

HOSPITAL GENERAL PROVINCIAL
"CAPITÁN ROBERTO RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ"
MORÓN

**Síndrome de Charles Bonnet. Reporte de caso y revisión del tema.
Charles Bonnet syndrome. Case report and subject revision.**

Félix Alberto Pérez Estrada (1), Pedro Omar Betancourt Companioni (2), Sara Estela Romeu Yunaka (3), Eduardo Pérez Román (4), Haydée Román González (5).

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente femenina de 77 años, viuda, procedente de área urbana, con antecedentes de hipertensión arterial, con tratamiento regular de enalapril 20 mg. diarios, con déficit visual secundario a degeneración macular asociada a la edad, con pérdida progresiva de la agudeza visual, presentó alucinaciones visuales complejas de tres años de evolución y luego de ser estudiada por Psiquiatría, Oftalmología y Medicina Interna se estableció el diagnóstico de síndrome de Charles Bonnet, entidad que tiende a ser subdiagnosticada en el ámbito de la salud, dada su rareza y desconocimiento por parte del personal médico. Se describen las principales características clínicas del síndrome, fisiopatología, factores de riesgo, diagnóstico y tratamiento.

Palabras clave: TRASTORNOS DE LA VISIÓN.

1. Especialista de 2do Grado en Medicina Intensiva. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Instructor.
2. Especialista de 1er Grado en Imagenología. Profesor Auxiliar.
3. Especialista de 1er Grado en Oftalmología. Profesor Asistente.
4. Estudiante de 5to. Año de medicina, alumno ayudante de Medicina Intensiva.
5. Licenciada en Psicología.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Charles Bonnet (SCB) es una enfermedad que se presenta con mayor frecuencia en ancianos con pérdida parcial o total de la agudeza visual, psíquicamente sanos, caracterizada por la aparición de pseudoalucinaciones visuales complejas, persistentes o recurrentes (1).

En 1759, el suizo Charles Lullin, un anciano de 89 años parcialmente ciego por cataratas en ambos ojos (había sido operado cuando tenía 77 años), sin deterioro orgánico cerebral apreciable, describió las alucinaciones experimentadas durante el último año. Su nieto, el filósofo y naturalista Charles Bonnet (1720-1793), las informó en 1769 en el texto "Ensayo analítico de las facultades del alma": Vigoroso, candoroso, de buen juicio y memoria, en estado de vigilia percibe frente a él independientemente de las impresiones externas, figuras masculinas, femeninas, de pájaros, de coches, de construcciones [...]. Ellas se mueven aproximándose, se alejan o escapan; disminuyen y aumentan de tamaño; aparecen y reaparecen: los edificios se elevan, los tapices de su apartamento cambian abruptamente y se convierten en cuadros que representan paisajes. Pero lo importante es que este anciano no interpreta como los visionarios sus visiones por realidades, él sabe juzgar sanamente esas apariciones y restablecer siempre sus primeros juicios [...] su raciocinio se divierte (2-3).

Años después, el mismo Bonnet relató sus propias experiencias alucinatorias asociadas, al igual que su abuelo, con cataratas y con una disminución idiopática de la agudeza visual, que padecía desde los 24 años de edad (2).

Aunque varios autores han estudiado esta patología posteriormente, fue el psiquiatra De Morsier en 1936, el primero en utilizar la denominación Síndrome de Charles Bonnet (SCB), se basó en la descripción original del pensador suizo (4).

La prevalencia estimada de alucinaciones visuales simples en pacientes con patología ocular es del 41% al 59% y del 11% al 15% para alucinaciones visuales complejas. Sin embargo, los estudios y reportes de casos muestran una prevalencia del 1,84% a 3,15% para el síndrome de Charles Bonnet, porcentaje bajo que puede explicarse por un subdiagnóstico clínico, debido

al desconocimiento de la enfermedad por parte del médico y personal de salud; al escaso reporte por parte de los pacientes de los síntomas, por el temor a ser catalogados como enfermos mentales o a un error en el diagnóstico, ya que se considera en ocasiones como una psicosis (5-6).

Hasta 1990 sólo se habían descrito 46 casos y en la serie de Teunisse sobre 16 pacientes con disminución de la visión que consultaron por alucinosis visual, en uno solo se hizo el diagnóstico correcto. Los pacientes no suelen mencionar sus "visiones" en la consulta oftalmológica, pues creen que se trata de un síntoma de alienación mental y se sienten atemorizados o avergonzados (7).

El objetivo del artículo es proporcionar a los profesionales de la Atención Primaria, Oftalmología y Servicios de Urgencias los elementos básicos del SCB, para su diagnóstico y seguimiento. El desconocimiento del síndrome por parte del personal médico hace que muchos pacientes sean considerados como dementes o portadores de un cuadro psiquiátrico y reciban tratamiento inadecuado, por lo que se precisa una buena orientación clínica.

CASO CLÍNICO

Paciente YMA de 77 años, femenina, blanca, con historia de hipertensión arterial (HTA) desde hace 25 años, con tratamiento regular de Enalapril 20 mg. diarios, presenta pérdida progresiva de la agudeza visual de predominio derecho, lo que ha limitado sus labores en el hogar, niega antecedentes de enfermedad psiquiátrica. Refiere que vive sola, pues enviudó hace 11 años. En esta ocasión es conducida por sus familiares a consultas de Psicología y Psiquiatría por presentar alucinaciones visuales complejas de tres años de evolución, vividas, descritas como imágenes de mariposas de colores y animales, que aparecen al atardecer o durante la noche en habitaciones en penumbra y desaparecen al mejorar la iluminación o con los movimientos de la cabeza. El inicio fue insidioso, para luego establecerse de forma periódica con intervalos de remisiones y exacerbaciones de uno a dos meses de duración, tales síntomas le ocasionaban preocupación a pesar de reconocer que estas imágenes no eran reales, sin embargo, se evaluó: orientación, cálculo, recuerdo inmediato, lenguaje, lectura, escritura, praxias y función visuoespacial, mediante el miniexamen del estado mental (MEEM) de Folstein (8), sin trastornos cognitivos y se descartó, además, la presencia de *Delirium*.

La evaluación oftalmológica encontró agudeza visual de 0,3 en OD y 0,8 en OI. La corrección óptica mejoraba la visión en el OD a 0,5 y en el izquierdo no era mejorable. Al examen biomicroscópico se constató cataratas incipientes bilaterales. En el fondo de ojo (Fig. No.1) se observó angioesclerosis en ambos ojos y una maculopatía degenerativa asociada con la edad y atrofia peripapilar coriorretiniana en el OD. La tensión ocular por aplanación se comportó con un valor de 15 en AO.

El campo visual computarizado no demostró alteraciones relevantes. El diagnóstico oftalmológico fue: astigmatismo miópico compuesto en AO, Cataratas Incipientes bilaterales y Degeneración Macular asociada con la edad.

El examen físico en consulta de Medicina Interna fue normal. Exámenes de laboratorio: Hemoglobina 125 g/dl, leucocitos 10^9 /l (neutrófilos 0.60 /L, linfocitos 0.36/L, eosinófilos 0.04/L), VSG 20 mm, TGP 11 U/I, bilirrubina directa 5 μ mol/l, bilirrubina total 13 μ mol/l., creatinina 121 μ mol/l, proteínas totales 69,7 g/L; TSH 3.4mU/L T_3 2.1 nmol/L, T_4 89 nmol/L, VDRL no reactiva, VIH negativo, ECG: Bloqueo de Rama Derecha, Rx. Tórax: calcificación del botón aórtico, Electroencefalograma normal.

La TAC cerebral mostró pobre diferenciación a nivel de sustancia gris y blanca (Figura No.2), con surcos profundos, por lo que se concluyó como Atrofia Cortical.

Se diagnosticó Síndrome de Charles Bonnet. Se explicó a la paciente y familiares la naturaleza benigna de sus alucinaciones y se orientó seguimiento por consulta especializada.

DISCUSIÓN

El síndrome de Charles Bonnet se presenta con más frecuencia en ancianos entre 75 y 84 años, con ligero predominio femenino, asociado siempre con pérdida visual por diferentes causas y con una frecuencia que aumenta a medida que avanza la edad de los pacientes. Pero los enfermos no tienen ningún control voluntario sobre estas alucinaciones, que suelen aparecer sin previo anuncio. Recientemente se ha descrito en individuos con buena visión y con baja visión tanto jóvenes como en niños (9-10).

Las alucinaciones se presentan en forma intermitente, durante segundos a horas. Aparecen días o semanas después de perder la visión y pueden persistir desde minutos a años. Clásicamente no debería existir una lesión de la vía visual ni de la corteza cerebral (11).

Como factores desencadenantes de estas alucinaciones se señalan la fatiga, el estrés, baja iluminación, el aislamiento social, defectos cognitivos, privación sensorial y baja calidad de contactos sociales. Habitualmente desaparecen con los movimientos de la cabeza o al encender la luz (12).

De gran importancia en el SCB es la no coexistencia de otro tipo de alucinaciones sensoriales, cuya presencia significaría patología psiquiátrica evidente. Sin embargo se ha descrito el SCB *Plus* en pacientes con déficit de visión e hipoacusia severa. Típicamente los pacientes escuchan sonidos musicales que reconocen como inexistentes y no se acompañan de voces o ruidos extraños (13).

El síndrome puede causar ansiedad, enojo, irritabilidad, inquietud motora, llanto y comportamientos que pueden hacer que con frecuencia sea confundido con delirium, demencia o cualquier forma de psicosis; en especial, afectiva. Un error diagnóstico de este tipo en un paciente muy anciano, podría llevar a la conclusión errónea de que lo único que hay para ofrecer son cuidados paliativos o institucionalización (14).

Las alucinaciones visuales aparecen en procesos psiquiátricos, neurológicos, por fármacos y oftalmológicos, pero las enfermedades que con mayor frecuencia se han asociado al síndrome de Charles Bonnet son: degeneración macular por la edad (60%), catarata (3%), coroidectomía, opacidad corneal, glaucoma (12%), daño retinal, enucleación, neuritis óptica, retinitis pigmentosa, infarto occipital con hemianopsia homónima y pérdida de la visión bilateral, congestión venosa en la corteza occipital por malformaciones arteriovenosas, infarto en el tronco de la arteria vertebro-basilar, retinitis por citomegalovirus, meningioma supraselar con pérdida de la visión, arteritis craneal, tumores pituitarios que comprimen el nervio o el quiasma óptico, diabetes mellitus con visión normal, lepra, infecciones por VIH y en personas ancianas, al parecer, sin causa evidente (15).

Diferentes teorías se han propuesto para explicar el origen de las pseudoalucinaciones en el síndrome de Charles Bonnet; sin embargo, ninguna se considera totalmente satisfactoria. En condiciones normales, la corteza visual —ubicada anatómicamente en el lóbulo occipital— es la encargada de la percepción de los estímulos visuales. Está conformada por el área visual primaria (área 17 de Brodman), donde se procesan inicialmente las percepciones visuales de forma directa y simple, y por el área secundaria o de asociación (área 18 y 19 de Brodman), que posee conexiones con la cortezas parietal, prefrontal, temporal medial, así como en la amígdala, el hipocampo y el tálamo, donde se lleva a cabo la percepción más especializada como el reconocimiento de rostros, colores, movimiento, interpretación subjetiva, valencia emocional, relación con experiencias pasadas, entre otras funciones. Las pseudoalucinaciones (percepciones sin estímulo) se producen en la corteza visual y su contenido varía en dependencia del área cortical de donde se originen (16-17).

Se ha postulado que la deafferentación de la corteza visual por déficit visual puede causar cambios moleculares y bioquímicos que pueden afectar los receptores GABA A y GABA B (18).

Se han observado casos en los cuales a parte de una baja agudeza visual crónica, un daño adicional agudo que produzca un mayor deterioro incrementa el riesgo de producir los síntomas (19). Se ha informado un hiperflujo de sangre asimétrico en el lóbulo temporal, ganglios basales (estriado) y tálamo mientras se producen las alucinaciones visuales, que reflejaría una sobreactivación de las hemiestructuras durante las alucinaciones. Al respecto se han evidenciado conexiones neurales entre el estriado, la corteza lateral temporal y el tálamo y como resultado de esa interacción puede haber liberación de dopamina entre estas vías (20).

Cuando se presenta una pérdida de la agudeza visual, condición necesaria para el síndrome de Charles Bonnet, la estimulación de la corteza visual desde la retina disminuye, no desaparece completamente la actividad neuronal, como sí ocurre en el caso de la ceguera, pues se conservan algunas aferencias. Se produce, entonces, el llamado proceso de desaferentación, cuya consecuencia es la hiperexcitabilidad de una zona cortical específica. Este proceso ocurre en un intento de compensación por parte de la neurona, a través de diferentes mecanismos (17).

Parece evidente que en condiciones normales, las células de la retina transmiten constantemente información a los centros superiores de la visión lo que impide un flujo que iría desde esos centros superiores y desde los almacenes de la memoria hacia la periferia para generar las imágenes alucinadas. Cuando este flujo constante desde la periferia al centro deja

de existir parcialmente, como en los casos en los que los pacientes pierden algo de visión, el flujo centrífugo se desinhibiría y produce estas alucinaciones y se supone que la falta de aferencias procedentes de la retina hace que el sistema visual las genere por sí mismo, algo parecido a lo que ocurre con el "miembro fantasma" (3).

Diagnóstico

No hay criterios diagnósticos aprobados universalmente, aunque los más aceptados son los de Teunisse (21).

Alucinaciones visuales complejas persistentes o repetitivas.

Conciencia autocrítica de las alucinaciones.

No se presentan alucinaciones en otras modalidades sensoriales.

No se presenta ideación delirante sobre el contenido de las alucinaciones.

Puede coexistir con otros trastornos psiquiátricos como la depresión, pero no es considerado secundario. Se describen características adicionales como:

- 1) Los episodios pueden durar de segundos a horas y desde unos días hasta años.
- 2) No hay factores desencadenantes específicos aunque el aislamiento y la privación sensorial se consideran factores contribuyentes.
- 3) Se han asociado el uso de beta bloqueadores y la fatiga como factores que aumentan el riesgo.
- 4) Las imágenes más comunes son de personas, animales, casas y escenarios.
- 5) La reacción del paciente ante la aparición de los síntomas es variable, pero la más común es el temor a volverse loco y muchos son tratados como psiquiátricos.

Diagnóstico Diferencial

Se precisa hacer el diagnóstico diferencial con todos aquellos cuadros clínicos que cursan con alucinaciones visuales complejas, que en el paciente anciano van desde estados psicológicos normales hasta estados demenciales avanzados. Es necesario practicar pruebas diagnósticas que descarten otra patología, ya que no se cuenta con un examen específico (9).

1- Estados psicológicos normales:

Alucinaciones hipnagógicas e hipnopómpicas al inicio y al despertar del sueño, respectivamente, consistentes la mayoría de las veces en destellos de luz de colores y en ocasiones en escenas visuales más complejas, acompañadas de sensaciones cenestésicas como flotar, caer o moverse.

Estados de narcolepsia, parálisis del sueño y cataplejía.

En los procesos de duelo y específicamente en la viudez.

La privación sensorial (aislamiento) y la privación del sueño. Su contenido está relacionado con recuerdos del paciente, son descritas como placenteras y se presentan como poliopsias, teleopsias, metamorfopsias o como perseveraciones.

2- Enfermedades psiquiátricas:

La esquizofrenia, aunque cursa usualmente con alucinaciones auditivas, puede presentarse con alucinaciones visuales complejas, especialmente si la enfermedad es de inicio tardío, después de los 45 años de edad. Este tipo de esquizofrenia es más frecuente en mujeres, y sobre personalidades previas de tipo esquizoide o paranoide. La interpretación de las alucinaciones por parte de estos pacientes generalmente es delirante.

El trastorno esquizoafectivo y esquizofreniforme

La depresión con síntomas psicóticos.

El trastorno afectivo bipolar.

El delirium cursa con alucinaciones visuales complejas del tipo metamorfopsias, se acompaña de alteración del estado de conciencia y déficits cognitivos (en atención, memoria y lenguaje) y su etiología siempre es orgánica.

3- Enfermedades neurológicas: Enfermedad de Parkinson (son muy frecuentes las alucinaciones visuales complejas), Epilepsia, migraña, la demencia tipo Alzheimer, lesiones del lóbulo occipital, Alucinosis peduncular, traumatismo craneoencefálico Infecciones del sistema nervioso central, Tumores cerebrales.

4- Fármacos o drogas: Anticolinérgicos, Antidepresivos tricíclicos, Antiparkinsonianos (todos), Bloqueadores beta adrenérgicos, Clonidina, Ciclosporina, Corticoides, Digoxina, Flecainida, Mefloquina, Opiáceos, Vincristina, Anfetaminas, Cocaína, Dietilamida del ácido lisérgico (LSD)

Pronóstico

La evolución puede ser: episódica (de días a meses); periódica (con remisión durante meses) o continua (22). El pronóstico varía con la naturaleza y localización del daño visual, las alucinaciones desaparecen en la mayoría de los casos espontáneamente; en ocasiones, de forma paradójica, cesan cuando el paciente progresa hacia la ceguera total. Sin embargo, parece ser que habitualmente los síntomas coinciden con un periodo de empeoramiento de la visión en personas ancianas y tras un curso de 12 a 18 meses las alucinaciones visuales desaparecen (21).

Tratamiento

A causa de la incertidumbre que acompaña su fisiopatología, no existe un tratamiento adecuado para el SCB. Se han usado drogas como valpromida, risperidona, cisaprida, carbamazepina, melperona, valproato, ondasetron y mirtazapina. Sin embargo, los resultados del tratamiento son poco satisfactorios y los pacientes no tienen otra alternativa a esperar que desaparezcan las alucinaciones visuales, previa conciencia crítica de las mismas (23).

La psicoeducación, disminuir el aislamiento con terapia ocupacional o socialización, estímulos (música, televisión), mejor iluminación ambiental, tranquilizar al paciente en cuanto a que no tiene una enfermedad mental o el explicar la naturaleza y origen de las alucinaciones, muchas veces se utiliza el símil del miembro fantasma, generalmente es suficiente para producir mejoría (3,24).

La evaluación oftalmológica para identificar el trastorno de visión, las cataratas y recuperar la visión o progresar a la ceguera absoluta suelen mejorar estos síntomas (25).

CONCLUSIONES

Los cuadros clínicos asociados con la presencia de alucinaciones visuales pueden ocurrir en el contexto de varias condiciones médico generales relacionadas en la mayoría de los casos con alteraciones del estado de conciencia y compromisos en varias áreas de la esfera mental. Ante la aparición de alucinaciones visuales en un paciente con deterioro crónico de la agudeza visual, sin que se encuentren manifestaciones importantes al examen psiquiátrico, se debe sospechar un SCB. La psicoeducación al paciente y a la familia es fundamental, por cuanto el síndrome no corresponde a una enfermedad mental.

ABSTRACT

The case of 77 years feminine patient appears, widow, coming from urban area, with hypertension antecedents, having regular treatment with enalapril 20 mg. everyday, with secondary visual deficit to age-related macular degeneration (ARMD), with progressive loss of visual acuity, she presented complex visual hallucinations in three years of evolution and after being studied by Psychiatry, Ophtalmology and Internal Medicine it was established the diagnosis of Charles Bonnet syndrome. This entity tends to be subdiagnosed in the scope of the health, given to its peculiarity and ignorance on the part of the medical personnel. It shows the main clinical characteristics of the syndrome, physiopathology, risk factors, diagnosis and treatment.

Key words: HALLUCINATIONS/ MENTAL DISORDERS.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Muñoz Cortés H, Vargas Rueda A. Síndrome de Charles Bonnet. Rev Colomb Psiquiatr [Internet]. 2007 [citado 5 Sep 2012]; 36(2): [aprox. 8 p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034
2. Fernández A, Lichtshein B. The Charles Bonnet syndrome: a review. J Nerv Ment Dis. 1997; 185:195-199.
3. Menon GJ, Rahman I, Menon SJ, Dutton GN. Complex visual hallucinations in the visually impaired: Charles Bonnet syndrome. Surv Ophthalmol. 2003; 48:58-72.
4. Ffych DH. Visual hallucinatory syndromes: past, present and future. Dialogues Clin Neurosci. 2007; 9(2): 173-89.
5. Terao T. Hallucinations in Alzheimer's disease and Charles Bonnet syndrome. Am J Psychiatr. 2000; 157(12):62.

6. Chen J, Gómez M, Veit S, O'Dowd MA. Visual hallucinations in blind elderly woman: Charles Bonnet syndrome, an under recognized clinical condition. *Gen Hosp Psychiatr.* 1996;18:453-55.
7. Teunisse R. The CBS a large prospective study in the Netherlands. *Br J Psych.* 1995; 166:254-57.
8. Folstein M, Folstein S, MCHugh PR. Minimental State: a practical method for grading the cognitive state of the patients for the clinician. *J Psychiatr Res.* 1975; 12:189-98.
9. Tejedor JH. Alucinaciones visuales en el anciano. *Med Clin.* 2002; 118(9):353-6
10. Mewasingh LD, Kornreich C, Christiaens F, Christophe C, Dan B. Pediatric phantom vision (Charles Bonnet) syndrome. *Pediatr Neurol.* 2002; 26(2): 143-5
11. Tan CS, Sabel BA, Goh K-Y. Visual hallucinations during visual recovery after central retinal artery occlusion. *Arch Neurol.* 2006; 63: 598-600.
12. Pliskin NH, Kiolbasa TA, Towle VL, Pankow L, Ernest JT, Noronha A, et al. Charles Bonnet syndrome: an early marker for dementia? *J Am Geriatr Soc.* 1996; 44(9):1055-61.
13. Evers S, Eliger T. The clinical spectrum of musical hallucinations. *J Neurol Sci.* 2004; 227(1): 55-6.
14. González M, De Pablo J, Valdés M. Delirium, la confusión de los clínicos. *Rev Méd Chil.* 2003; 131: 1051-60
15. Santhouse AM, Howard RJ, ffytche DH. Visual hallucinatory syndromes and the anatomy of the visual brain. *Brain.* 2000; 123: 2055-64
16. Ffytche D, Howard RJ. The perceptual consequences of visual loss: "positive" pathologies of vision. *Brain.* 1999; 122(7):1247-60.
17. Howard RJ. Visual hallucinatory syndromes and the anatomy of the visual. *Brain.* 2000; 123:2055-64.
18. Burke W. The neural basis of Charles Bonnet hallucinations: a hypothesis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr.* 2002; 73(5): 535-41.
19. Shiraishi Y, Terao T, Ibi K, Nakamura J, Tawara A. Charles Bonnet syndrome and visual acuity the involvement of dynamic or acute sensory deprivation. *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci.* 2004; 254(6): 362-64.
20. Adachi N, Watanabe T, Matsuda H, Onuma T. Hyperperfusion in the lateral temporal cortex, the striatum and the thalamus during complex visual hallucinations: single photon emission computed tomography findings in patients with Charles Bonnet syndrome. *Psychiatry Clin Neurosci.* 2000; 54(2): 157-62.
21. Teunisse RJ, Cruysberg JR, Hoefnagels WH, van't Hof MA, Verbeek AL, Zitman FG. Risk indicators for the Charles Bonnet syndrome. *J Nerv Ment Dis.* 1998; 186(3): 190-2.
22. Coletti MM, Milano E, Gasverde S, Gianelli M, Giordana MT. Olanzapine therapy in hallucinatory visions related to Bonnet syndrome. *Neurol Sci.* 2005; 26: 168-70.
23. Siddiqui Z, Ramaswamy S, Petty R. Mirtazapine for Charles Bonnet syndrome. *Can J Psychiatr.* 2004; 49(11): 787-788
24. Eperjesi F, Akbarali N. Rehabilitation in Charles Bonnet syndrome: a review of treatment options. *Clin Exp Optom.* 2004; 87: 149-52
25. Rovner BW. The Charles Bonnet Syndrome: a review of recent research. *Curr Opin Ophthalmol.* 2006; 17: 275-277.

Figura No.1.

Figura No.2.

