y teleopsia de presentación preferente en penumbra u oscuridad ('he vuelto a ver los ojos negros en las caras grandes y, cuando he mirado alrededor, toda la habitación era enorme y la persiana subía y bajaba sin parar'; 'mamá, toda la cocina es muy grande y tú estás como muy lejos'). Ambas fueron afebriles y se pre-

sentaron con cuatro y cinco días de antelación, respectivamente, a la manifestación aguda de la faringoamigdalitis, que se resolvió espontáneamente en un período inferior a una semana.

Finalmente, dos meses después tuvo lugar una quinta serie que comenzó con síntomas somestésicos propioceptivos de corta duración en los miembros inferiores ('sé que mis piernas están aquí porque las veo y las toco, pero siento como si no estuvieran, me cuesta moverlas'). Al día siguiente aquejó cefalea moderada en la región frontal, dolor de garganta, síntomas propioceptivos ('otra vez me cuesta notar las piernas, sólo siento que el centro de la pierna izquierda se «abomba» hacia dentro con cada latido'), macropsias y micropsias. Durante la tarde comenzó con fiebre (38,4 °C) y dificultad para tragar, y refirió también 'incomodidad' para dormir provocada por las macropsias. En el examen físico se constataron adenomegalias palatinas con focos infecciosos de drenaje, y el test de detección rápida de estreptococo A resultó de nuevo positivo, por lo que se le pautó penicilina. Las alteraciones visuoperceptivas persistieron un total de nueve días.

El caso del SAPM que se presenta es único hasta los ahora descritos como pródromo de amigdalitis estreptocócica. Los episodios se sucedieron en un marco temporal de nueve meses asociados recurrentemente a faringoamigdalitis, y se precisó antibioterapia para la resolución de los dos primeros y el último, en los que se detectó la presencia de estreptococo A. Al igual que otros casos infecciosos [3,10,19], las alteraciones perceptuales se instauraron con anterioridad al inicio de la fase aguda (2-5 días) en episodios pluricotidianos de corta duración. El único caso infeccioso en el que se ha constatado una recaída a los 11 meses es el descrito por Losada et al [3]. En el presente han tenido lugar cinco recidivas hasta la fecha.

Cuatro series comenzaron con síntomas somestésicos: el primero y el cuarto, con alucinaciones asociadas a terror; el segundo, con desrealización, y el quinto, con sensación de distorsión corporal propia, pero ya instaurado el síndrome, éstos se circunscribieron principalmente al área visual (generalmente macropsias) y, secundariamente, como alteración en la percepción de la situación espacial y sensación de desplazamiento de los objetos, palinopsia, teleopsia, metamorfopsia y microsomatognosia. Todas afectaban a la percepción de objetos animados

e inanimados, salvo la microsomatognosia, en la que únicamente se vio involucrada la imagen corporal propia. Así, el presente caso es coincidente en los síntomas iniciales del SAPM hasta ahora descritos, que giran eminentemente en torno al campo de la percepción visual [1-19] y somestésica [1-4,8,11,13-19], y se presentan preferentemente y con mayor duración en penumbra y oscuridad. Esta característica se ha constatado únicamente en las etiologías infecciosa [7, 16,19] y migrañosa [8].

Al igual que numerosos casos descritos [4-8, 12,15,16,18,20], el examen neurológico resultó normal, siendo la niña plenamente consciente de que sus percepciones no eran reales (excepto el comienzo con desrealización). Además, como el caso expuesto por Pérez-Méndez et al [7], en la exploración física, ésta presentaba amigdalitis como alteración más relevante.

Sobre el estudio funcional cerebral, en la bibliografía se han descrito potenciales visuales evocados normales en la etiología epiléptica [13], mientras que en la infecciosa y la migrañosa se da un incremento en la amplitud [3,10, 17]. En el electroencefalograma no se evidencian anomalías en la etiología tóxica [3], pero sí ondas lentas posteriores en la migrañosa [3, 17], la infecciosa [3] y la epileptógena [3]; y la tomografía computarizada por emisión de fotón único muestra hipoperfusión en los lóbulos temporales en los casos infecciosos [3,25]. Por ello, se ha postulado como origen funcional del síndrome una hipoperfusión inicial del área cerebral implicada (lóbulo occipital y región posterior parietotemporal), con incremento posterior de la actividad neuronal [3,8,22,25]. No obstante, cabe mencionar que en el presente caso la actividad theta difusa centrottemporal podría deberse a la inmadurez cortical fisiológica propia de la franja de edad de la paciente.

Generalmente, el SAPM asociado a tóxicos o químicos y epilepsia, entre otros, puede darse a cualquier edad [3,8,9,11-13,16], mientras que en las etiologías infecciosa y migrañosa es más prevalente en la infancia y la adolescencia [6,7, 10,15,16,18,19,22,23], y la paciente se adscribe a este grupo de edad. Asimismo, el síndrome se ha ido presentando con mayor brevedad, por lo que, teniendo también en cuenta otros casos precedentes [3,7], cabe esperar una tendencia natural favorable hacia su resolución.

Sobre sus antecedentes destacan los familiares de migraña, con auras visuales en el caso de su tía, quien también padecía cefaleas por estí-

mulo frío y sufrió un cuadro periódico de alteraciones del sueño, que cursó con despertares provocados por angustia e imposibilidad temporal de moverse, respirar ni gritar. Aquí es crucial destacar el caso de la paciente con SAPM descrito por Blom et al [14], quien también padeció este tipo de parasomnia denominada 'parálisis del sueño'. Sin embargo, en su historia personal no se constataron cefaleas no asociadas a los procesos infecciosos ni síntomas sugerentes de equivalente migrañoso en la infancia.

En lo referente a la instauración del síndrome, la niña refirió disfagia como síntoma previo al inicio de las alteraciones visuoperceptivas, que, si bien es característica de la faringoamigdalitis debido a la inflamación, la descripción que de ella hizo ('cuando intento tragar mi garganta no le hace caso a mi cabeza') llama a la reflexión de si, quizá, ésta no formara parte del inicio autónomo del SAPM. El único autor que documentó en dos pacientes un síntoma neurológico orofacial (disfagia) fue Todd [2], por lo que se recomienda su consideración en lo sucesivo.

Por todo lo expuesto, cabe sugerir la presentación del SAPM como pródromo de faringoamigdalitis estreptocócica en una niña sujeta a diversos factores predisponentes, como su edad, antecedentes neurológicos familiares, sexo femenino (por el cual no tiene preferencia el SAPM, pero sí la enfermedad migrañosa) e instauración de un proceso infeccioso cuya clínica, en concreto las adenopatías palatinas, presenta analogía con algunos síntomas de la etiología infecciosa relacionada con el SAPM. Como elementos recurrentes en el caso destacan su presentación previa al estado agudo infeccioso, la reducción o ausencia de luz en el entorno como facilitador y la macropsia como principal alteración visuoperceptiva.

Debido a dicha anticipación recurrente al estado álgido del cuadro infeccioso, cabría enmarcarlo como 'aura infecciosa' relacionada con el proceso inflamatorio faringoamigdalino que algunos pacientes pueden experimentar. Por ello, cabe concienciar a la comunidad clínica y científica sobre esta infrecuente alteración perceptual como síntoma colateral benigno que, a pesar de su alarmante presentación, puede considerarse una ventaja diagnóstica y terapéutica.

Bibliografía

1. Lippman CW. Certain hallucinations peculiar to migraine. *J Nerv Ment Dis* 1952; 116: 346-51.

2. Todd J. The syndrome of Alice in Wonderland. *Can Med Assoc* 1955; 73: 701-4.
3. Losada-Del Pozo R, Cantarín-Extremera V, García-Peñas JJ, Duat-Rodríguez A, López-Marín L, Gutiérrez-Solana LG, et al. Características y evolución de los pacientes con síndrome de Alicia en el País de las Maravillas. *Rev Neurol* 2011; 53: 641-8.
4. Corral-Caramés MJ, González-López MT, López-Abel B, Táboas-Pereira MA, Francisco-Morais MC. Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas como aura persistente de migraña e inicio de enfermedad migrañosa. *Rev Neurol* 2009; 48: 520-2.
5. Asensio-Sánchez VM. Síndrome de Alicia en el País de las Maravillas. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2014; 89: 77-8.
6. Bernal-Vañó E, López-Andrés N. Un caso de síndrome de Alicia en el País de las Maravillas en probable relación con el uso de montelukast. *An Pediatr (Barc)* 2013; 78: 127-35.
7. Pérez-Méndez C, Martín-Mardomingo M, Otero-Martínez B, Lagunilla-Herrero L, Fernández-Zurita C. Síndrome de 'Alicia en el País de las Maravillas' asociado a infección por el virus de Epstein-Barr. *An Esp Pediatr* 2001; 54: 601-2.
8. Evans RW. Reversible palinopsia and the Alice in Wonderland syndrome associated with topiramate use in migraineurs. *Headache* 2006; 46: 815-8.
9. Liu AM, Liu GW, Liu GW, Liu GT. 'Alice in Wonderland' syndrome: presenting and follow-up characteristics. *Pediatr Neurol* 2014; 51: 317-20.
10. Lahat E, Berkovitch M, Barr J Paret G, Barzilai A. Abnormal visual evoked potentials in children with 'Alice in Wonderland' syndrome due to infectious mononucleosis. *J Child Neurol* 1999; 14: 732-5.
11. Takaoka K, Ikawa N, Niwa N. 'Alice in Wonderland' syndrome as a precursor of delusional misidentification syndromes. *Int J Psychiatry Clin Pract* 2001; 5: 149-51.
12. Lerner AG, Lev-Ran S. LSD-associated 'Alice in Wonderland syndrome': a hallucinogen persisting perception disorder case report. *Isr J Psychiatry Sci* 2015; 52: 67-9.
13. Philip M, Kornitzer J, Marks D, Lee HJ, Souayah N. Alice in Wonderland syndrome associated with a temporo-parietal cavernoma. *Brain Imaging Behav* 2015; 9: 910-2.
14. Blom JD, Looijestijn J, Goekoop R, Diederer KJM, Rijklaart AM, Slotema CW, et al. Treatment of Alice in Wonderland syndrome and verbal auditory hallucinations using repetitive transcranial magnetic stimulation: a case report with fMRI findings. *Psychopathology* 2011; 44: 337-44.
15. Smith RA, Wright B, Bennett S. Hallucinations and illusions in migraine in children and the Alice in Wonderland syndrome. *Arch Dis Child* 2015; 100: 296-8.
16. Binalsheik IM, Griesemer D, Wang S, Álvarez-Altalef R. Lyme neuroborreliosis presenting as Alice in Wonderland syndrome. *Pediatr Neurol* 2012; 46: 185-6.
17. Hamed SA. A migraine variant with abdominal colic and Alice in Wonderland syndrome: a case report and review. *BMC Neurol* 2010; 10: 2-5.
18. Augarten A, Aderka D. Alice in Wonderland syndrome in H1N1 influenza. *Pediatr Emerg Care* 2011; 27: 120.
19. Copperman SM. 'Alice in Wonderland' Syndrome as a presenting symptom of infectious mononucleosis in children: a description of three affected young people. *Clin Pediatr* 1977; 16: 143-6.
20. Wang SM, Liu CC, Chen YJ, Chang YC, Huang CC. Alice in Wonderland syndrome caused by coxsackievirus B1. *Pediatr Infect Dis J* 1996; 15: 470-1.
21. Kuo SC, Yeh YW, Chen CY, Weng JP, Tzeng NS.

Possible association between Alice in Wonderland syndrome and influenza A infection. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 2012; 24: e7-8.

22. Soriani S, Faggioli R, Scarpa P, Borgna-Pignatti C. 'Alice in Wonderland' syndrome and varicella. *Pediatr Infect Dis J* 1998; 17: 935-6.
23. George D, Bernard P. Complex hallucinations and panic attacks in a 13-year-old with migraines: the Alice in Wonderland syndrome. *Innov Neurosci* 2013; 10: 30-2.
24. Zwijnenburg PJ, Wennink JM, Laman DM, Linssen WH. Alice in Wonderland syndrome: a clinical presentation of frontal lobe epilepsy. *Neuropediatrics* 2002; 33: 53-5.
25. Kuo YT, Chiu NC, Shen EY, Ho CS, Wu MC. Cerebral perfusion in children with Alice in Wonderland syndrome. *Pediatr Neurol* 1998; 19: 105-8.

Ictus talámico secundario a disección vertebral tras la práctica de yoga

Joaquín Valle-Alonso^a, Luciana Rudski-Ricondo^b, Javier Fonseca^c, Almudena López-Sánchez^c, Elisa Lopera-Lopera^c

^a Accident and Emergency Medicine. Southport and Omskirk Hospital. Merseyside, Reino Unido. ^b Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Reina Sofía. Córdoba. ^c Servicio de Urgencias. Hospital Valle de los Pedroches. Pozoblanco, Córdoba, España.

Correspondencia: Joaquín Valle Alonso MD. Accident and Emergency Medicine. Southport and Formby District General Hospital. Town Lane Kew. Southport, Merseyside PR8 6PN, United Kingdom.

E-mail: joa51274@hotmail.com

Aceptado tras revisión externa: 07.01.16.

Cómo citar este artículo: Valle-Alonso J, Rudski-Ricondo L, Fonseca J, López-Sánchez A, Lopera-Lopera E. Ictus talámico secundario a disección vertebral tras la práctica de yoga. *Rev Neurol* 2016; 62: 286-7.

© 2016 Revista de Neurología

La disección de la arteria vertebral se origina por un desgarro en el revestimiento de la íntima del vaso involucrado, que se produce de manera espontánea o en respuesta a un traumatismo que puede ser trivial [1]. Aunque la disección arterial intracraneal es rara, la disección de la carótida interna o arteria vertebral se produce típicamente a la altura de C1-C2 y es una causa importante de isquemia en pacientes jóvenes y de mediana edad. Aunque no hay predilección general por motivos de sexo, las mujeres son de media unos cinco años más jóvenes que los hombres en el momento de la disección de la arteria vertebral [2]. En estudios basados en la comunidad en Estados Unidos y Francia, la incidencia anual de disección carotídea o vertebral espontánea varió de 2,5 a 3 por 100.000 personas [2,3]. En un estudio del Hospital Reina

Sofía se analizaron de forma prospectiva los casos de disección de la arteria vertebral confirmados angiográficamente e ingresados en los últimos cinco años (desde julio de 1998 hasta julio de 2003). Se recogieron un total de 11 pacientes (cuatro mujeres), con una edad media de 39,45 años (rango: 15-58 años).

Las disecciones espontáneas se han descrito en las arterias de todo el cuerpo. Los segmentos extracraneales de la arteria carótida y las arterias vertebrales son mucho más propensos a sufrir una disección que cualquiera de sus segmentos arteriales extracraneales o intracraneales de tamaño similar, como las arterias coronarias o renales. Esta discrepancia se puede explicar por la mayor movilidad de la carótida interna extracraneal y las arterias vertebrales, y el potencial para que puedan ser dañados por el contacto con las estructuras óseas, como las vértebras cervicales o el proceso estiloide. Los pacientes con una disección espontánea de la carótida o arteria vertebral se cree que tienen un defecto subyacente de la pared arterial, aunque el tipo exacto de arteriopatía sigue siendo difícil de determinar en la mayoría de los casos. Los trastornos hereditarios con un mayor riesgo de las disecciones espontáneas de la arteria carótida y vertebral son el síndrome de Ehlers-Danlos de tipo IV, el síndrome de Marfan, la enfermedad renal poliquística autosómica dominante y la osteogenia imperfecta [2].

Mujer de 39 años con antecedentes de salud de cefalea migrañosa tratada con antiinflamatorios no esteroideos en los períodos de crisis que se presentó en el servicio de urgencias con cefalea de 48 horas de evolución que describió como de localización hemicraneal izquierda con irradiación a la región occipital, sin aura, de carácter pulsátil. Refería un dolor muy similar a episodios previos, pero de mayor intensidad, por lo que acudió a urgencias. No destacaban signos de focalidad neurológica y las pruebas complementarias se mostraban sin alteraciones. Se administró oxigenoterapia y dextetoprofeno intravenoso con mejoría clínica y se le dio el alta. La paciente regresó 48 horas después con cefalea de menor intensidad, pero acompañada de hipoestesia y pérdida de fuerza muscular en el brazo izquierdo. La cefalea la describía pulsátil irradiada a la región occipital, sin cambios visuales ni alteraciones en el lenguaje. Como dato interesante comentaba la paciente dolor cervical 10 días antes tras la práctica de yoga.