

Síndrome de Charles Bonnet: Reporte de caso y revisión bibliográfica

Charles Bonnet Syndrome: Case report and literature review

Alejandra López Porras¹

1. Médico Asistente
Especialista en Psiquiatría.
Hospital Dr. Max
Peralta, Cartago, Caja
Costarricense del Seguro
Social.

Correspondencia:
a.lopezporras@gmail.com

Resumen

El síndrome de Charles Bonnet se caracteriza por alucinaciones visuales complejas en pacientes con pérdida de la agudeza visual. Estos individuos reconocen la naturaleza irreal de las alucinaciones; generalmente no asocian padecimientos mentales o deterioro cognitivo al momento de la presentación de los síntomas.

El caso clínico corresponde a un hombre de 55 años, no vidente desde hace 14 años por desprendimiento de retina en el ojo izquierdo y enucleación del ojo derecho. Este paciente fue referido por un oftalmólogo al servicio de emergencias del Hospital Max Peralta de Cartago, con el fin de que se le descartara un tumor cerebral, debido al inicio súbito de alucinaciones visuales complejas.

En el servicio de emergencias se realizó el diagnóstico diferencial de enfermedades asociadas con alucinaciones visuales. No obstante, ante el hallazgo de un examen neurológico normal (excepto por la no videncia), pruebas de laboratorio normales, tomografía axial computarizada de cráneo sin evidencia de lesiones, se le dio de alta de ese servicio y se solicitó interconsulta a psiquiatría, para abordaje del caso como posible afectación mental (psicosis).

El diagnóstico del síndrome de Charles Bonnet representa un reto, debido a la amplia gama de diagnósticos diferenciales posibles con alucinaciones visuales. Por otra parte, es usual que los pacientes no consulten, ante el temor de la estigmatización por enfermedad mental.

Palabras clave: síndrome de Charles Bonnet, alucinaciones visuales, enfermedad ocular, desafrentación visual, pérdida visual.

Abstract

Charles Bonnet Syndrome is characterized by complex visual hallucinations in patients with loss of visual acuity. They can recognize the unrealistic nature of hallucinations and usually there is no associated mental disease or cognitive impairment at presentation of symptoms.

The clinical case corresponds to a 55 year old man, diagnosed blind 14 years ago from a retinal detachment in the left eye and a right eye enucleation. He was referred by an ophthalmologist to the emergency room of Max Peralta Hospital in Cartago, by a suspicion of a brain tumor, because of sudden onset of complex visual hallucinations. After excluding the differential diagnosis of pathologies associated with visual hallucinations, a normal neurological examination, normality in laboratories and a normal brain CAT (computed axial tomography) scan, he was discharged from this service and referred to psychiatry, in order to approach the case as a mental disease (psychosis). The diagnosis of this syndrome represents a challenge, due to the wide range of possible differential diagnoses with visual hallucinations, and the fact that patients normally do not consult for fear of stigmatization as mental pathology.

Keywords: Charles Bonnet Syndrome, visual hallucinations, visual disorders, visual deafferentation, visual loss.

Introducción

El síndrome de Charles Bonnet (SCB) es una enfermedad caracterizada por alucinaciones visuales complejas en personas con pérdida total o parcial de la agudeza visual.¹

La descripción inicial de un caso se dio en el siglo XVIII por el biólogo y fisiólogo suizo Charles Bonnet, quien describió alucinaciones visuales complejas en su abuelo de 89 años, después de que se le había realizado cirugía por cataratas y presentaba importante disminución de la visión.²

Sin embargo, fue hasta 1963 que un neurólogo llamado Georges de Morsier describió el síndrome de Charles Bonnet, como alucinaciones visuales en adultos mayores con funciones mentales preservadas.³

En la presentación clínica del SCB se describe que las imágenes alucinatorias no son controladas por el sujeto, se presentan de manera espontánea y las personas reconocen la naturaleza irreal de estas.⁴

Otras características del síndrome son la ausencia de enfermedad mental y la preservación de las funciones cognitivas. Pese a lo anterior, el deterioro cognitivo, los estadios iniciales de la enfermedad de Alzheimer y la enfermedad cerebrovascular podrían ser condiciones predisponentes. Otros factores de riesgo para la aparición de las alucinaciones son el cansancio, el estrés, la disminución del estado de alerta, la exposición a luz brillante o los bajos niveles de iluminación.^{5,6}

La prevalencia del SCB varía ampliamente entre los diferentes estudios. Se estima que esta estadística oscila entre el 11 y el 15 %. En estudios con poblaciones más específicas, como pacientes portadores de degeneración macular, la incidencia alcanzó el 40% de los casos.^{4,7-9}

Se debe enfatizar en un tamizaje cuidadosos en poblaciones vulnerables, con preguntas en la historia

clínica dirigidas a las características del síndrome, pues una cantidad importante de pacientes no reportan la sintomatología, ante el temor de ser etiquetados como pacientes enfermos mentales.^{4,6}

Caso clínico

Se trata de un paciente masculino conocido como S.L.N, de 55 años de edad, nacionalidad nicaragüense, casado, actualmente pensionado por ser no vidente. Consultó al servicio de emergencias en compañía de su esposa, referido por oftalmólogo, por un cuadro de 7 días de evolución de cefalea, acompañada de alucinaciones visuales con imágenes de hombres, mujeres y animales.

El motivo de la referencia del especialista era para descartar una presunta lesión espacio ocupante en cerebro, como causal de las alucinaciones. En emergencias se abordó el caso para descartar causas orgánicas de alucinaciones visuales.

Como antecedentes personales patológicos, se documentó ceguera en ambos ojos de 14 años de evolución, producto de un remoto desprendimiento de retina del ojo izquierdo, seguido 15 años después por desprendimiento de retina del ojo derecho. Hubo dos procedimientos quirúrgicos subsecuentes no exitosos, que terminaron en enucleación del ojo derecho ante complicaciones de infección post operatoria. Negaba padecer de otras patologías o historia de alucinaciones previas; también negaba consumo de drogas, alcohol o tabaco.

El examen físico y neurológico no evidenció hallazgos anormales, excepto por la no videncia. Los exámenes de laboratorio realizados fueron: hemograma, análisis de bioquímica sanguínea, ELISA por VIH, examen general de orina, análisis de tóxicos en orina; todos los estudios fueron reportados sin alteraciones relevantes.

La tomografía axial computarizada (TAC) de

cerebro, con medio de contraste y sin este, fue descrita dentro de la normalidad, sin lesiones evidentes. Posteriormente se realizó una punción lumbar, con estudio usual de líquido cefalorraquídeo (LCR), en el cual tampoco se dieron hallazgos patológicos.

Después de que se analizaron los resultados anteriores, el equipo de emergencias decidió solicitar interconsulta al servicio de psiquiatría, por “alucinaciones visuales de inicio súbito, sin aparente enfermedad médica de fondo”.

En la valoración por psiquiatría, como punto inicial se amplió la historia clínica, en relación con antecedentes de enfermedad mental en la historia personal o familiar del individuo. El paciente relató un ingreso en el servicio de psiquiatría del Hospital Calderón Guardia hace 15 años, después de un intento de autoeliminación mediante herida en cuello, detonado por un conflicto de pareja en aquel momento. Fue egresado después de este evento, no siguió tratamiento farmacológico y se ausentó a la cita de seguimiento.

Durante la entrevista, el paciente se mostró colaborador, sin alteraciones conductuales, con afecto ansioso, sin alteración del curso, contenido o producción del pensamiento; su capacidad cognitiva estaba conservada.

Las alucinaciones descritas eran complejas, en movimiento constante: el paciente veía hombres y mujeres que caminaban descalzos en todas las direcciones, pollos con pelos, serpientes que se metían dentro de las montañas. Sobre las alucinaciones, él refería sentirse muy angustiado, porque temía que las personas pensasen que se había vuelto “loco”. También decía sentirse intrigado por volver a ver, luego de tantos años de ceguera, aunque tenía claro que su condición de no vidente era irreversible. Por otra parte, señaló no temer a las alucinaciones, ya las describía como personajes caricaturescos.

En la valoración de su condición mental se

descartó psicosis, tampoco había alteraciones afectivas o ideación suicida, razón por la cual se recomendó egreso del servicio de emergencias y dar seguimiento en la consulta externa de psiquiatría.

Un mes después de la evaluación en emergencias, el paciente se presentó a la primera cita de seguimiento en psiquiatría. Acá se reportó la persistencia de alucinaciones visuales diarias. El enfoque primordial de esta cita fue darle psicoeducación al individuo y explicarle ampliamente sobre el SCB; además, se decidió iniciar ácido valproico en dosis bajas (250 mg dos veces al día), como neuromodulador.

Al mes de tratamiento con valproato, el paciente reportó una disminución en la frecuencia de las alucinaciones, ya no había alucinaciones complejas, más bien se habían sustituido por sombras y patrones en tonos grises.

Se aplicó tratamiento farmacológico por un período aproximado de tres meses. Posteriormente, el paciente suspendió por decisión propia el medicamento y expresó que ante la escasa aparición de las alucinaciones y su entendimiento del por qué éstas aparecían, no deseaba seguir en control psiquiátrico.

Dentro de las limitaciones en el reporte de este caso, es que el paciente, al hacer abandono del seguimiento, no se presentó al electroencefalograma programado, lo cual era importante para descartar causalidad convulsiva. Además, no se conoce si mantuvo adherencia al tratamiento con valproato, o si este fármaco se mantuvo con efectividad en el control de las alucinaciones.

Diagnóstico diferencial

El abordaje inicial del caso, en el servicio de emergencias del HMP, se orientó a descartar causas orgánicas posibles de alucinaciones visuales complejas. Con la historia clínica se descartaron causas atribuidas al uso de medicamentos o sustancias;

mediante el examen físico y las pruebas de gabinete y laboratorio se descartó la presunción inicial de que el paciente tuviese un tumor u otra lesión estructural cerebral. Otras causas de alucinaciones visuales complejas se describen en la Tabla 1.

Alucinaciones hipnagónicas e hipnopómpicas	Ictus
Alucinaciones pedunculares	Migraña
Catalepsia	Narcolepsia
Demencia	Psicosis
Depresión con psicosis	Síndrome anticolinérgico
Deprivación sensorial o de sueño	Síndrome confusional agudo
Duelo	Síndrome de Charles Bonnet
Epilepsia	Síndrome de Alicia en el país de las maravillas
Enfermedades neurodegenerativas (demencia por cuerpos de Lewy, enfermedad de Parkinson, enfermedad de Alzheimer, enfermedad de Creutzfeldt-Jakob)	Trastorno afectivo bipolar
Encefalopatía metabólica	Tumor occipital
Estados alucinatorios inducidos por fármacos o drogas	Vasculopatías cerebrales

Tabla 1. Causas de alucinaciones visuales complejas^{10,11,12,14}

Los casos de SCB ocurren con mayor frecuencia en adultos mayores, debido a que esta población es la que con mayor frecuencia presenta enfermedades que reducen la agudeza visual: degeneración macular, glaucoma y cataratas, dentro de las más frecuentes.¹³

Otras causas en pacientes adultos incluyen la enfermedad cerebrovascular, alteraciones de la función cognitiva, atrofia cortical y aislamiento social.¹⁴

En la población pediátrica se han descrito algunos casos relacionados con distrofia de conos y bastones, ceguera congénita o glioma del nervio óptico, que en raras ocasiones puede extenderse hacia las radiaciones ópticas.^{15,16}

Aspectos clínicos de las alucinaciones

Las alucinaciones en el SCB pueden suceder por períodos que van desde algunos segundos hasta varias horas. Los pacientes han reportado imágenes de líneas o figuras geométricas, personas, animales, plantas, objetos inanimados, o bien escenas raras, divertidas o mundanas. Las imágenes pueden ser a color o en blanco y negro; se pueden presentar estáticas, animadas o con

movimiento alrededor de todo el campo visual.¹⁷

A diferencia de las alucinaciones de las enfermedades mentales, en el 90% de los casos de SCB las imágenes no representan un significado personal para el paciente; más bien la reacción emocional ante las percepciones visuales suele ser de ansiedad, temor, curiosidad, indiferencia o placer.^{5,1}

Fisiopatogenia

Existen algunas teorías para explicar el mecanismo fisiopatológico por el cual se generan las alucinaciones visuales en los pacientes con enfermedades oculares que llevan a la reducción de la agudeza o la ceguera.

La teoría de la desaferentación o visión fantasma es la más aceptada. El cerebro funciona como una máquina de procesamiento de imágenes; ante la disminución en la visión, se produce una disminución o ausencia del estímulo en las células ganglionares en la retina. Consecuentemente, la corteza visual occipital es privada de estímulos aferentes y se incrementa su excitabilidad. Lo anterior lleva a que la corteza visual pueda exhibir actividad espontánea independiente, lo cual resulta en imágenes conscientes.¹⁸

La hipótesis anterior es sostenida por el hecho de que las alucinaciones pueden ser eliminadas por estimulación visual normal o excesiva. Por otra parte, los estudios de resonancia magnética funcional también ofrecen un sustento parcial a la teoría, pues se ha visto en pacientes con alucinaciones visuales activas, la presencia de actividad espontánea independiente en el lóbulo occipital ventral o en el giro fusiforme (área de Brodmann 37).^{5,19-22}

No obstante, la teoría de la desaferentación no provee de una explicación absoluta del fenómeno alucinatorio en pacientes con enfermedad ocular, ya que el porcentaje de pacientes con ceguera que no tienen alucinaciones es mayor que la población no vidente que las presenta.

Abordaje terapéutico

No existe un procedimiento estandarizado para detener las alucinaciones. Algunas recomendaciones que podrían ser útiles, de acuerdo con la experiencia de varios pacientes, son: parpadear con mayor frecuencia, cerrar los ojos, acercarse o intentar tocar las alucinaciones, o bien enfocar la atención en otro objeto. Sin embargo, hay alucinaciones que inclusive se presentan con los ojos cerrados; generalmente no se tiene control sobre estas.²³

El primer paso recomendado en el manejo del SCB es la psicoeducación al paciente. Con este proceso, se apunta a la disminución de la ansiedad surgida con la aparición de las alucinaciones. El siguiente objetivo, cuando sea posible, es mejorar la visión.^{24, 25}

En el paciente descrito no existía la posibilidad de restablecer visión, por el antecedente de enucleación del ojo derecho y desprendimiento de retina en el izquierdo. Por lo anterior, y porque los episodios de alucinaciones se estaban presentando de manera continua, de manera que ya eran disruptivos para la cotidianidad del pacientes, se decidió el uso de tratamiento farmacológico.

No existe evidencia suficiente en cuanto a la efectividad del tratamiento farmacológico.¹⁴ Solo hay reportes de casos o de series de casos que describen la cesación espontánea de las alucinaciones. En otras series menores, los antipsicóticos atípicos se han reportado como efectivos, principalmente la olanzapina en dosis bajas, la risperidona y los antipsicóticos típicos como el haloperidol.²⁶⁻³⁰

Otro grupo de fármacos utilizados son los anticonvulsivantes, elección terapéutica utilizada en el paciente del caso descrito. La escogencia del ácido valproico se hizo tomando en cuenta dos factores: el primero, para evitar los efectos adversos de los antipsicóticos, sobretodo en un paciente reticente al uso de medicamentos que le pudiesen inducir sedación o limitarle su funcionalidad y actividad social. La

segunda razón fue para disminuir la cefalea persistente que aquejaba al paciente. Existe evidencia en reportes de casos en los cuales, con el uso de valproato, se disminuyeron significativamente las alucinaciones.^{31, 32}

Otros anticonvulsivantes, como la carbamazepina, también se han reportado como efectivos en el cese de las alucinaciones. Existen estudios del uso de este medicamento solo o en combinación con el clonazepam, dado que la benzodiazepina sola no parece ser efectiva. También existe un reporte de caso efectivo con el uso de gabapentina.^{32, 34}

Los antidepresivos pueden ser útiles también. Hay reportes de casos de eliminación de las alucinaciones con venlafaxina y mirtazapina en bajas dosis, así como con inhibidores de la acetilcolinesterasa, como donepezilo. En la mayoría de los reportes de caso, la duración del tratamiento fue variable y no hay seguimientos de la efectividad a largo plazo.^{35, 37}

Conclusión

Las alucinaciones visuales son un motivo de consulta común en los servicios de emergencias, razón por la cual los médicos que laboran en estas unidades deben de conocer los posibles diagnósticos diferenciales. De esta manera, se puede mejorar el enfoque clínico, los estudios complementarios de laboratorio y neuroimágenes, así como las valoraciones conjuntas con otras especialidades, como psiquiatría, geriatría y neurología.

El diagnóstico de SCB es complejo, primordialmente por el desconocimiento de la enfermedad entre los médicos, lo cual lleva a pensar en otros diagnósticos diferenciales y poca sospecha clínica. Además, hay temor a la estigmatización por parte de los pacientes, lo cual reduce la posibilidad de que ellos hablen de los síntomas. Si el enfermo además presenta comorbilidades psiquiátricas o historias médicas complejas, el reto diagnóstico es mayor.

No existe a la fecha un manejo estandarizado del SCB, por lo que se propone como componente crucial el educar al paciente en relación con el diagnóstico, el manejo de la enfermedad ocular de fondo, cuando es posible, así como considerar intervención farmacológica cuando las alucinaciones disturbren al paciente.

Contribuciones

La autora declara su participación individual total en la elaboración del manuscrito y el manejo del caso clínico descrito.

Conflictos de interés

Nada por declarar

Referencias

1. Teunisse RJ, Cruysberg JR, Hoefnagels WH, et al. Visual hallucinations in psychologically normal people: Charles Bonnet's syndrome. *Lancet* 2004; 347: 794–797.
2. Bonnet CL. 1760. *Essai analytique sur les facultés de l'âme*. Copenhagen. C & A Philibert. pp.1-640.
3. De Morsier G. Le syndrome de Charles Bonnet: Hallucinations visuelles de vieillards sans déficience mentale. *Ann Med Psychol* 1967; 125: 677–702.
4. Jayakrishna MG. Complex Visual Hallucinations in the Visually Impaired. A Structured History-Taking Approach. *Arch Ophthalmol* 2005; 123: 349-355.
5. Jayakrishna MG. Complex visual hallucinations in the visually impaired. *The Charles Bonnet Syndrome. Surv Ophthalmol* 2003; 48(1): 58–725.
6. Schadlu AP, Schadlu R, Banks J. Charles Bonnet syndrome: A review. *Curr Op Ophthalmol* 2009; 20: 219–222.
7. Holroyd S, Rabins PV, Finkelstein D, et al. Visual hallucinations in patients with macular degeneration. *Am J Psychiatry* 1992; 149: 1701-1706.
8. Teunisse RJ, Cruysberg JR, Hoefnagels WH, et al. Risk factors for the Charles Bonnet syndrome. *J Nerv Ment Dis* 1998; 186: 190-192.
9. Abbott EJ, Connor GB, Artes PH, Abadi RV. Visual loss and visual hallucinations in patients with age-related macular degeneration (Charles Bonnet syndrome). *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2007; 48: 1416–1423.
10. Forrest DV. Phantoms in the Brain: probing the mysteries of the human mind. *Am J Psychiatry* 2000; 157(5): 841-2.
11. Barnes J, David AS. Visual hallucinations in Parkinson's disease: a review and phenomenological survey. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70: 727-33.
12. López-Mompó C, López-Pavón I, Ruiz-Izquierdo J, Ferro I. Alucinaciones visuales en ancianos sin deterioro cognitivo: síndrome de Charles Bonnet. *Semergen Med Fam* 2011; 37(5): 263–266
13. Vukicevic M, Fitzmaurice K. Butterflies and black lacy patterns: the prevalence and characteristics of Charles Bonnet hallucinations in an Australian population. *Clin Exper Ophthalmol* 2008; 36: 659–665.
14. Lelario A, Ciammola A, Polleti B, et al. Charles Bonnet syndrome: two case reports and review of the literature. *J Neurol* 2013; 260: 1180–1186.
15. Schwartz TL, Vahgei L. The official publication of the American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus/American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus: Charles Bonnet syndrome in children. 1998; 2: 310–313.
16. Mewasingh LD, Kornreich C, Christiaens F, et al. Pediatric phantom vision (Charles Bonnet) syndrome. *Pediatr Neurol* 2002; 26: 143–145.
17. Lepore FE. Spontaneous visual phenomena with visual loss: 104 patients with lesions of retinal and neural afferent pathways. *Neurology* 1990; 40: 444–447.
18. Kazui H, Ishii R, Yoshida T et al. Neuroimaging studies in patients with Charles Bonnet syndrome. *Psychogeriatrics*. 2009; 9: 77–84.
19. Santos E, Sáenz F, Serrador M et al. Prevalence and clinical characteristics of Charles Bonnet syndrome in Madrid, Spain. *Eur J Ophthalmol* 2014; 24 (6): 960-963.

20. Neshet G, Epstein E, Assia E. Charles Bonnet syndrome in glaucoma patients with low vision. *J Glaucoma* 2001; 10: 396-400.
21. Ffytche DH, Howard RJ, Brammer MJ et al. The anatomy of conscious vision: an fMRI study of visual hallucinations. *Nat Neurosci* 1998; 1(8): 738-742.
22. Burke W. The neural basis of Charles Bonnet hallucinations: a hypothesis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 73: 535-541.
23. O' Farrell L, Lewis S, McKenzie A, Jones L. Charles Bonnet Syndrome: A Review of the Literature. *J Visual Impairment Blindness* 2010; 104(5): 261-74.
24. Pelak VS. Visual Hallucinations and higher cortical visual dysfunction. *Continuum: Lifelong Learning in Neurology. Neuro-Ophthalmology* 2009; 15(4): 93-105.
25. Gurwood AS, Abdal H. Charles Bonnet syndrome: visual hallucinations in the elderly. *Optometry Today* 2003; 80: 39-40.
26. Coletti-Moja M, Milano E, Gasverde S et al. Olanzapine therapy in hallucinatory visions related to Bonnet syndrome. *Neurol Sci* 2005; 26(3): 168-170.
27. Howard R, Meehan O, Powell R. Successful treatment of Charles Bonnet syndrome type visual hallucinosis with low-dose risperidone. *Int J* 1994; 9: 675-678.
28. Maeda K, Shirayama Y, Nukina S et al. Charles Bonnet syndrome with visual hallucinations of childhood experience: successful treatment of 1 patient with risperidone. *J Clin Psychiatry* 2003; 64(9): 1131-1132.
29. Chen J, Gomez M, Veit S, O'Dowd M. A visual hallucinations in a blind elderly woman: Charles Bonnet syndrome, an underrecognized clinical condition. *Gen Hosp Psychiatry* 1996; 18(6): 453-455.
30. Valencia C, Franco JG. Charles Bonnet syndrome: report of one case managed with haloperidol. *Rev Med Chil* 2008; 136: 347-350.
31. Jang JW, Youn YC, Seok JW et al. Hypermetabolism in the left thalamus and right inferior temporal area on positron emission tomography- statistical parametric mapping (PET-SPM) in a patient with Charles Bonnet syndrome resolving after treatment with valproic acid. *J Clin Neurosci* 2011; 18(8): 1130-1132.
32. Segers K. Charles Bonnet syndrome disappearing with carbamazepine and valproic acid but not with levetiracetam. *Acta Neurol Belg* 2009; 109(1): 42-43.
33. Terao T. Effect of carbamazepine and clonazepam combination on Charles Bonnet syndrome: a case report. *Hum Psychopharmacol Clin Exp* 1998; 453: 451-453.
34. Paulig M, Mentrup H. Charles Bonnet's syndrome: complete remission of complex visual hallucinations treated by gabapentin. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70(6): 813-814.
35. Lang UE, Stogowski D, Schulze D et al. Charles Bonnet Syndrome: successful treatment of visual hallucinations due to vision loss with selective serotonin reuptake inhibitors. *J Psychopharmacol* 2007; 21(5): 553-555.
36. Siddiqui Z, Ramaswamy S, Petty F. Mirtazapine for Charles Bonnet syndrome. *Can J Psychiatry* 2004; 49(11): 787-788.
37. Ukai S, Yamamoto M, Tanaka M, Takeda M. Treatment of typical Charles Bonnet syndrome with donepezil. *Int Clin Psychopharmacol* 2004; 19(6): 355-357.