

Síndrome de Charles Bonnet: presentación de tres casos y revisión de la literatura

Archibaldo Donoso S¹, Carlos Silva R¹, Patricio Fuentes G²,
Germán Gaete C¹.

Charles Bonnet syndrome. Report of three cases

Charles Bonnet syndrome is characterized by the presence of visual hallucinations associated with loss of vision. We report three patients aged 74, 84 and 80 years (two women) with a severe loss of vision due to ocular diseases and silent visual hallucinations, that they recognized as unreal. Two patients felt that the hallucinations were ominous. Years later, two suffered a probable Alzheimer's disease (AD). One of them had a mild cognitive impairment when the syndrome appeared, that evolved into an AD with psychosis. This syndrome is not uncommon in older patients with loss of vision and it is probably underdiagnosed. Its pathogenesis is probably a cortical deafferentation. The content of the visual hallucinations (faces, landscaped, and so on) coincides with the activation of different areas of the visual association cortices) (Rev Méd Chile 2007; 135: 1034-39).

(Key words: Charles Bonnet syndrome; Dementia; Hallucinations)

Recibido el 14 de junio, 2006. Aceptado el 20 de noviembre, 2006.

¹Hospital Clínico de la Universidad de Chile. ²Hospital del Salvador, Santiago de Chile.

En 1759, el suizo Charles Lullin, un anciano de 89 años parcialmente ciego (probablemente por cataratas y degeneración macular senil), sin deterioro orgánico cerebral apreciable, describió las alucinaciones experimentadas durante el último año. Veía dibujos o formas geométricas, partículas que giraban, cambios en los cortinajes de su casa, pájaros, personas, incluso carruajes y edificios que mutaban en tamaños, formas y lugares. Estas visiones eran totalmente silenciosas, pero tan vívidas como si fueran reales. Su nieto, el

naturalista Charles Bonnet (1720-1793), las informó en 1760 en el texto «Ensayo analítico de las facultades del alma». Años después, el mismo Bonnet tuvo una disminución de visión y alucinaciones similares¹.

La literatura médica de los siglos XIX y XX reconoció la existencia de individuos con importante disminución de la visión, que presentaron alucinaciones que enjuiciaban correctamente como irreales. De esta manera se configuró el síndrome de Charles Bonnet (SCB). Fernández y cols revisaron los criterios diagnósticos¹. Las alucinaciones son puramente visuales y se asocian a defectos de la visión. Generalmente se presentan en pacientes de edad, lúcidos, sin delirio; debe excluirse el efecto de fármacos. Se presentan en

Correspondencia a: Dr. Archibaldo Donoso S. Las Malvas 539, Las Condes, Santiago. Fono-fax (56-2) 2242541. E mail: adonos@redclinicauchile.cl

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, pero en los últimos años se han descrito casos asociados a lesiones occipitales^{2,3}. Un requisito muy importante es la capacidad de enjuiciar las alucinaciones como no reales.

En patología neurológica, las alucinaciones no son excepcionales. Manford y Alderman⁴ las clasifican en 3 grupos:

a) Irritativas: alucinaciones epilépticas. b) Lesiones de la vía visual, con pérdida de aferencias y procesamiento defectuoso o liberación cortical. c) Compromiso estructural o funcional de vías ascendentes colinérgicas o serotoninérgicas del tronco cerebral, que suelen asociarse a alteraciones del sueño.

Estos autores incluyen el SCB en el segundo grupo, y señalan que fenomenológicamente son semejantes a las alucinaciones hipnagógicas, pero generalmente ocurren con los ojos abiertos; suelen desaparecer al cerrar los ojos o al dirigir la mirada en otro sentido^{4,5}.

Ffytche⁶ clasifica las alucinaciones visuales en dos grupos: a) Por aumento de la excitabilidad cortical, cuyo prototipo sería la deaferentación visual por degeneración macular, con SCB. También existen en lesiones de la vía o corteza visual, privación sensorial, epilepsia occipital o temporal, migraña. El paciente puede ver líneas, puntos, colores, destellos, rostros deformados, figuras no familiares, paisajes; no tendrían un tratamiento específico. b) Patología del tronco cerebral, con déficit colinérgico ascendente. El prototipo sería la enfermedad de Parkinson, pero se observan también en la narcolepsia, lesiones pedunculares, *delirium*, demencia de Alzheimer y de cuerpos de Lewy, drogas psicodélicas, esquizofrenia. Habitualmente son alucinaciones complejas, pueden ser multimodales y asociarse a una elaboración delirante. Pueden responder al tratamiento con anticolinesterásicos o neurolépticos atípicos⁶.

El SCB rara vez es motivo de consulta, incluso entre los oftalmólogos. En nuestro medio hemos encontrado sólo una referencia no publicada (Grau R, Raimann R, Verdaguer J y Maul E, en XIX Congreso Chileno de Oftalmología, Valdivia 2003).

Cuando un paciente refiere tener alucinaciones visuales, se piensa de inmediato en un *delirium*, una psicosis con o sin demencia o una intoxicación farmacológica; rara vez se tiene presente el SCB⁷. Por ese motivo nos interesa mostrar nuestra experiencia con 3 casos.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Mujer de 74 años, dueña de casa, con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento, catarata de ojo derecho, degeneración macular senil y retinopatía hipertensiva. La catarata fue intervenida complicándose con una hemorragia vítrea, que redujo su visión a luz y sombra. En el ojo izquierdo la visión le permitía contar dedos a 30 centímetros. Poco después de la hemorragia vítrea, aparecieron alucinaciones visuales que se presentaban de preferencia en las tardes. Veía figuras geométricas de vívidos colores, cambiantes en tamaño y forma. Cuando dirigía la mirada hacia el blanco muro de su dormitorio, describía alucinaciones vívidas y complejas; veía una extensa pradera con flores de intensos colores, lo que le producía agrado. Estos paisajes bucólicos eran cambiantes en los colores y objetos vistos; en ocasiones se agregaba la presencia de niños. Fue referida a una evaluación neurológica que mostró una paciente lúcida, que enjuiciaba las alucinaciones como tales, sin defectos en memoria, juicio y lenguaje, sin agnosias y sin apraxias. Un electroencefalograma (EEG) resultó normal. Una tomografía computada cerebral (TC) mostró sólo moderada leucoaraiosis.

El uso de risperidona a dosis de 0,5 mg no modificó las alucinaciones. Una vez que se le explicó el origen de las alucinaciones, recalando que no se debían a un desequilibrio mental, la enferma las aceptó, quedando tranquila tanto ella como su familia.

Caso 2. Mujer de 84 años, casada, 1 hija, dueña de casa, con 9 años de escolaridad. Tenía antecedentes de hipertensión arterial bien controlada y de haber presentado, a los 50 años de edad, un episodio rotulado como «depresión psicótica» de 2 meses de duración.

En 1990, por complicaciones después de una intervención por catarata, perdió completamente la visión del ojo derecho. Dos años más tarde, fue intervenida exitosamente de una catarata de ojo izquierdo. Sin embargo, meses después y a raíz de una caída sufrió un traumatismo del ojo izquierdo que la condujo progresivamente a una amaurosis completa.

Simultáneamente (1993), la paciente comenzó a presentar alucinaciones visuales diarias de predominio vespertino. Decía «*veo a mi esposo desnudo con otras mujeres en la pieza*» o «*veo arañas y caballos en el dormitorio*». Estas alucinaciones le producían intensa ansiedad, que se atenuaba cuando se le convencía de que el fenómeno era irreal y de origen visual.

Hasta el año 1997 mantenía funciones cognitivas aceptables para su edad y, a pesar de su discapacidad visual, aún tocaba el piano sin dificultades. Una TC de esa fecha reveló sólo atrofia difusa leve. Después aparecieron defectos de memoria y del lenguaje, con rigidez progresiva (había recibido neurolépticos por periodos prolongados); al mismo tiempo desaparecieron paulatinamente las alucinaciones visuales y se diagnosticó una probable enfermedad de Alzheimer (EA). Actualmente, a los 93 años, se encuentra postrada en cama, destacando la agitación verbal (gritos y estereotipias verbales).

Caso 3. Hombre de 80 años en buen estado general, constructor civil, casado, con 3 hijos profesionales, que vivía con su esposa. Consultó en abril de 2000, con la sospecha de una psicosis orgánica. Tenía antecedentes de úlcera gastroduodenal, gota, cardiopatía coronaria. Portador por varios años de glaucoma bilateral que lo había hecho perder gran parte de la visión, que se reducía a percepción de bultos. Había sido una persona de grandes logros profesionales, pero también de un carácter difícil, irritable y exigente.

Desde un año presentaba alucinaciones visuales varias veces a la semana; las enjuiciaba como irreales, pero a veces vacilaba «*yo veía personas, sentía temor que me asaltarán, pero no pedía ayuda porque me parecía cobarde de mi parte no enfrentarlas*», «*también pensaba que podían ser alucinaciones*». Otro día agregó «*al principio creía que eran reales, se arreglaban la ropa, me miraban pero no hablaban*»; pero también dijo «*si uno*

no ha sido injusto, no correspondía que me persiguieran». Comenzó a celar a la esposa; le decía «*¿creen que no veo cómo se hacen morisquetas y sonrisitas?*». No refería alucinaciones simples. Por otra parte, desde hacía un año presentaba discretas fallas de memoria reciente.

El examen neurológico fue normal; en minimal test de Folstein (MM) obtuvo 22/27 puntos; en aprendizaje verbal llegó a 7/10 palabras en 10 ensayos (47/100); evocó 15 nombres de animales en 60 segundos. No existía afasia, apraxia ideomotora ni ideatoria. Un EEG demostró discreto enlentecimiento difuso y se diagnosticó un deterioro cognitivo leve⁸. Se le indicó periciazina en gotas, con lo cual se atenuaron las alucinaciones.

En junio de 2001 seguía alucinando; contó que mientras almorzaba en su casa «*alrededor mío veía 9 personas... y 3 niñitos, sentados mirándome, no hacen ningún ruido*». Estaba peor de la memoria y se desorientaba en su departamento. Agregó «*a veces creo que no tenemos techo, o que es un poco transparente... a través de él veo las estrellas*». Expresaba temor a quedarse solo, a pesar de decir «*yo creo que es imposible que entren personas*». Una TC cerebral mostró involución fisiológica y discreta leucoaraiosis.

En agosto de 2001 se hospitalizó por un estado confusional agudo. Estaba vigil, postrado, existía rigidez flexora de las 4 extremidades con rueda dentada en las muñecas, reflejos periorales exaltados y prehensión forzada bilateral. Se mostraba apático, con pensamiento concreto. Existía gran laconismo, con frases incompletas, hipotonía y perseveraciones verbales. El MM bajó a 15/27, con fracaso total en atención y cálculo («100... 100-7... ¡700!»). Los exámenes humorales mostraron hipercalcemia y la ecografía cervical mostró un nódulo cervical, diagnosticándose un hiperparatiroidismo primario. Fue intervenido y se resecó un adenoma paratiroideo derecho.

En las semanas siguientes desaparecieron casi totalmente el parkinsonismo y los signos frontales, pero quedó con mayor deterioro cognitivo. En mayo de 2005 se contactó a su esposa por teléfono; el paciente había seguido demenciándose, especialmente después de una neumopatía aguda. Caminaba a pasos cortos con apoyo, tendía a la inactividad, a levantarse tarde y acostarse temprano. Persistían las alucinaciones visuales amenazantes «*grita que no lo maten*»; en ocasiones les arrojaba un objeto «*para defenderse*».

Se había hecho muy dependiente, no toleraba quedar solo. Se había diagnosticado una EA y estaba en tratamiento con memantina.

DISCUSIÓN

La prevalencia del SCB es de 11% a 13% en personas con pérdida visual parcial y de 1% a 2% en la población geriátrica, pero muchos pacientes prefieren ocultar su trastorno temiendo ser portadores de alguna enfermedad psiquiátrica grave; y cuando llegan a consultar con frecuencia reciben respuestas inadecuadas^{1,5,9}. La mayoría de los casos publicados son de sexo femenino y mayores de 65 años; en personas jóvenes es excepcional⁵. Nuestros pacientes cumplen con los criterios para hacer el diagnóstico de un SCB, a pesar de que los casos 2 y 3 posteriormente sufrieron una EA. Cuando consultaron por las alucinaciones, el caso 3 tenía un deterioro cognitivo leve; en el caso 2, de 84 años, a pesar de que no fue evaluada de un modo sistemático, es posible que existiera un cuadro similar. El deterioro cognitivo leve y los trastornos emocionales pueden influir en la actitud de los pacientes hacia las alucinaciones; se han descrito compromiso afectivo y dudas sobre su realidad en casos similares, pero no las explican^{1,5,7,9}. En el caso 2, las alucinaciones desaparecieron con la EA; en el 3 persistieron y se configuró una psicosis.

Los criterios tradicionales señalan que la vía y la corteza visual deben estar indemnes. Sin embargo, se ha descrito el SCB después de la resección de una displasia cortical occipital (se descartó un fenómeno comicial), en relación a infartos cerebrales y malformaciones arteriovenosas².

El compromiso de la visión en el SCB generalmente es severo, pero no es una ceguera total; los pacientes conservan visión luz y sombra o cuenta dedos. Por un lado se ha descrito que cede cuando la ceguera es total, y por otro que cede cuando se remueve una catarata o al aumentar la iluminación de la pieza^{5,7}. En un caso se presentó en una paciente con trombosis de la arteria central de la retina que conservaba visión 20/30 con el otro ojo³. Cuando hay defectos del campo visual, se ha descrito que las alucinaciones pueden presentarse dentro o en el borde de esa zona^{2,3}.

El diagnóstico diferencial del SCB en sujetos con normalidad psíquica debe hacerse con aluci-

naciones en condiciones fisiológicas, tales como las hipnagógicas e hipnopómpicas, y las experimentadas en rituales culturales. En otros casos deben diferenciarse de alucinaciones por fármacos, epilepsia, migraña, accidentes cerebrovasculares, o por demencias degenerativas (como la demencia por cuerpos de Lewy), y otras^{1,5}.

Las características de las alucinaciones en el SCB han sido estudiadas por Teunisse y cols⁵. En su serie, la agudeza visual del mejor ojo era 0,23 (DS 0,18). Las patologías más frecuentes eran la degeneración macular senil, retinopatía diabética, glaucoma, afecciones corneales. En el momento de evaluación, la duración del SCB variaba entre 1 mes y 30 años; en la mitad tenía menos de un año y en un tercio adicional entre 1 año y menos de 5. La frecuencia de las alucinaciones variaba entre 2 episodios por año a varios por día y duraban entre pocos segundos a varias horas. Eran más frecuentes hacia el anochecer y noche, cuando había poca iluminación, y durante la inactividad o soledad. Los pacientes describían personas, animales, objetos inanimados, a veces escenas complejas; con frecuencia eran coloreadas; a veces eran imágenes familiares, y habitualmente eran muy variables. Generalmente eran molestas o causaban ansiedad, pero no tenían una carga afectiva especial; algunos pacientes se entretenían con ellas (en nuestro caso 1 provocaban agrado; en los otros dos a veces eran amenazantes). Algunos pacientes reconocían que las habían creído reales por un corto período, pero que luego se habían convencido de su error^{1,5}. Muchas veces, no siempre, desaparecían al cerrar los ojos; otras veces desaparecían al prender la luz o al dirigir la mirada en otro sentido^{1,4,5}.

Ffytche y cols señalan que así como distintas áreas corticales son importantes para diferentes categorías de percepción visual (rostros, paisajes, texturas visuales, movimientos y otros), en las alucinaciones podría existir una distribución topográfica similar⁶. Hicieron RNM funcional en pacientes con SCB mientras alucinaban, y encontraron que había un aumento de la actividad en la corteza especializada para el color si alucinaban colores, en la corteza especializada para rostros si alucinaban rostros, etc. En un estudio posterior, de 34 pacientes con SCB, las alucinaciones más frecuentes fueron destellos, enrejados o redes; luego, rostros deformados caricaturescos¹⁰. Rara vez hubo objetos que se

repetían (poliopia), perseveraciones visuales o palinopsia. Mediante un análisis factorial, agruparon las alucinaciones en 3 grupos: a) escenas panorámicas extensas y pequeñas figuras con sombreros; b) rostros grotescos, distorsionados; y c) perseveraciones visuales y palinopsia retardada, que predominaban en el campo visual periférico (muchas otras alucinaciones quedaron fuera de estos grupos). Analizando la organización del sistema visual supusieron que la actividad patológica se extendería a vías visuales segregadas: existiría una relación entre el primer grupo y una actividad anormal de parte de la corteza occípito-temporal ventral; entre el segundo grupo y el surco temporal superior y entre el tercero y la región intraparietal¹⁰.

Varias teorías podrían explicar las alucinaciones visuales del SCB. De acuerdo a Ey, Duch y Lauter (citados en 1) la percepción visual está organizada en información centripeta, centrífuga y de estructuración gestáltica. Si la información de entrada o centripeta es defectuosa se produce un desbalance con predominio de la información centrífuga. La transición de patrones visuales elementales a patrones más complejos podría explicarse en parte por la elaboración gestáltica de la visión. En este sentido, es interesante la precisa descripción que hace Burke de sus propias alucinaciones, descritas como líneas, bloques, curvas, que atribuye su origen a áreas visuotópicas¹¹. Es posible que esas alucinaciones simples sean elaboradas como figuras complejas (pareidolias) por pacientes menos objetivos o cuando el interrogatorio fue menos acucioso, como podría haber ocurrido en nuestros casos. Ffytche también señala que las alucinaciones más frecuentes son de tipo elemental⁶.

Desde los planteamientos de Cogan en 1972 (citado en 1), varios autores coinciden en considerar que la génesis de las alucinaciones en el SCB es la deaferentación por lesiones retinales o de la vía visual^{3,4,6,11}. Cogan suponía un fenómeno de «liberación», por la existencia de «centros corticales supresores» que normalmente inhibirían «la liberación alucinatoria». Eysel (citado en 3) planteó que la deaferentación aumenta el número o sensibilidad de los receptores postsinápticos de neuronas de la corteza visual y su campo receptivo. Tan hizo hincapié en que esto era concordante con que las alucinaciones de su caso estaban en los bordes del defecto campimétrico³, además el que las alucinaciones requieren de abertura ocular es

concordante con que corresponden a neuronas que reciben aferencias residuales. Estas hipótesis son similares a las planteadas en los casos de miembro o dolor fantasma después de una amputación. Borojerdi y cols comprobaron que la deprivación visual en voluntarios, incluso durante un breve período, aumentaba la excitabilidad de la corteza visual¹². Para esto utilizaron estimulación magnética transcraneal (el umbral para inducir fosfenos) y la resonancia magnética funcional (el grado de activación ante un estímulo fótico).

Nuestro caso 3 es excepcional, porque se agregó una encefalopatía por hipercalcemia por hiperparatiroidismo primario. La hipercalcemia puede causar compromiso de conciencia, con apatía o agitación; a veces cefalea y convulsiones¹³. No existe una correlación precisa entre el compromiso de conciencia y las cifras de calcio, y es posible que factores tales como el deterioro cognitivo previo influyan en las manifestaciones clínicas. Puede existir debilidad muscular de predominio proximal, que no fue evidente en nuestro enfermo, en que destacó el parkinsonismo. Fue tratado con la resección de un adenoma paratiroideo.

No todos los ciegos hacen un SCB. A modo de contraste, podemos señalar el caso de pacientes ciegos que tenían el antecedente de alucinaciones (uno durante una encefalopatía metabólica aguda, otro con una enfermedad de Parkinson) pero presentaron un síndrome de Capgras^{14,15}.

Con respecto al tratamiento, todos los autores coinciden en que lo más importante es tranquilizar al paciente, convencerlo de que no tiene una psicosis. A esto se agregan recomendaciones tales como tener buena iluminación, evitar el aislamiento, aprender maniobras (pestañeo, dirigir la mirada en otro sentido)⁵. Como fármacos se han usado antipsicóticos y antiepilépticos; generalmente son ineficaces y sólo se han informado resultados favorables en casos aislados^{1,16}. En los casos de deterioro cognitivo leve, será fundamental el seguimiento y la elección de algunas de las alternativas terapéuticas actuales.

Podemos concluir que el SCB es probablemente una entidad subdiagnosticada, que debe plantearse en pacientes añosos con defectos visuales y alucinaciones, especialmente si las enjuicia como irreales. Por tratarse de pacientes de edad, puede asociarse un deterioro cognitivo que no es parte del síndrome pero podría influir en la elaboración de las alucinaciones y en la evolución del cuadro clínico.

REFERENCIAS

1. FERNÁNDEZ A, LICHSTEIN G, VIEWEG W, VÍCTOR R. The Charles Bonnet syndrome: a review. *J Nerv Ment Dis* 1997; 185: 195-200.
2. CHOI E-J, LEE J-K, KANG J-K, LEE S-A. Complex visual hallucinations after occipital cortical resection in a patient with epilepsy due to cortical dysplasia. *Arch Neurol* 2005; 62: 481-4.
3. TAN CS, SABEL BA, GOH K-Y. Visual hallucinations during visual recovery after central retinal artery occlusion. *Arch Neurol* 2006; 63: 598-600.
4. MANFORD M, ANDERMAN F. Complex visual hallucinations: clinical and neurobiological insights. *Brain* 1998; 121: 1819-40.
5. TEUNISSE RJ, CRUYSSBERG JR, HOEFNAGELS W, VERBEEK AL, ZITMAN FG. Visual hallucinations in psychologically normal people: Charles Bonnet' syndrome. *The Lancet* 1996; 347: 794-7.
6. FFYTCHÉ DH. Visual hallucinations and the Charles Bonnet syndrome. *Curr Psychiat Rep* 2005; 7: 168-79.
7. JACOB A, PRASAD S, BOGGILD M, CHANDRETRE A. Charles Bonnet syndrome -elderly people and visual hallucinations. *BMJ* 2004; 328: 1552-4.
8. PETERSEN RC, MORRIS JC. Clinical features. En: *Mild cognitive impairment*, RC Petersen ed, Oxford University Press 2003, págs 15-39.
9. ROVNER BW. Visual hallucinations caused by vision impairment. *Geriatrics* 2002; 57: 45-6.
10. SANTHOUSE AM, HOWARD RJ, FFYTCHÉ DH. Visual hallucinatory syndromes and the anatomy of the visual brain. *Brain* 2000; 123: 2055-64.
11. BURKE W. The neural basis of Charles Bonnet hallucinations: a hypothesis. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2002; 73: 535-41.
12. BOROOJERDI B, BUSHARA K, CORWELL B, IMMISCH I, BATTAGLIA F, MUELLBACHER W, COHEN L. Enhanced excitability in the human visual cortex induced by short-term light deprivation. *Cerebral Cortex* 2000; 10: 529-34.
13. LOCKWOOD AL. Encefalopatías tóxicas y metabólicas. En: *Neurología clínica*, Bradley WG, Daroff RB, Fenichel GM y Jankovic J eds. 4ª ed. Elsevier, Madrid 2005, págs 1665-83.
14. ROJO V, CABALLERO L, IRUELA L, BACA E. Capgras' syndrome in a blind patient. *Am J Psychiat* 1993; 148: 1271-2.
15. HERMANOWICZ N. A blind man with Parkinson's disease, visual hallucinations, and Capgras syndrome. *J Neuropsychiat Clin Neurosci* 2002; 14: 462-3.
16. MAEDA K, SHIRAYAMA Y, NUKINA S, YOSHIOKA S, KAWAHARA R. Charles Bonnet syndrome with visual hallucinations of childhood experience: succesful treatment of 1 patient with risperidone. *J Clin Psychiatry* 2003; 64: 9.