

# «¡¡¡Doctor: yo no estoy loca!!!». Síndrome de Charles Bonnet: a propósito de 3 casos

«*Doctor: I'm not crazy*». *Charles Bonnet Syndrome.  
Three case reports*

RODRÍGUEZ GIL R<sup>1,3</sup>, MIRANDA CABRERA MJ<sup>1,4</sup>, ÁLVAREZ MARÍN J<sup>1,5</sup>,  
ABREU REYES P<sup>1,5,6</sup>, SANTOS BUESO E<sup>2,5</sup>

## RESUMEN

**Introducción:** El Síndrome de Charles Bonnet (SCB) es un cuadro clínico caracterizado por la existencia de alucinaciones visuales en pacientes que asocian un normal estado cognitivo con deterioro importante de la función visual. Se trata de un trastorno cuya incidencia parece aumentar en nuestras consultas debido al aumento de la esperanza de vida y de las patologías oculares asociadas al envejecimiento.

**Casos clínicos:** Presentamos los casos clínicos de 3 pacientes mujeres diagnosticadas de SCB en la Unidad de Neurooftalmología durante el período 2012-2015. En todas se descartó patología cognitiva por el Servicio de Psiquiatría. Las alucinaciones referidas consistieron en la visualización de personas, animales o flores. Las patologías asociadas responsables del cuadro fueron retinopatía diabética avanzada, glaucoma pseudoexfoliativo terminal, descompensación corneal y edema macular. En dos casos se asoció este síndrome al tratamiento con Brimonidina tópica.

**Discusión-Conclusiones:** El SCB es un síndrome poco conocido asociado a deterioro visual severo. Por lo general son atendidos por Médicos de Atención Primaria o en los Servicios de Psiquiatría, efectuando diagnósticos erróneos y siendo sometidos a tratamientos innecesarios. Su complejidad requiere un conocimiento adecuado del mismo y un abordaje multidisciplinar para proporcionar un enfoque diagnóstico correcto y un tratamiento adecuado.

**Palabras clave:** Síndrome de Charles Bonnet, alucinación visual, baja visión.

<sup>1</sup> Servicio de Oftalmología. Unidad de Neurooftalmología. Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria (HUNSC) Tenerife.

<sup>2</sup> Servicio de Oftalmología. Unidad de Neurooftalmología. Hospital Clínico San Carlos. Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Clínico San Carlos (IdISSC). Madrid.

<sup>3</sup> Licenciado en Medicina.

<sup>4</sup> DUEnfermería.

<sup>5</sup> Doctor en Medicina.

<sup>6</sup> Jefe de Servicio.

Correspondencia:

Rodríguez Gil, Ruymán

Servicio de Oftalmología Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria.

Ctra. Rosario, 145. 38010. Santa Cruz de Tenerife.

gilorio\_79@hotmail.com

## SUMMARY

**Introduction:** Charles Bonnet Syndrome (CBS) is a clinical condition characterized by the presence of visual hallucinations in patients with normal cognitive status associated with significant deterioration of visual function. It is a disorder whose incidence seems to increase in our medical consultations due to increased life expectancy and eye diseases associated to ageing.

**Case reports:** We present the clinical cases of 3 female patients diagnosed with CBS in the Neurophthalmology Unit from 2012 till 2015. Cognitive pathology was discarded by the Psychiatry Service. The mentioned hallucinations were about people, animals or flowers. The associated diseases were advanced diabetic retinopathy, pseudoexfoliative glaucoma, corneal decompensation and macular edema. In two cases this syndrome was associated with treatment with topical brimonidine.

**Discussion-Conclusions:** CBS is a little known syndrome associated with severe visual impairment. Patients are usually attended by the Primary Care or Psychiatric Services, this leading to misdiagnosis and receiving unnecessary treatments. Its complexity thereof requires adequate knowledge and a multidisciplinary approach in order to provide both a correct diagnosis and an appropriate treatment.

**Key words:** Charles Bonnet Syndrome, visual hallucinations, low visual acuity.

## INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Charles Bonnet (SCB) es un trastorno que se caracteriza por presentar alucinaciones visuales, en muchos casos complejas y estructuradas, en pacientes con pérdida parcial o total de la agudeza visual, y con estado cognitivo conservado (1).

Este síndrome fue descrito por el naturalista y filósofo suizo del mismo nombre en 1769 en su escrito «Ensayo analítico sobre las facultades del alma». En este escrito relató la experiencia de su abuelo, Charles Lullin, un anciano de 89 años con deterioro visual por cataratas, que presentó alucinaciones visuales complejas sin presentar patología psiquiátrica (2). Posteriormente, en 1936, es el psiquiatra De Morsier quien da nombre a este síndrome en honor a la primera persona que lo describió (3). En 1951, Bortl señala que para realizar el diagnóstico los pacientes no deben presentar alteraciones cognoscitivas ni enfermedad mental. En 1956, Hecaen y Badaracco establecen el vínculo entre déficit visual secundario a patología ocular y las alteraciones sensorceptivas. En 1982, Berrío y Brook (4) proponen para definir este síndrome la existencia de cualquier estado de alucinaciones visuales en ancianos sin otra sintomatología asociada.

Diversas patologías asociadas al envejecimiento, como la degeneración macular

asociada a la edad (DMAE), glaucoma o cataratas están dando lugar a un aumento de la incidencia del SCB. Aunque los datos epidemiológicos son muy variables existen trabajos recientes en nuestro medio que determinan una prevalencia del 15% en pacientes con baja visión.

Se trata, por lo general, de un síndrome poco conocido y en ocasiones mal diagnosticado. Habitualmente los pacientes con este síndrome son atendidos por Médicos de Atención Primaria o en Psiquiatría, pudiendo efectuar diagnósticos incorrectos. Esto puede conllevar, en ocasiones, a efectuar ingresos hospitalarios e incluso tratamientos innecesarios. El conocimiento del SCB por parte de oftalmólogos y médicos de urgencias es fundamental para mejorar la asistencia sanitaria de nuestros pacientes y para evitar errores diagnósticos, derivaciones incorrectas a psiquiatría y tratamientos innecesarios con neurofármacos.

## CASOS CLÍNICOS

### Caso clínico n.º 1

Describimos el caso de una mujer de 91 años de edad, con antecedentes personales de hipertensión arterial (HTA), infarto agudo de miocardio, dislipemia, gastritis auto-

inmune e intervención de catarata bilateral (año 2010). La AV fue 0,1 en ojo derecho (OD) y 0,001 en OI (OI). La paciente presentaba una hiperemia leve con depósitos pigmentarios endoteliales bilaterales, pseudofofaquia, capsulotomía YAG central, atrofia del borde pupilar y distrofia endotelial de Fuchs. En fundoscopia se apreciaba E/P 0,7 en OD y 1 en OI con atrofia y palidez, con resto de estudio retiniano normal. Se encontraba en seguimiento por glaucoma pseudoexfoliativo (con campos visuales con retracción concéntrica severa y en tratamiento tópico con Latanoprost-Timolol y Brinzolamida-Timolol, alcanzando presiones intraoculares (PIO) de 16 mmHg en OD y 32 mmHg en OI). Posteriormente la paciente mostró deterioro en la AV, derivado de aumento de la PIO y alteración de la superficie corneal en forma de queratopatía bullosa-descompensación corneal, lo que motivó cambio de tratamiento tópico, sustituyendo Brinzolamida-Timolol por Brimonidina-Timolol y Acetazolamida. Tras introducir estos fármacos la paciente relató visión de animales («cocodrilos caminando por la pared»). Ello motivó que la paciente, a pesar de relatar que era consciente que esos animales no existían realmente, fuera remitida a urgencias para estudio por parte de psiquiatría, los cuales, tras ingreso clínico de 2 semanas descartaron patología cognitiva. Al efectuar nuevo control por Oftalmología se diagnosticó de SCB, retirando Brimonidina-Timolol, tras lo que las alucinaciones visuales desaparecieron. En la actualidad la paciente presenta una AV de 0,001 con PIO de 24 mmHg en OD y 30 mmHg en OI, optando por un tratamiento paliativo conservador (fig. 1).



Fig. 1: Paciente número 1: descompensación corneal.

### Caso clínico n.º 2

Exponemos el caso de una mujer de 92 años de edad, con antecedentes personales de HTA, insuficiencia renal crónica, dislipemia, hiperuricemia e intervenida de catarata bilateral hace más de 20 años. Presentaba una disminución de AV en OI de varios años de evolución por descompensación corneal, así como un glaucoma pseudoexfoliativo bilateral en tratamiento con Timolol. La paciente fue remitida por estudio de disminución de AV en OD de 1 año de evolución con edema macular. Se evidenció una panuveítis con vitritis que permitía apreciar detalles de polo posterior con edema macular. Tras tratamiento tópico con corticosteroides, la PIO aumentó a 33 mHg, por lo que se instauró tratamiento tópico con Brimonidina-Timolol. Tras 2 semanas de tratamiento la paciente comienza a relatar alucinaciones en forma de «soldados alineados», «insectos», así como «formas geométricas con colores» que se desplazaban en el campo visual. La paciente fue evaluada por Psiquiatría, quienes descartan patología cognoscitiva. Se diagnosticó de SCB y se retiró Brimonidina-Timolol, sustituyéndolo de nuevo por Timolol, aunque la paciente refiere persistencia de síntomas visuales tras dos meses, permaneciendo en controles sucesivos (fig. 2).

### Caso clínico n.º 3

Presentamos el caso de una paciente de 78 años, con antecedentes de HTA, DM tipo2 evolucionada con nefropatía diabética, dislipemia, obesidad y artrosis. Había sido intervenida de catarata en OD, se encontraba en tratamiento con Travoprost por glaucoma y había recibido panfotocoagulación bilateralmente por retinopatía diabética proliferativa. Fue remitida desde el Servicio de Urgencias por visión de «flores», «tuneras», «árboles en fila» y «soldados» durante 10 días. Su AV en ambos ojos era de bultos a 4 metros, presentando una exploración de polo anterior en OD normal, con catarata evolucionada en OI. Se apreció en fondo de ojo palidez papilar bilateral, con vasos filiformes, atrofia macular, hemorragias retinianas en los 4 cuadrantes y cicatrices retinianas por fotocoagulación. La OCT

**Overview Report**

SPECTRALIS® Tracking Laser Tomography

**HEIDELBERG  
ENGINEERING**

Patient:

DOB: 24/mar/1924

Sex: F

**OD**

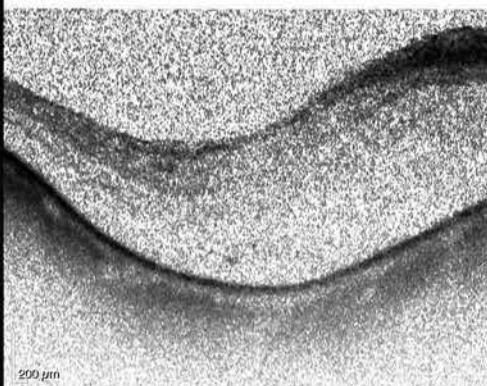
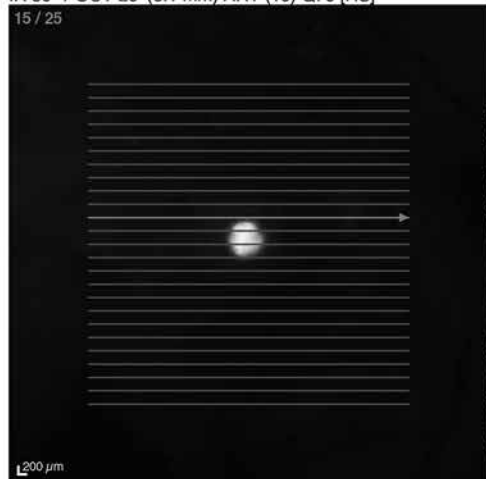
Patient ID:

Exam.: 14/sep/2015

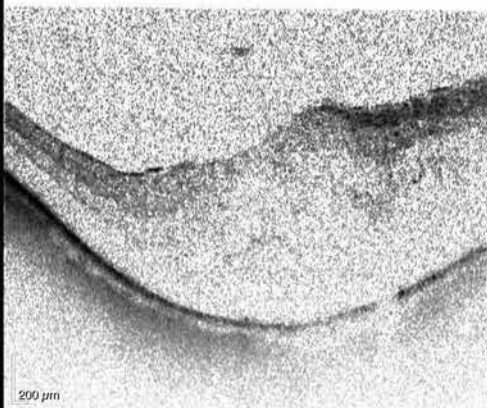
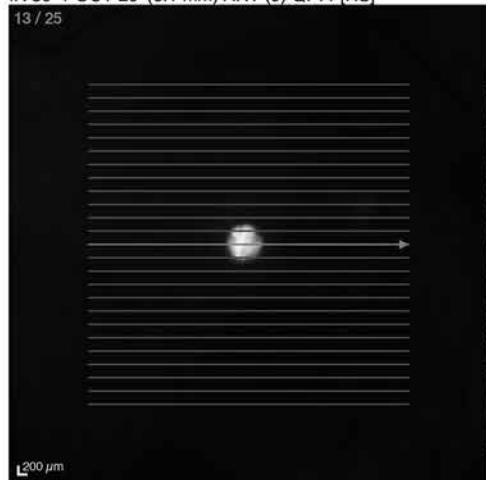
Diagnosis: ---

Comment: ---

IR 30°+ OCT 20° (6.1 mm) ART (10) Q: 9 [HS]



IR 30°+ OCT 20° (6.1 mm) ART (9) Q: 11 [HS]



Notes:

Date: 07/10/2015

Signature:

Software Version: 6.0.13

www.HeidelbergEngineering.com

Overview Report, Page 1

Fig. 2: Paciente número 2: edema macular uveítico.

mostró una atrofia macular, con espesores de 200 micras en OD y 210 en OI. La PIO fue normal. Se diagnosticó de SCB, tranquilizando a la paciente acerca de sus síntomas y se pautó control. La paciente falleció por causas cardíacas 2 meses después de la consulta (fig. 3).

## DISCUSIÓN

El SCB se caracteriza por la aparición de alucinaciones visuales complejas, elaboradas y persistentes, en pacientes de avanzada edad sin deterioro cognitivo, que presentan un déficit visual significativo (1).



Fig. 3: Paciente número 3: retinopatía diabética severa con atrofia macular.

Se trata de una entidad relativamente frecuente que se presenta con mayor frecuencia en personas de edad avanzada, oscilando la edad de debut entre los 75-84 años, con leve predominio femenino (5). Se estima que entre los pacientes ancianos con baja visión este cuadro aparece en un 3-35% de pacientes. Se han reportado casos incluso en pacientes con glaucoma y buena agudeza visual y en casos de baja visión en jóvenes y niños. A pesar de ello este cuadro probablemente esté

infradiagnosticado, debido tanto al desconocimiento de los médicos, como al miedo a los pacientes a ser catalogados como enfermos psiquiátricos. Santos et al reportan una prevalencia de un 0,47% en la población general, ascendiendo a un 15% entre los pacientes estudiados con baja visión (5,6). Nuestros tres casos se engloban dentro de este grupo típico de pacientes, pues dos pacientes tenían más de 90 años y la última tenía 78 años. Todos los casos afectaron a pacientes de sexo femenino y en ningún caso se diagnosticó patología cognitiva por parte de Psiquiatría.

Diferentes teorías se han propuesto para explicar el origen de las alucinaciones en el SCB. Estas teorías podrían ser complementarias entre sí, dependiendo de la situación individual de cada paciente y de la comorbilidad que se presente. Existe una gran controversia acerca de si las alucinaciones son la manifestación de una enfermedad como tal o son simplemente la consecuencia del deterioro visual determinado por la edad. Lo que sí se encuentra establecido es la relación directa entre la disminución de la AV y las alucinaciones. El origen de estas alucinaciones podría estar relacionado con la «Teoría de la desafrentación» según la cual la pérdida de células nerviosas en la retina por cualquier patología ocular determina una disminución en la estimulación de la corteza occipital, aunque sin desaparecer, como ocurriría en caso de ceguera. Las aferencias residuales desencadenarían cambios histológicos, bioquímicos y anatómicos a nivel de las sinapsis funcionantes de una zona cortical occipital

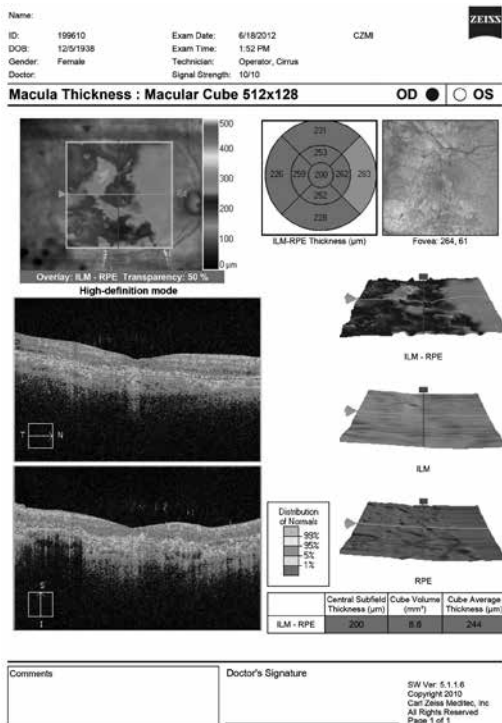


Fig. 4.

específica, intentando compensar la escasa estimulación del resto de zonas. Esta situación puede dar lugar a una hiperexcitabilidad de las neuronas afectadas, apareciendo así las alucinaciones (7).

El déficit visual y la edad avanzada del paciente son los principales factores asociados al cuadro. Los déficits visuales registrados con mayor frecuencia son la DMAE (Santos et al 37,7%), glaucoma (28,8%) y catarata (20%) (5). También se han descrito cuadros asociados a opacidades corneales, enucleación, neuritis óptica, retinosis pigmentaria, retinitis por CMV... Del mismo modo se ha asociado a tratamientos tópicos (brimonidina) (8), sistémicos (tramadol, estrógenos...), terapia fotodinámica, inyección de antiangiogénicos, diferentes patologías sistémicas (anemia severa, ictus occipital, esclerosis múltiple, arteritis de células gigantes...) o neuroquirúrgicas (lobectomía, cirugía de macroadenomas de hipófisis, glioblastomas multiformes...) En los casos presentados encontramos como procesos visuales asociados un caso de retinopatía diabética avanzada con atrofia macular, dos casos de glaucoma pseudoexfoliativo terminal, dos casos de descompensación corneal y edema macular. En dos casos se vinculó este síndrome al tratamiento con Brimonidina tópica. No se registró patología sistémica responsable del proceso.

El SCB se caracteriza por presentar alucinaciones visuales complejas, estereotipadas y elaboradas, que tienden a aparecer bruscamente y de forma persistente o repetitiva. Un hecho diferencial frente a otras alucinaciones es que el paciente es capaz de interpretar las mismas como irreales y no presentan deterioro cognitivo en la exploración psiquiátrica. Estas alucinaciones pueden ser simples (líneas, figuras geométricas...) o con mayor frecuencia complejas y estructuradas (personas, caras distorsionadas, animales, flores, árboles...). Característicamente no hablan o emiten sonidos, pueden ser en color o en blanco-negro y pueden ser estáticas o dinámicas (9). En su mayoría duran menos de 10 minutos y se repiten estereotipadamente. El curso suele ser episódico, cíclico o crónico, con una duración menor a 12 meses, aunque se han descrito casos de años de duración. Nuestros casos engloban varias de estas alucinaciones, tanto simples (formas geométricas con colores), como complejas describién-

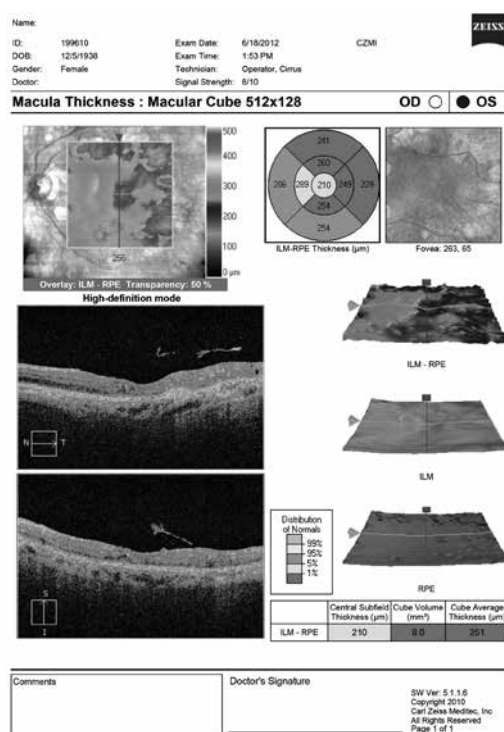


Fig. 5.

dose animales en movimiento (cocodrilos), personas (soldados), árboles o flores. Estas alucinaciones aparecieron bruscamente y su curso clínico ha sido variable, tal y como se describe en la bibliografía.

Existen determinados factores desencadenantes como fatiga, estrés, baja iluminación o deslumbramiento. También se ha vinculado con situaciones de aislamiento social, privación sensorial y baja calidad de contactos sociales. En nuestros casos no se detectó desencadenante externo, impresionando de buen soporte familiar en los 3 casos.

Los pacientes con SCB deben ser evaluados por unidades de Neurología y Psiquiatría, de cara a descartar procesos que cursan con alucinaciones. Entre ellos destacamos enfermedades como esquizofrenia, depresión psicótica, Parkinson, demencia, consumo de tóxicos (alcohol-drogas), y fármacos (carbidopa, bromocriptina...). Se ha descrito el SCB plus que afecta a pacientes con déficit visual importante e hipoacusia, que presentan sonidos musicales que reconocen como inexistentes, y que no se acompañan de voces o ruidos extraños. Algunos autores relacionan la aparición de SCB con un proceso de evolución hacia la demencia, riesgo que podría llegar a ser 20 veces superior al de la población general (10).

Es esencial un correcto diagnóstico para efectuar un tratamiento adecuado. Para ello se recomienda el estudio en unidades multidisciplinarias de Neurooftalmología, constituidos por Oftalmología, Neurología y Psiquiatría, para una vez descartadas otras causas de alucinaciones, confirmar el diagnóstico de SCB.

El tratamiento debe ser individualizado e incluir todos los aspectos relacionados con la etiopatogenia del SCB. En algunas ocasiones sólo explicando las características de este síndrome al paciente es suficiente para disminuir el cuadro de ansiedad que experimenta el paciente. El tratamiento de la patología visual subyacente es esencial para el control de los síntomas. De igual forma, la mejora de las condiciones socio-sanitarias (evitar el aislamiento o la privación visual) puede favorecer el control de los síntomas. Existen casos de pacientes que han mostrado mejoría con tratamiento farmacológico. Se han utilizado diferentes fármacos: desde antipsicóticos (olanzapina, risperidona, haloperidol), anticomociales (ácido valproico, carbamacepina) o antagonistas de la serotonina (mirtazapina)... Ahora bien, no existe un tratamiento farmacológico estandarizado y la respuesta es individualizada. De hecho, en ciertos casos se recomienda no tratar al enfermo si las alucinaciones son placenteras o no incapacitantes. En nuestro caso se optó por la opción de la abstención terapéutica, debido a que las alucinaciones no eran incapacitantes, a la buena respuesta por parte de los pacientes al comprobar no eran considerados enfermos psiquiátricos y al contar los pacientes con un correcto soporte social.

## CONCLUSIONES

Ante la aparición de alucinaciones visuales en pacientes de avanzada edad debemos plantear como primera opción diagnóstica la presencia de enfermedades psiquiátricas. En casos en los que concurra patología oftalmológica debe descartarse la existencia de un SCB. Así, los pacientes ancianos con defectos severos visuales deberían ser interrogados acerca de la existencia de alucinaciones visuales, ya que la explicación de sus sínto-

mas conformaría el principal pilar de su tratamiento, constituyendo de facto en la mejor forma de alivio sintomático para el paciente

El conocimiento de este síndrome por parte de oftalmólogos, médicos de urgencias, neurólogos y psiquiatras es fundamental para mejorar la asistencia sanitaria de nuestros pacientes. Con ello se podrían evitar errores diagnósticos, derivaciones incorrectas a psiquiatría y tratamientos innecesarios.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ricard P. Vision loss and visual hallucinations: The Charles Bonnet Syndrome. *Community Eye Health* 2009; 22(69): 14.
2. Duchesneau F. Charles Bonnet Syndrome and Leibnitz's notion of organism. *Med Secoli* 2003; 15 (2): 351-369.
3. Ffych DH. Visual hallucinations syndromes: past, present and future. *Dialogues Clin Neurosci* 2007; 9(2): 173-189. Neurooftalmología. 2.ª Ed. Troost B T et al. Ediciones científicas y técnicas. 1993.
4. Skorin Jr L, Westberg MS. Charles Bonnet Syndrome: perception visual as decepcion. *Clin Surg Ophthalmol* 2004; Sep; 22 (9): 242-252.
5. Santos Bueso E, Serrador García M, Porta Etesam J, Rodríguez Gomez O, Martínez de la Casa JM, García Feijoo J, Gracia Sánchez J. Síndrome de Charles Bonnet. Serie de 45 casos. *Rev Neurol* 2015; 60(8): 337-340.
6. Santos Bueno E, Sáenz Francés F, Serrador García M, Pororta Etesam J, Martínez de la Casa JM, García Feijoo J, García Sánchez J. Prevalence and clinical characteristics of Charles Bonnet Syndrome in Madrid, Spain. *Eur J Ophthalmol* 2014; Nov-Dec; 24 (6): 963-963.
7. Neshet R, Neshet G, Epstein E, Assia E. Charles Bonnet Syndrome in glaucoma patients with low vision. *J Glaucoma* 2001; 10: 396-400.
8. García Catalan MR, Arriola Villalobos P, Santos Bueso E, Gil de Bernabe J, Díaz Valle D, Benitez del Castillo JM. Charles Bonnet Syndrome precipitated by brimonidine. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2013; 88: 244-245.
9. González Delgado M, Tunon A, Salas Puig J. Síndrome de Charles Bonnet. *Neurología* 2004; 19: 80-82.
10. Santos Bueno E, Porta Etesam J, Sáenz Francés F, Serrador García M, García Sánchez J. Charles Bonnet Syndrome and the association with dementia. *Arch Soc Esp Oftalmol* 2014; 89: 83-84