

Síndrome de Charles Bonnet: exposición de un caso y breve revisión

D. Saiz González y M. Díaz Marsá

Servicio de Psiquiatría. Fundación Jiménez Díaz. Madrid

The Charles Bonnet syndrome: a case report and a brief review

Resumen

El síndrome de Charles Bonnet (SCB) es una patología poco frecuente y que además suele ser infradiagnosticada. Descrita inicialmente en el siglo XVIII por el filósofo del mismo nombre, consiste en la aparición de alucinaciones visuales complejas en personas de edad avanzada y con privación sensorial sin otra psicopatología concomitante. Las hipótesis acerca de la neurofisiología de las alucinaciones responde, al igual que en otras patologías que presentan alucinaciones visuales, a una liberación de la vía talamocortical. El SCB también se ha propuesto como marcador precoz de demencia y enfermedad de Parkinson. Sin embargo, los resultados en pruebas de neuroimagen funcional no son concluyentes. En cuanto al tratamiento, los neurolépticos, tanto típicos como atípicos, no parecen útiles, y últimamente se ha señalado la eficacia de los nuevos anticomociales. Por otra parte, hay que señalar la importancia de informar al paciente del carácter «no psiquiátrico» de su trastorno.

En el caso que se presenta, la paciente refiere alucinaciones visuales complejas tras la pérdida completa de la visión, siendo las pruebas neuropsicológicas y el SPECT realizados normales. La paciente no respondió al tratamiento con risperidona, presentando una evolución favorable con valpromida. Aunque con reservas por tratarse de un único caso, esta exposición sugiere la eficacia del tratamiento anticomocial en el SCB.

Palabras clave: Síndrome de Charles Bonnet.

Alucinaciones visuales. Anticomociales. Valpromida.

Summary

The Charles Bonnet syndrome (CBS) is a rare disease that also seems to be generally misdiagnosed. Initially described in the XVIII century by the philosopher with the same name, it consist in complex visual hallucinations in elderly people who suffer sensory deprivation with no other psychopathology. The hypothesis on the neurophysiology of hallucinations suggests, as in other diseases that present hallucinations, some implication of thalamus-cortex pathway release. Some authors have proposed CBS as an early marker of dementia and Parkinson's disease. Nevertheless, the results in functional neuroimaging are not conclusive. Regarding treatment, typical and atypical neuroleptics do not seem to be useful and recent studies suggest that the new anticonvulsants could be efficient. The patient should be informed about CBS as a «non-psychiatric disease».

In the case reported, the patient presented complex hallucinations with normal SPECT and neuropsychological examinations. The patient did not respond to treatment with risperidone, presenting a favorable evolution with valpromide. Although further research is needed, this case report supports the efficacy of valpromide in CBS.

Key words: Charles Bonnet syndrome. Visual hallucinations. Anticonvulsants. Valpromide.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Charles Bonnet (SCB) consiste en una alucinosis orgánica que aparece en personas de edad avanzada que presentan privación sensorial. Se caracteriza por la aparición de alucinaciones visuales complejas en pacientes sin otra psicopatología^{1,2}. Clásicamente consi-

derada una patología poco frecuente, algunos estudios recientes parecen contradecir esta idea, aunque no hay datos consistentes al respecto². El tratamiento es controvertido debido, generalmente, al fracaso de los neurolépticos y la evolución es variable³. A continuación, a propósito de un caso, se revisan los datos disponibles para el diagnóstico, manejo terapéutico y pronóstico de este trastorno.

Correspondencia:

D. Saiz González
Fundación Jiménez Díaz
Servicio de Psiquiatría
Av. Reyes Católicos, 2
28040 Madrid
Correo electrónico: lolasaiz@yahoo.es

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 81 años, viuda desde hace cuatro, que tiene dos hijos y que vive con una cuidadora en el mismo edificio que sus hijos. La paciente es re-

mitida a la consulta de psiquiatría desde oftalmología por alucinaciones visuales tras pérdida completa de visión.

Al parecer tras la pérdida completa de la visión a raíz de padecer una endoftalmitis, la paciente comenzó a «ver cosas raras»: «gente que no conozco y me saluda; niños que se sientan en la mesa mientras como y me quitan la comida; los médicos y las enfermeras del hospital...». A pesar de que las imágenes son percibidas como imágenes reales, existe cierta crítica acerca de su existencia: «aunque sé que no están ahí las veo exactamente igual que si estuvieran aquí...». La imagen que más se repite es «el pasillo verde» (nombre popular de un paseo típico del centro de Madrid, antigua vía del tren que se dirigía a la estación de Delicias y fue reconvertida en un parque. El lugar se encuentra muy cerca de la casa de la paciente y por él paseó a diario durante años con su marido). Estas imágenes se hacen más intensas cuando la paciente está sola, y preferentemente por la noche, lo que le dificulta la conciliación y mantenimiento del sueño: «no me dejan dormir; todo el día el pasillo verde». Además vive las alucinaciones con intensa angustia y presenta un comportamiento adecuado con ellas (se pelea con «los niños» para que no le quiten la comida).

Desde la intervención quirúrgica se encuentra más desanimada, no tiene ganas de nada y le cuesta mucho desenvolverse para realizar las tareas de la vida diaria. Presenta múltiples quejas somáticas y la incapacidad causada por la ceguera se ve incrementada por la presencia de una importante artrosis. No presenta alteraciones en apetito ni refiere fallos en las funciones mnésicas. Últimamente ha comenzado tratamiento rehabilitador en un centro geriátrico al que acude a diario.

A pesar de la ansiedad provocada por las alucinaciones, la paciente se muestra reticente a recibir tratamiento psiquiátrico. Tras unos minutos de entrevista, al preguntar por el comienzo de los síntomas, la paciente responde de la siguiente manera: «yo no estoy loca ni deprimida; cualquier persona normal estaría como yo en mi situación». Al preguntar sobre temas concretos la paciente se centra en su queja, y cuando se intenta conducir la respuesta se cansa: «¡me marean con tantas preguntas!».

En la exploración psicopatológica la paciente aparece consciente y orientada auto y alopsíquicamente. Se muestra abordable y colabora aceptablemente. El humor es disfórico, con tendencia a la irritabilidad en la entrevista debido a su desconfianza en el tratamiento psiquiátrico. Se observa una ansiedad flotante que se intensifica en el momento de las alucinaciones. Se aprecia cierta presión del habla, con circunloquios y pararrespuestas. Su discurso está centrado en las alucinaciones, en el pasado y en la pérdida de visión. Presenta alucinaciones visuales complejas vívidas y policromadas de las que la paciente hace crítica, pero que le crean gran angustia por su realismo, intensidad y frecuencia. El cuadro tiene un empeoramiento nocturno. No existen otras alteraciones sensorio-perceptivas, ni ideación delirante ni fenómenos de robo/difusión del pensamiento. Se identifican ideas de muerte ocasionales sin ideación ni planificación autolítica. La capacidad de juicio, de abstracción y la intelligen-

cia aparentemente están conservadas. Insomnio pertinaz de conciliación y tipo de despertar precoz. Apetito conservado. No se aprecian alteraciones en funciones mnésicas en la exploración grosera. La paciente tiene conciencia de enfermedad somática, pero no de enfermedad mental.

En cuanto a los antecedentes, no se identifican antecedentes psiquiátricos personales ni familiares. De los antecedentes médicos destaca la existencia de hipertensión arterial en tratamiento y una artrosis importante. Desde la infancia presenta una oftalmopatía derecha. Hace un mes es intervenida quirúrgicamente de cataratas en ojo izquierdo. La intervención se complicó con una endoftalmitis que requirió la evisceración del ojo con la pérdida completa de visión. Unos días después de la cirugía presentó un episodio compatible con un delirium que se resolvió durante su estancia hospitalaria con tratamiento neuroléptico con 1 mg de risperidona (tratamiento que se mantuvo al alta).

El tratamiento con el que acude a la primera consulta incluye fármacos antihipertensivos, analgésicos, risperidona 1 mg por la noche y lormetazepam 2 mg por la noche. La risperidona fue pautaada al alta tras el episodio confusional agudo.

De los antecedentes biográficos señalar que la paciente tiene una hermana viva sana de 76 años. Sus otros dos hermanos, varones, murieron en la guerra cuando ella era adolescente. Se casó a los 35 años y tiene dos hijos (un varón soltero de 44 años y una hija de 39 casada) y dos nietos. En la actualidad es viuda desde hace cuatro años. Trabajó como modista. Presenta un buen apoyo familiar y su grado de actividad funcional está limitado por la ceguera y la artrosis.

En la exploración física no se encontraron hallazgos significativos y, excepto hipercolesterolemia, los datos analíticos fueron normales. Se realizaron pruebas de neuroimagen, en concreto una tomografía computarizada por emisión de fotón único (SPECT) cerebral (fig. 1) que fue efectuada después de la administración intravenosa de una dosis de un compuesto de diclorhidrato de bisato marcado con ^{99m}Tc . La exploración fue realizada en condiciones de reposo sensorial, valorando el flujo cerebral regional y la actividad metabólica neuronal y se estudiaron cortes transversales, coronales y sagitales. El análisis mostró un patrón de perfusión cortical regular y simétrico, considerándose la actividad neuronal cortical dentro de la normalidad.

Finalmente, aunque no se realizaron pruebas neuropsicológicas por la falta de colaboración de la paciente, en el informe de su geriatra dichas pruebas se describían como normales.

Con la historia clínica y los datos obtenidos en las exploraciones complementarias se realizó el diagnóstico inicial de alucinosis orgánica, síndrome de Charles Bonnet.

PROCEDIMIENTO TERAPÉUTICO Y EVOLUCIÓN CLÍNICA

En la primera visita se informa a la paciente del carácter orgánico de su trastorno y se intensifica el tratamiento

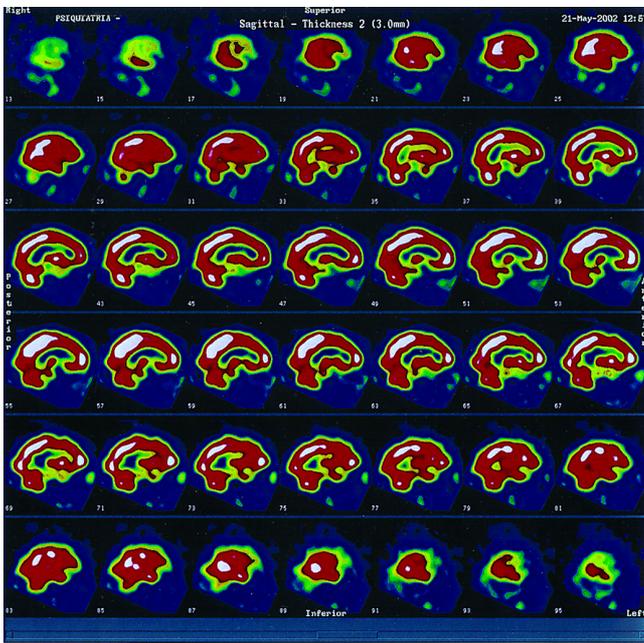


Figura 1. SPECT cerebral basal (con ⁹⁹Tc). Cortes sagitales. Patrón de flujo cerebral regional y actividad metabólica neuronal normales.

neuroléptico (risperidona, 3 mg al día), suspendiendo las benzodiazepinas. Además se instaura tratamiento con sertralina 50 mg con el objetivo de mejorar la iniciativa y la motivación para la rehabilitación en los primeros momentos. Sin embargo, la paciente no acude a citas sucesivas y vuelve al mes siguiente por indicación de su geriatra sin haber seguido las pautas farmacológicas. Al parecer la sertralina empeoró la sintomatología alucinatoria tras 3 días de tratamiento, por lo que se suspendió. En cuanto a los neurolépticos, 3 mg de risperidona durante un mes mejoraron las alucinaciones en su cualidad (son sólo de un tipo ahora, «el pasillo verde»), lo que era percibido por la paciente como mejoría. No obstante, las alucinaciones seguían siendo igual de frecuentes, intensas, invalidantes y ergodistónicas. Ante la aparición de síntomas extrapiramidales (temblor y rigidez) el tratamiento neuroléptico se retiró paulatinamente y se instauró tratamiento con valpromida 600 mg/día. Tras la suspensión de los antipsicóticos, la sintomatología extrapiramidal desaparece, descartándose un posible diagnóstico de enfermedad de Parkinson.

Al mes de tratamiento con valpromida el cuadro clínico mejoró de forma significativa. Las alucinaciones disminuyeron en su frecuencia e intensidad («las alucinaciones pasan más despacio...»), existiendo períodos asintomáticos en los que la paciente refiere que «ve negro». La paciente se encuentra menos angustiada, la calidad del sueño también mejoró y de forma progresiva fue aumentando su conciencia de enfermedad y su confianza en el tratamiento. No han aparecido efectos secundarios.

Finalmente, dada la evolución y la respuesta terapéutica al tratamiento anticomitial se confirma el diagnóstico de síndrome de Charles Bonnet.

DISCUSIÓN

Charles Bonnet, filósofo suizo del siglo XVIII (1720-1793), pertenecía a la escuela naturista. Describió el síndrome que lleva su nombre en su anciano padre tras una cirugía de cataratas. El propio Charles era ciego y sordo desde la juventud.

La definición del SCB coincide con el caso presentado: la aparición de alucinaciones visuales complejas (poliromas, en movimiento) en una anciana recientemente ciega sin otra psicopatología^{1,2}. Clásicamente se ha considerado un trastorno poco frecuente, pero a la luz de los últimos estudios (aunque no concluyentes) parece una patología infradiagnosticada². En nuestro país, se han publicado sólo cinco casos^{3,5}. Aunque hay pocos datos disponibles, sí se señalan ciertos factores de riesgo (tabla 1), algunos de los cuales cumple la paciente presentada: edad avanzada, ciega, recientemente intervenida, viuda, con un episodio previo de delirium.

En cuanto a la sintomatología clínica, el cuadro presenta alucinaciones con las características descritas en el SCB⁶. En general se han descrito alucinaciones complejas que representan dibujos simétricos, geométricos, distorsionados, etc. (tabla 2) y cuya naturaleza se podría corresponder con el mecanismo de producción de la alucinación. Actualmente existen distintas hipótesis para explicar la neurobiología de las alucinaciones complejas. Una de ellas propone que las distintas patologías que las originan (epilepsia, esquizofrenia, Parkinson) podrían tener en común un fenómeno de liberación o desafrenciación de las vías talamocorticales (fenómenos irritativos como un foco epiléptico, liberación o inhibición por afectación estructural de la vía óptica, afectación serotonina-dopamina en Parkinson)^{7,8}.

De acuerdo con la naturaleza orgánica del trastorno se han descrito casos aislados en relación con distintas patologías médicas, tales como arteritis de la temporal⁹, virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) sin hallazgos

TABLA 1. Factores de riesgo en el síndrome de Charles Bonnet

<i>Fisiológicos</i>	<i>Neurológicos</i>	<i>Psiquiátricos</i>	<i>Iatrogénicos</i>
<i>Edad avanzada</i>	<i>Lesiones de la vía óptica</i>	<i>Delirium asociado con cirugía</i>	Anticolinérgicos
<i>Ciclos del sueño alterados</i>	Epilepsia	Enfermedades neurodegenerativas (p. ej., Alzheimer, demencia de cuerpos de Lewy, etc.)	L-Dopa
<i>Deprivación sensorial</i>	Migraña	Psicosis	
Fotoestimulación	Enfermedad de Parkinson	<i>Viudedad</i>	

En la tabla 1 se muestran los factores de riesgo propuestos para el síndrome de Charles Bonnet. Aparecen en cursiva las características que reúne la paciente del caso que se expone. *Fuente:* Thomas E. Seminar on macular disease. University of Nottingham. The Royal College of Ophthalmologist Congress, 2001.

TABLA 2. Naturaleza de las alucinaciones visuales en el síndrome de Charles Bonnet

Categoría	Descripción	%
Simples, sin forma	Flashes, líneas, manchas	82
Geométricas (teselopsia: ver mosaicos)	Cuadrículas, retículas, empalizadas, enladrillado, etc.	74
Rostros incorpóreos (prosopometamorfosis)	Grotescos, ojos prominentes, desvirtuados	56
Figuras	Trajes, uniformes, sombreros	41
Formas ramificadas (dendropsia)	Árboles, ramas, arbustos	41
Polipiopia	Múltiples copias del mismo objeto en filas/columnas	27
Perserveración	Objetos verdaderos persisten al mirar en otra dirección	27
Textos	Cartas, notas	27
Partículas	Campo visual cuberto con partículas manchas	23
Vehículos	Coches, camiones, autobuses	18

Fuente: Thomas, E. Seminar on Macular disease. University of Nottingham. The Royal College of Ophthalmologists Congress; 2001.

de afectación cerebral en las pruebas de neuroimagen¹⁰, tratamiento hormonal sustitutivo con estrógenos¹¹, tratamiento con eritropoyetina en enfermos en diálisis renal¹² o lepra¹³. Es especialmente frecuente la aparición de un síndrome alucinatorio, indistinguible clínicamente del SCB en fases precoces de enfermedad de Parkinson¹⁴ (además de la tendencia de la L-Dopa, tratamiento fundamental del Parkinson, para producir alucinaciones visuales). En el caso expuesto se comprobó que la sintomatología extrapiramidal que apareció en la paciente era iatrogénica, secundaria al tratamiento neuroléptico. Por último, algunos autores proponen el SCB como marcador de demencia precoz^{15,16}. Sin embargo, existe gran controversia con esta propuesta^{15,16}. En el caso expuesto la evaluación neuropsicológica resultó normal, descartándose, en principio, la existencia de deterioro cognitivo.

El diagnóstico del síndrome es fundamentalmente clínico, no existiendo hasta el momento ninguna prueba complementaria diagnóstica. Los resultados realizados con neuroimagen estructural son normales. En concreto las técnicas de SPECT no presentan resultados concluyentes: aumento del flujo en el córtex lateral temporal, estriado y tálamo¹⁷; disminución del flujo sanguíneo cerebral en el córtex occipital izquierdo¹⁸. Finalmente, las técnicas de resonancia magnética funcional han demostrado en algunos casos una hiperactivación en la corteza visual ventral extraestriada que persistía al ceder la actividad alucinatoria¹⁹. En el caso descrito, la SPECT revela que la actividad neuronal cortical estaba dentro de la normalidad.

Respecto al tratamiento, la instauración de neurolépticos típicos y atípicos no parece haber resultado eficaz²⁰. En algunos casos aislados se ha comunicado que el tratamiento con cisaprida²¹ y melperona ha resultado útil²⁰, y últimamente algunos estudios señalan la eficacia

de los antiepilépticos carbamazepina²² y ácido valproico²³ a dosis bajas. En nuestro caso la risperidona tuvo que ser retirada por su falta de eficacia y, al igual que se señala en la literatura, el tratamiento con ácido valproico resultó beneficioso. En cualquier caso, el pronóstico es muy variable. Se han descrito casos en los que las alucinaciones han remitido espontáneamente y otros en los que no lo hacen nunca, ni siquiera con farmacoterapia. Es fundamental, en cualquier caso, informar al paciente de la naturaleza «no psiquiátrica» de su trastorno, así como transmitirle la necesidad del tratamiento farmacológico por el posible beneficio terapéutico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Teunisse RJ, Cruysberg JR, Hoefnagels WH, Verbeek AL, Zitman FG. Visual hallucinations in psychologically normal people: Charles Bonnet's syndrome. *Lancet* 1996; 23:347.
2. Teunisse RJ, Cruysberg JR, Verbeek AL, Zitman FG. The Charles Bonnet syndrome: a large prospective study in The Netherlands. A study of the prevalence of the Charles Bonnet syndrome and associated factors in 500 patients attending the University Department of Ophthalmology at Nijmegen. *Br J Psychiatry* 1995;166.
3. García P, Hormaechea JA, Miralles P, García F, Gómez R. Síndrome de Charles Bonnet: a propósito de un caso. *Arch Neurol Biol* 1999;62(4):349-54.
4. Morillo-Velarde C. Síndrome de Charles Bonnet con alucinaciones táctiles. *Psiquiatría Biol* 1999;6(2):91-4.
5. Ortiz R, Mearin I, Cubero P, Jiménez MA, Palomo T. Síndrome de Charles Bonnet: a propósito de dos casos. *Anales de Psiquiatría* 1998;14(9):395-9.
6. Santhouse AM, Howard RJ, Ffytche DH. Visual hallucinatory syndromes and the anatomy of the visual brain. *Brain* 2000;123(Pt 10):2055-64.
7. Manford M, Andermann F. Complex visual hallucinations. Clinical and neurobiological insights. *Brain* 1998;121(Pt 10):1819-40.
8. Peláez JR. Towards a neural network based therapy for hallucinatory disorders. *Neural Netw* 2000;13 (8-9):1047-61.
9. Sonnenblick M, Neshet R, Rozenman Y, Neshet G. Charles Bonnet syndrome in temporal arteritis. *J Rheumatol* 1995; 22(8):1596-7.
10. Maricle RA, Turner LD, Lehman KD. The Charles Bonnet syndrome: a brief review and case report. *Psychiatr Serv* 1995; 46(3):289-91.
11. Fernandes LH, Scassellati-Sforzolini B, Spaide RF. Estrogen and visual hallucinations in a patient with Charles Bonnet syndrome. *Am J Ophthalmol* 2000;129(3):407.
12. Steinberg H, Saravay SM, Wadhwa N, Pollack S, Maesaka J. Erythropoietin and visual hallucinations in patients on dialysis. *Psychosomatics* 1996;37(6):556-63.
13. Adachi N. Charles Bonnet syndrome in leprosy; prevalence and clinical characteristics. *Acta Psychiatr Scand* 1996; 93(4):279-81.
14. Barnes J, David AS. Visual hallucinations in Parkinson's disease: a review and phenomenological survey. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;70(6):727-33.
15. Pliskin NH, Kiolbasa TA, Towle VL, Pankow L, Ernest JT, Noronh A, et al. Charles Bonnet syndrome: an early marker for dementia? *J Am Geriatr Soc* 1996;44(9):1055-61.

16. Schultz G, Melzack R. Visual hallucinations and mental state. A study of 14 Charles Bonnet syndrome hallucinators. *J Nerv Ment Dis* 1993;181(10):639-43.
17. 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.
18. Sichert U, Fuchs T. Visual hallucinations in elderly patients with reduced vision: Charles Bonnet syndrome. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1992;200(3):224-7.
19. Ffytche DH, Howard RJ, Brammer MJ, David A, Woodruff P, Williams S. The anatomy of conscious vision: an MRI study of visual hallucinations. *Nat Neurosci* 1998;1(8):738-42.
20. Batra A, Bartels M, Wormstall H. Therapeutic options in Charles Bonnet syndrome. *Acta Psychiatr Scand* 1997;96(2):129-33.
21. Ranen NG, Pasternak RE, Rovner BW. Cisapride in the treatment of visual hallucinations caused by vision loss: the Charles Bonnet syndrome. *Am J Geriatr Psychiatry* 1999; 7(3):264-6.
22. Gorgens K, Liedtke M. Charles Bonnet syndrome. *Psychiatry Prax* 1998;25(2):85-6.
23. Hori H, Terao T, Shiraishi Y, Nakamura J. Treatment of Charles Bonnet syndrome with valproate. *Int Clin Psychopharmacol* 2000;15(2):117-9.

AVISO IMPORTANTE: NUEVA DIRECCIÓN

La redacción de ACTAS ESPAÑOLAS DE PSIQUIATRÍA cambia de dirección.
A partir de este momento toda la correspondencia remitida a la Revista deberá enviarse a:

Editor: ACTAS ESPAÑOLAS DE PSIQUIATRÍA
Príncipe de Vergara, 211, esc. izda., 6.º D
28002 Madrid
Correo electrónico: raep@stmeditores.com