

M. González-Delgado
A. Tuñón
J. Salas-Puig

Síndrome de Charles Bonnet

Servicio de Neurología
Hospital Central de Asturias
Oviedo

El síndrome de Charles Bonnet se caracteriza por alucinaciones visuales sin cortejo psiquiátrico acompañante ni trastornos cognitivos. La mayoría de los pacientes son ancianos con alteración visual grave. El objetivo de este trabajo es describir al caso de tres enfermos afectados de este síndrome. El primer caso corresponde a una mujer de 87 años con catarata bilateral que experimentó alucinaciones visuales de imágenes de mujeres y caras. El segundo, otra mujer de 87 años con miopía magna y visión de personas, animales y objetos. Y el tercero, una mujer de 52 años con retinosis pigmentaria que sufrió alucinaciones visuales de objetos y animales de colores. Los estudios de neuroimagen y neurofisiológicos no fueron contributivos. El tratamiento con neurolepticos o antiepilépticos fue sólo eficaz en un caso. Concluimos que es importante conocer el síndrome y diferenciarlo de la semiología psiquiátrica. La desaferentización de la corteza visual probablemente sea determinante en la aparición de las alucinaciones visuales.

Palabras clave:
Alucinaciones visuales. Síndrome de Charles Bonnet.

Neurología 2004;19(2):80-82

Charles Bonnet's syndrome

Charles Bonnet's syndrome is characterized by the existence of visual hallucinations without psychiatric manifestations or cognitive disorder. Most patients are elderly people with severe visual problems. The objective of this paper is to describe the cases of three patients with this syndrome. The first is an 87 year old woman with bilateral cataract who had visual hallucinations seeing women and faces. The second is another 87 year old woman with advanced myopia and visions of people, animals and objects. The third is a 52 year old woman with atypical pigmentary retinopathy who suffered visual hallucinations of objects

and animals in color. The neuroimaging and neurophysiological studies were not contributory. Treatment with neuroleptics or antiepileptics was effective only in one case. We conclude that it is important to know the syndrome and to differentiate it from psychiatric semiology. Deafferentation of the visual cortex could be the decisive factor in the occurrence of visual hallucinations.

Key words:
Visual hallucinations. Charles Bonnet's syndrome.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Charles Bonnet se caracteriza por la existencia de alucinaciones visuales en personas psicológicamente normales que ocurren con frecuencia en ancianos visualmente discapacitados¹. Presentamos el caso de 3 pacientes cuyo cuadro clínico es compatible con este síndrome.

PACIENTES Y MÉTODO

Paciente 1

Mujer de 87 años con antecedentes de neoplasia mamaria, intervenida quirúrgicamente con buenos controles posteriores, y carcinoma epidermoide de cara.

Estaba diagnosticada de catarata bilateral que le produce un acusado trastorno visual. Acude al médico de atención primaria refiriendo visión de mujeres y caras, bien definidas, con buena descripción de las mismas, sin componente de angustia. La exploración neurológica fue normal. Fue tratada con risperidona sin mejoría alguna. El EEG, SPECT cerebral y examen RM no demostraron alteraciones relevantes. El cuadro alucinatorio cedió espontáneamente en 8 semanas. Un año después estaba asintomática.

Paciente 2

Mujer de 87 años con antecedentes de hipertensión arterial. Diagnosticada de miopía magna, con progresiva pér-

Correspondencia:
Montserrat González-Delgado
Correo electrónico: mgonzalezde@seneurologia.com

Recibido el 30-4-03
Aceptado el 18-8-03

dida de visión hasta la ceguera. Acude a nuestro servicio por visión de personas, animales y objetos, con sensación de angustia. Se inicia tratamiento con gabapentina, con disminución de la frecuencia de las alucinaciones hasta su desaparición, motivo por el cual, la paciente abandona el tratamiento. Los estudios de neuroimagen y EEG no fueron contributivos.

Disponemos de un tiempo de seguimiento de 2 años. Actualmente se encuentra sin tratamiento, pero con alucinaciones ocasionales.

Paciente 3

Mujer de 52 años diagnosticada de retinosis pigmentaria atípica que le produce ceguera. Consulta por visión de objetos y animales de colores. Se instaura tratamiento con carbamacepina, con escasa respuesta, produciéndose abandono del mismo. De nuevo los estudios de neuroimagen y el EEG no revelaron alteraciones específicas.

Disponemos de un tiempo de seguimiento de 5 años. Actualmente se encuentra asintomática y sin tratamiento.

DISCUSIÓN

En 1760, el filósofo y naturista suizo Charles Bonnet describió la existencia de alucinaciones visuales en ancianos sin deterioro cognitivo. Desde entonces el síndrome de Charles Bonnet ha sido descrito en asociación con diversas patologías que producen trastorno de la visión a cualquier nivel del sistema visual². Y aunque la pérdida visual suele ser importante como son nuestros tres casos, también se ha descrito con afectación visual leve².

Podemos diferenciar dos tipos de alucinaciones visuales: simples, como figuras geométricas y fopsias, y complejas, en las que hay visiones más elaboradas, tales como personas y objetos⁴. Varias enfermedades neurológicas (epilepsia, demencia, ictus, etc.) y psiquiátricas (psicosis) han sido asociadas con alucinaciones visuales.

El origen de dichas alucinaciones podría estar relacionado con un fenómeno de desaferentización, produciéndose de esta manera un incremento en la excitabilidad de las neuronas desaferentizadas ocasionada por cambios moleculares (aumento de receptores en membrana post-sináptica) y bioquímicos (incremento del *N*-metil-*D*-aspartato y disminución del ácido γ -aminobutírico, entre otros, e incremento de la actividad espontánea). Se propone a su vez un fenómeno de reactivación para explicar la desaparición de las alucinaciones a través de la existencia de nuevos campos receptivos periféricos, en regiones adyacentes a la lesión, siendo mediada por determinadas neuronas que existirían probablemente a todos los niveles de la corteza³.

Se han descrito, a través de estudios funcionales, áreas corticales especializadas² que serían origen de las diferentes percepciones anormales. Así, las caras se localizarían en el surco temporal superior, los objetos y paisajes en el lóbulo ventral temporal y la perseveración visual y palinopsia en el lóbulo parietal^{3,5}. Se observó, además, en algunos pacientes con síndrome de Charles Bonnet un incremento fásico en la actividad en el área ventral extraestriatal asociado con alucinaciones cromáticas².

El diagnóstico de este síndrome no es sencillo; en primer lugar, porque no existen criterios clínicos establecidos, y en segundo lugar, porque los episodios alucinatorios pueden ser variables en contenido, duración y frecuencia, incluso en el mismo paciente¹.

El tratamiento consiste en el uso de neurolépticos, benzodiazepinas, antidepresivos y antiepilépticos, si bien son poco efectivos. En nuestro caso la segunda paciente tuvo respuesta parcial a la gabapentina, sin poder descartar la posibilidad de que se haya tratado de la evolución natural de las alucinaciones.

En cuanto al pronóstico, hay autores que relacionan este síndrome con deterioro cognitivo^{6,7}. No fue aplicado ningún test para verificar su existencia en nuestras pacientes, pero todas realizan vida normal, con las pertinentes limitaciones por la afectación visual. A pesar de que el tiempo de seguimiento no sea significativo (1, 2 y 5 años, respectivamente) podemos decir que no se objetivó modificación desde el punto de vista cognitivo-conductual.

De manera similar se ha descrito la existencia de alucinaciones auditivas en personas con hipoacusia, que varían desde sonidos hasta música o voces. Hay autores que sostienen que el diagnóstico de síndrome de Charles Bonnet no debería ser excluido en pacientes con alucinaciones de otra modalidad sensorial, aparte de la visual, cuando éstos reconocen que dichas alucinaciones no son reales⁸.

Son precisos más estudios para aclarar con exactitud la fisiopatología de dicho síndrome y proponer opciones terapéuticas. Aunque en determinados casos se producen remisiones espontáneas, dada la variabilidad del cuadro clínico, no puede precisarse si son definitivas, siendo por ello necesario su seguimiento, verificando de esta forma si se produce deterioro cognitivo.

Pretendemos recordar este síndrome y que no todos los pacientes con alucinaciones visuales y/o auditivas tienen enfermedad psiquiátrica subyacente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Teunisse RJ, Crysberg JR, Hoefnagels WH, Verbeek AL, Zitman FG. Visual hallucinations in psychologically normal people: Charles Bonnet's syndrome. *Lancet* 1996;347:794-7.

2. Neshet R, Neshet G, Epstein E, Assi E. Charles Bonnet syndrome in glaucoma patients with low vision. *J Glaucoma* 2001;10:396-400.
3. Burke W. The neural basis of Charles Bonnet hallucinations: a hypothesis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;73:535-41.
4. Lepore FE. Spontaneous visual phenomena with visual loss: 104 patients with lesions of retinal and neural afferent pathways. *Neurology* 1990;40:444-7.
5. Santhouse AM, Howard RJ, Ffytche DH. Visual hallucinatory syndromes and the anatomy of the visual brain. *Brain* 2000;123:2055-64.
6. Terao T, Collison S. Charles Bonnet syndrome and dementia. *Lancet* 2000;355:2168.
7. Pérez Martínez DA, Díaz Guzmán J, Gómez-Abascal AL, Bermejo Pareja F. Síndrome de Charles Bonnet: presentación de un caso clínico. *Neurología* 1998;13:156-7.
8. Hori H, Terao T, Nakamura J. Charles Bonnet syndrome with auditory hallucinations: a diagnostic dilemma. *Psychopathology* 2001;34:164-6.
9. Cole M. Charles Bonnet hallucinations: a case series. *Can J Psychiatry* 1992;37:267-70.
10. Cole M. Charles Bonnet syndrome: an example of cortical dissociation syndrome affecting vision? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001;71:129-37.
11. Hammeke TA, McQuillen MP, Cohen BA. Musical hallucinations associated with acquired deafness. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1983;46:570-2.
12. Griffiths TD. Musical hallucinosis in acquired deafness. Phenomenology and brain substrate. *Brain* 2000;123:2065-76.
13. Lorberboym M, Lampl Y, Gilad R, Sadeh M. Tc-99m ethylcysteinate dimer brain SPECT perfusion imaging in ictal nonepileptic visual hallucinations. *Clin Nucl Med* 2002;27:87-91.