

SECCIÓN DE CASOS CLÍNICOS

Síndrome de Charles Bonnet. Presentación de un caso

Dr. Ariel Prado Serrano, Dra. Melissa Prieto Ortiz, Dra Araceli Robles Bringas

RESUMEN

Las alucinaciones visuales formes son frecuentemente un signo de alteración en la vida de relación o psicopatología aguda aunque también pueden presentarse en individuos con debilidad visual, como es el caso del síndrome de Charles Bonnet, cuadro de alucinaciones visuales complejas, persistentes y continuas en ausencia de psico-patología, que aparecen en pacientes con deficiencia visual bilateral severa.

El presente trabajo describe la presencia de alucinaciones visuales complejas en una mujer de 89 años con degeneración macular relacionada con la edad bilateral y catarata unilateral y quien tenía orientación y cognición normal y ningún síntoma psiquiátrico producto de daño orgánico cerebral.

En la práctica oftalmológica se debe sospechar el síndrome de Charles Bonnet especialmente en este grupo etario ante alucinaciones visuales y debilidad visual o ceguera, evitando un diagnóstico psiquiátrico equivocado.

Palabras clave: Charles Bonnet, alucinaciones visuales, visión baja, debilidad visual, ceguera.

SUMMARY

Formal visual hallucinations are usually a sign of acute psychopathology or gross cognitive impairment, but may also occur in people with visual deficits, the Charles Bonnet syndrome. It is common in patients experiencing vision loss and can occur at any age or sex.

The current paper reports the occurrence of complex visual hallucinations in a 89-year-old female with bilateral age-related macular degeneration and unilateral cataract. Her orientation and cognition were normal and she showed no evidence of psychiatric symptoms. Various conditions associated with visual hallucinations must be kept in mind by the ophthalmologist. Formed visual hallucinations may be much more common than previously thought. Patients with visual impairment should be counseled and reassured about this phenomenon. Clinicians need to have a high index of suspicion for the Charles Bonnet syndrome, specially when presented with complaints of formed visual hallucinations from elderly patients with recent visual impairment, to avoid a psychiatric misdiagnosis.

Key words: Charles Bonnet, visual hallucinations, low vision, blindness.

INTRODUCCIÓN

En 1760, el naturalista y filósofo suizo Charles Bonnet describió la existencia de alucinaciones visuales en ancianos sin deterioro cognitivo, asociándose desde entonces a diversas patologías que producen trastornos de la función visual (1).

Las alucinaciones son la percepción subjetiva de un objeto que no existe, pudiéndose diferenciar dos tipos de alucinaciones visuales; las simples, donde un sujeto observa figuras geométricas y fotopsias (2), y las complejas en donde las visiones son más elaboradas como objetos o personas; bajo tal concepto dicho fenómeno ocupa un lugar cardinal entre los numerosos signos y síntomas distintivos de altera-

ciones mentales severas y, en la consulta oftalmológica cotidiana, muchas veces los pacientes describen en forma voluntaria la percepción de alucinaciones o fotopsias que generan una gran ansiedad y una experiencia sensoperceptiva desagradable

En la actualidad existen series que reportan la prevalencia de alucinaciones formes en 38.3 % de los pacientes, fotopsias en 15.5 % y ambas en e12.1 % (3).

Las fotopsias y las alucinaciones visuales manifiestas en el síndrome de Charles Bonnet han sido reportadas por diferentes autores en pacientes con neovascularización coroidea (4), cataratas, adenomas hipofisiarios, arteritis craneal, glaucoma neovascular, ptosis bulbi secundario a trauma ocular,

Cuadro 1. Patología ocular asociada al síndrome de Charles Bonnet

Mácula	Degeneración macular relacionada con la edad Maculopatía por cloroquina Degeneración macular juvenil Distrofia macular Agujero macular
Retina	Coriorretinitis inespecífica Retinopatía diabética Atrofia del epitelio pigmentado Retinosquisis Ambliopía tóxica
Desórdenes neuropáticos	Glaucoma Neuropatía óptica isquémica Esclerosis múltiple Atrofia óptica
Otros	Catarata Uveítis Queratopatía bulosa

Fuente: Messina O, Prado A, Robles A. Síndrome de Charles Bonnet: Alteración visoperceptiva por privación sensorial. Rev Mex Oftalmol 1997; 71:61-3.

atrofia óptica, ambliopía tóxica y lesiones quiasmáticas, así como en alteraciones parietales y occipitales, coriodermia y retinopatía diabética entre otros (cuadro 1).

El origen de estas alucinaciones podría estar relacionado con un fenómeno de desafferentación neuronal, produciendo un incremento en la excitabilidad de las neuronas que se ocasiona por cambios moleculares como un incremento del N-metil-D-asparto y disminución del GABA en estas células nerviosas, conociéndose que existen áreas corticales especializadas que serían origen de las diferentes percepciones anormales; las caras se localizarían en el surco temporal superior, los objetos y paisajes en el lóbulo frontal temporal y la perseveración y palinopsia en el lóbulo parietal (4, 5).

También se han explicado en base a la desorganización de centros corticales y fenómenos de liberación subcortical así como a la alteración en el inicio de controles externos de percepción consecuencia de la privación perceptiva, realizando una substitución sensitiva o bien creando una nueva, irritación cortical similar a la que acontece en la epilepsia del lóbulo temporal y que origina imágenes visuales (3), el incremento de estados tóxicos o confusionales en la tercera edad y a un origen genético. Otra explicación es la propensión al desarrollo de alteraciones perceptuales aisladas, teniendo similitudes perceptivas al fenómeno del miembro fantasma, dado que en ambos casos se relacionan a la persistencia perceptual secundaria a la disminución o interrupción completa de los impulsos sensoriales periféricos (1-3) resaltando su importancia en la producción de alucinaciones visuales en ausencia normal de un estímulo hacia la corteza cerebral. Dichos impulsos, también pueden ser originados como aferencias inespecíficas en la formación reticular ascendente, simulando la actividad de los fotorreceptores y elementos

neurales o bien por hiperactividad de ciertos grupos celulares hacia las áreas visuales dañadas (2).

Un sujeto puede tener alucinaciones visuales muy variadas de desarrollo lento en diversas ocasiones y disminución progresiva con un periodo de latencia entre el desarrollo del defecto visual a la aparición de la alucinación, relacionándose con la disminución de aferencias sensoriales o la lesión de vías ópticas anteriores.

También se ha descrito el fenómeno de excitación, en el que el sujeto llega a tener alucinaciones visuales constantes como resultado de estímulos irritativos a diferentes regiones de la corteza visual de asociación, siendo más factible la descarga espontánea cuando la aferencia sensorial está reducida. Este tipo de estímulos tiende a ser estereotipado, siendo un fenómeno exhaustivo con periodos refractarios entre los de respuesta.

Desde el punto de vista psicológico, se sugiere que las alucinaciones visuales son resultado de la excitación sensorial múltiple de diferentes centros nerviosos del sistema visual y en conjunto son actividades integrativas de la psique, cuya génesis se relaciona con pérdida de la función visual con un papel determinante en los contenidos alucinatorios (4).

El diagnóstico de este síndrome no es sencillo porque los episodios alucinatorios pueden ser variables en contenido, duración y frecuencia incluso en el mismo sujeto, por lo tanto se debe indagar sobre la existencia de alucinaciones o fotopsias en otros períodos previos a la pérdida visual, información orientadora para saber si existe otra patología mental, y aunque no hay criterios clínicos establecidos, existen criterios diagnósticos para diferenciar únicamente las alucinaciones visuales presentes en este síndrome de las secundarias a procesos psicopatológicos, las cuales son:

1. Sujetos sin alteraciones de la conciencia
2. Sujetos con percepción normal
3. Alucinaciones visuales exclusivamente
4. Aparecen y desaparecen sin causa aparente

El tratamiento inicial consiste en solucionar la patología ocular cuando existe alguna posibilidad de rehabilitación visual habiéndose reportado la curación sintomatológica total después de la extracción de cataratas, o realizando vitrectomía vía pars plana en pacientes con retinopatía diabética proliferativa, por ejemplo, siendo muy limitada cualquier posibilidad terapéutica en ciegos permanentes, y aunque hay reportes donde se usan neurolépticos, benzodiazepinas, antidepresivos y antiepilepticos, estos son poco efectivos en el mejoramiento de la alteración conductual, existiendo una relación cercana de este síndrome con el deterioro cognitivo relacionado con la edad, aunque sin embargo, probablemente dependa del padecimiento que lo ocasiona.

El síndrome de Charles Bonnet se ha asociado tradicionalmente con sujetos de la tercera edad, dado que en esta etapa de la vida es más frecuente la pérdida de la función visual, por lo que es importante que esta entidad sea conocida por el oftalmólogo con el fin de realizar el diagnóstico y tratamiento adecuados evitando que estos pacientes sean tratados como enfermos mentales.

CASO CLÍNICO

Sujeto femenino de 89 años de edad quien acudió a consulta externa de la unidad de Oftalmología del Hospital General de México por disminución de la agudeza visual del ojo izquierdo lentamente progresiva, de un año de evolución.

En el interrogatorio no refirió antecedentes familiares o personales patológicos aunque se encontraba en tratamiento psiquiátrico con paroxetina por alteraciones conductuales. La función visual del ojo derecho se perdió en su infancia por un proceso mórbido que no supo describir.

La paciente refería que desde hacía 1.5 años veía imágenes de mujeres que salían de las paredes de su casa (dos jóvenes y una mayor). La visión de éstas era casi continua, e incluso durante la consulta las podía ver con colores muy intensos, situación que le generó gran ansiedad y miedo inicialmente, pero que a últimas fechas refirió estar acostumbrada. No refirió otro tipo de fenómenos sensoperceptivos auditivos, olfativos ni somestésicos y siempre se resistió a recibir atención psiquiátrica dado que era consciente de la irrealidad de dichas imágenes aunque últimamente la sensación llegaba a ser tan real, que incluso entablaba conversaciones con éstas.

En la exploración oftalmológica se determinó en el OD una agudeza visual de percepción y mala proyección de luz. Presión intraocular de 16 mm Hg. En el segmento anterior se observó una catarata nuclear central que impedía valorar el fondo ocular (figura 1). En el momento de la exploración el ojo no presentaba signos de inflamación activa. Se realizó una ecografía modo A/B en que se observó una imagen bien limitada en placa, sólida, localizada en el área macular compatible con degeneración macular asociada con la edad (figura 2). En el OI la agudeza visual era de movimientos de manos, con presión intraocular de 14 mmHg, segmento anterior normal, y en el fondo de ojo se observó en el área macular una lesión bien limitada, blanca, de aspecto fibrótico,

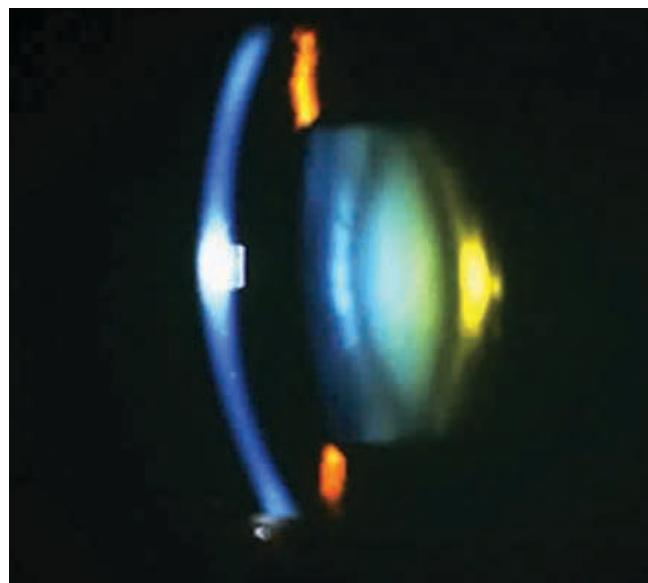


Fig. 1. Opacidad total del cristalino por catarata nuclear central del ojo derecho.

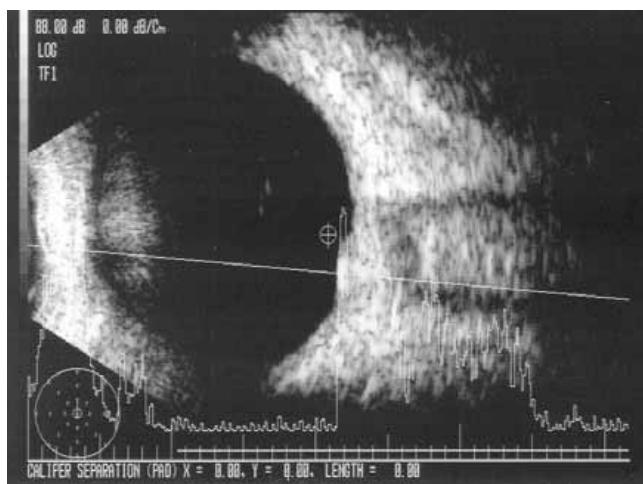


Fig. 2. Ecografía modo A/B en que se observó una imagen bien limitada en placa, sólida, localizada en el área macular, compatible con degeneración macular asociada con la edad.

correspondiente a una degeneración macular en fase cicatrizal crónica.

Se solicitó una valoración por el servicio de Psiquiatría y Salud Mental en el que se determinó que la paciente no cumplía los criterios del manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales (DSM-IV) para el delirio, demencia, abuso o dependencia de drogas, trastornos de la personalidad y esquizofrenia. Tampoco se detectaron antecedentes de algún trastorno mental (Mini Mental State Examination 25/30) de otra especie y, por su parte, el servicio de Geriatría descartó otra patología sistémica o neurológica asociada con el trastorno conductual.

Ante la imposibilidad terapéutica oftalmológica, se explicó a la paciente y a sus familiares su padecimiento y la relación de éste con los fenómenos alucinatorios y fue canalizada a la escuela nacional de ciegos y débiles visuales para su rehabilitación adaptativa y mejor calidad de vida.

DISCUSIÓN

El síndrome de Charles Bonnet es un cuadro poco conocido en lo general por el médico de atención primaria y por el oftalmólogo en lo particular, siendo escasamente reportado en la literatura en sujetos con disminución de la función visual por diferentes causas, pudiendo manifestarse en cualquier edad y sexo (1-5).

Se define por la presencia de alucinaciones visuales de menor o mayor complejidad en personas sin patología psicológica o psiquiátrica concurrente (1-3). Las alucinaciones visuales aparecen en procesos psiquiátricos, neurológicos, por fármacos (2, 4) y otra patología oftalmológica, pero las asociadas a este síndrome generalmente son en personas mayores con un déficit visual bilateral, afectando al 11% de esta población (5), por lo que son más frecuentes de lo que se describen no existiendo, en la literatura mexicana hasta la actualidad, trabajos o series

que lo describan aunque se conoce la asociación con la enucleación, neuritis óptica, retinopatía diabética, retinopatía pigmentaria, translocación macular, degeneración macular relacionada con la edad (como aconteció en el caso reportado), neovascularización coroidea, agujero macular, fotocoagulación retiniana, cataratas y glaucoma.

Santhouse y cols. (3) observaron que 71% de los casos con síndrome de Charles Bonnet eran mujeres, ciegas o prácticamente ciegas (73% tenían agudeza visual de contar dedos), tenían diagnóstico de degeneración macular relacionada con la edad (60%), glaucoma (12%), catarata (3%) y una miscelánea de procesos oftalmológicos (18%), coincidiendo con el caso reportado, quien tuvo catarata y maculopatía relacionada con la edad. El 45% de los pacientes estudiados tuvieron alucinaciones durante más de 4 años y un 23% las tenía de forma constante.

Actualmente se piensa que esta entidad es el resultado de fenómenos de escape cerebral (5). Las alucinaciones en color están muy relacionadas con la degeneración macular; en este proceso la pérdida de conos es evidente y mayor cuanto más avanza la enfermedad, por lo que las alucinaciones en color serían el resultado de una pérdida del estímulo aferente a las áreas visuales V1-V2 que conllevaría a su hiperexcitabilidad cortical (5).

El caso descrito es de interés porque la paciente era considerada y tratada como enferma psiquiátrica, y porque las alucinaciones eran constantes y bien elaboradas. Al igual que el resto de casos descritos (1, 3) esta paciente tenía un déficit visual importante en ambos ojos y, dado que se descartó patología psiquiátrica y neurológica subyacente, el diagnóstico se llevó a cabo por exclusión con base en las características de la patología ocular y el trastorno sensoperceptivo reflejado en la esfera conductual. Es importante que se conozca este síndrome en la práctica oftalmológica ya que son más comunes las alucinaciones visuales en pacientes ciegos que en aquellos que aún se conserva cierta visión residual, además de que en muchas ocasiones el oftalmólogo no le da importancia nosológica a este fenómeno e incluso lo desconoce .

El síndrome de Charles Bonnet es infrecuentemente reconocido en la práctica clínica y debe ser considerado entre los diagnósticos diferenciales en los sujetos con alucinaciones, especialmente si tienen patología retiniana. Estos individuos no deben ser tratados como enfermos mentales y, aunque actualmente no existe terapéutica específica, siempre será muy importante explicar al paciente y a sus familiares la naturaleza de dichos fenómenos asociados a la pérdida parcial o total de la función visual y que no es ni será tratado como un enfermo mental.

Son precisos estudios integrales para aclarar con exactitud la fisiopatología de este proceso y proponer opciones terapéuticas, aunque se ha llegado a encontrar remisiones espontáneas y, dada la variabilidad del cuadro clínico, es evidente la importancia de su estudio exhaustivo y seguimiento para plantear posibles soluciones adaptativas de los sujetos afectados y de la familia, mejorando así su calidad de vida.

En el caso de pacientes débiles visuales es necesario conocer el estado actual del padecimiento y su evolución estable o cambiante, para así normar una conducta terapéutica con respecto al tipo de ayudas ópticas (anteojos, lentes de contacto, lupas, telescopios etc.) y no ópticas (iluminación, contrastes, etc.), rehabilitación en diferentes áreas además del tratamiento médico o quirúrgico, según sea el caso.

El tratamiento óptico se adecua a cada paciente dependiendo de sus necesidades para visión lejana, intermedia y cercana, enfatizando que este tipo de tratamiento no hará desaparecer las alucinaciones del enfermo.

Ante la existencia de lesiones neurológicas o focos epileptógenos, se deberá adecuar el tratamiento anticonvulsivo específico y en pacientes con patología psiquiátrica «*per se*», se prescribirán psicofármacos dirigidos al control del padecimiento.

Se han realizado ensayos farmacológicos con el fin de erradicar los fenómenos alucinatorios o las fotopsias en este síndrome, utilizándose la fenitoína, diazepam, carbamacepina, barbitúricos, litio y aun la administración intraorbitaria de xilocaína, con resultados no satisfactorios en el control de la sintomatología (1, 2). Existen reportes de éxito con la utilización de medicación antipsicótica en algunos pacientes con degeneración macular relacionada con la edad (7).

En la práctica oftalmológica habitual observamos que son más comunes las alucinaciones visuales en pacientes ciegos que en aquellos que aún conservan cierta visión residual, como en el caso de amaurosis unilateral secundaria a glaucoma absoluto, traumatismos u oftalmopatía diabética, siendo importante señalar que en muchas ocasiones el oftalmólogo no le da la importancia nosológica necesaria a este fenómeno, dando por resultado un tratamiento insuficiente desde el punto de vista multidisciplinario .

El primer paso en el diagnóstico del síndrome de Charles Bonnet es preguntar al paciente sobre la existencia de alucinaciones o fotopsias en otros períodos previos a la pérdida visual, hecho que por sí mismo puede orientar hacia la existencia de patología mental. En forma conjunta, es imperativa la valoración neurológica geriátrica, y psiquiátrica con el de unificar criterios diagnósticos y descartar otras causas de organicidad y, dado que actualmente no existe terapia farmacológica efectiva para curar o detener la progresión de la simomatología de esta entidad, por ahora la única aproximación terapéutica es explicar tanto a la familia del enfermo como a éste, en qué consiste este síndrome, siendo útil la referencia de otro tipo de experiencias sensoriales similares, como lo acontecido respecto al miembro fantasma en otros pacientes.

CONCLUSIÓN

Es importante que el oftalmólogo conozca y sospeche esta entidad especialmente en sujetos de la tercera edad con alucinaciones visuales formes desarrolladas en un breve período posterior a la pérdida de la función visual con el fin de

proporcionar, en su caso, un adecuado tratamiento médico, además de informar y tranquilizar al enfermo respecto a la génesis de esta patología evitando errores diagnósticos.

REFERENCIAS

1. Sánchez V. Síndrome de Charles Bonnet. An Med Interna 2002; 19:492.
2. Menon G, Rahman I, Menon S, Dutton G. Complex visual hallucinations in the visually impaired: the Charles Bonnet Syndrome. Surv Ophthalmol 2003; 48:58-72.
3. Santhouse A, Howard R, ffytche D. Visual hallucinatory syndromes and the anatomy of the visual brain. Brain 2000; 123:2055-2064.
4. Fernandes L, Scassellati-Sforzolini B, Spaide R. Estrogen and visual hallucinations in a patient with Charles Bonnet syndrome. Am J Ophthalmol 2000; 129:407.
5. Burke W. The neural basis of Charles Bonnet hallucinations: a hypothesis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002; 73:535-541.
6. Santhouse M, Howard R, Fytche D. Visual hallucinatory syndrome and the anatomy of the visual brain; Brain 2000; 123:2055-2064.
7. Terao T, Collison S. Charles Bonnet syndrome and dementia; Lancet 2000; 355:2116.

Cita histórica:

Averroes (Ibn Rushd, 1126-1198) apoya la teoría de que el órgano receptor de la visión es la retina y no el cristalino, concepto no aceptado hasta los estudios de fotorrecepción de **Kepler** en 1604.