



Universidad de Valladolid



# **Alucinaciones visuales en pacientes con discapacidad visual: Síndrome de Charles Bonnet**

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

**Trabajo Fin de Máster**

Máster en Rehabilitación Visual 2015-16

Universidad de Valladolid

Autora: Camila Leddy Suazo

Tutores: María D. Pichel Mouzo y Miguel J. Maldonado López

## ÍNDICE

<b>RESUMEN</b>	<b>3</b>
<b>LISTA DE ABREVIATURAS Y SIGLAS</b>	<b>4</b>
<b>1. INTRODUCCION</b>	<b>5</b>
1.1 Origen y definición del Síndrome de Charles Bonnet	5
1.2 Características clínicas de las alucinaciones	6
1.3 Epidemiología	7
1.3.1. Prevalencia	7
1.3.2. Características demográficas	8
1.3.3. Factores de riesgo	8
1.4 Síndrome de Charles Bonnet y discapacidad visual	9
1.5 Criterios diagnósticos	10
1.6 Patogénesis	11
1.6.1 Bases neuroanatómicas del Síndrome de Charles Bonnet	14
1.7 Diagnóstico diferencial	15
1.8 Manejo y tratamiento del paciente	16
<b>2. JUSTIFICACIÓN</b>	<b>18</b>
<b>3. OBJETIVOS</b>	<b>19</b>
3.1 Objetivo principal	19
3.2 Objetivo secundario	19
<b>4. MATERIAL Y METODO</b>	<b>20</b>
4.1 Estrategia de búsqueda y selección de artículos	20
4.2 Gestión de referencia	21
<b>5. RESULTADOS Y DISCUSIÓN</b>	<b>22</b>
<b>6. CONCLUSIÓN</b>	<b>36</b>
<b>7. BIBLIOGRAFÍA</b>	<b>37</b>

## RESUMEN

El Síndrome de Charles Bonnet (SCB), es una enfermedad neurooftalmológica que se caracteriza por la presencia de alucinaciones visuales, en personas con DV y en ausencia de deterioro cognitivo. Dichos pacientes son conscientes de forma parcial o total de la irrealidad de sus alucinaciones. Con el paso de los años, se prevé un incremento de la incidencia del SCB, debido al aumento de la esperanza de vida de la población y a la mayor presencia de patologías oculares asociadas a la edad, como la DMAE. La aparición de las alucinaciones visuales, puede desencadenar en el paciente angustia y estrés debido al desconocimiento de la causa de las alucinaciones y provocar consecuentemente un deterioro de la calidad de vida de quienes lo padecen. Al día de hoy, no existe un tratamiento estandarizado para el SCB, aunque la mayoría de los estudios analizados, enfatizan la importancia de una rehabilitación integral y multidisciplinaria que engloba 4 tipos de tratamientos: el médico quirúrgico, el óptico-optométrico, el psicosocial y el farmacológico. Al final de esta revisión bibliográfica, se propone un modelo de intervención multidisciplinaria orientada a la rehabilitación integral de los pacientes con SCB. Para llevarlo a cabo, es necesaria la colaboración y coordinación de diversos profesionales sanitarios (oftalmólogos, neurólogos, ópticos-optometristas, TRV, etc.) para el diagnóstico y tratamiento adecuado del paciente con SCB.

**Palabras claves:** “Charles Bonnet syndrome”, “management”, “rehabilitation”, “treatment”.

## **LISTA DE ABREVIATURAS Y SIGLAS**

**SCB:** Síndrome de Charles Bonnet

**DV:** Discapacidad visual

**SC:** Sensibilidad al contraste

**DMAE:** Degeneración macular asociada a la edad

**AV:** Agudeza visual

**DMAE:** Degeneración macular asociada a la edad

**SNC:** Sistema nervioso central

**IRMf:** Imágenes con resonancia magnética funcional

**TCEFU:** Tomografía computarizada por emisión de fotón único

**RM:** Resonancia magnética

**TC:** Tomografía computarizada

**EEG:** Electroencefalograma

**ISRS:** Inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina

## 1. INTRODUCCION

Las alucinaciones visuales, se definen como la percepción de objetos que no están presentes en el ambiente externo y que son considerados como reales por quienes las experimentan. Éstas pueden producirse por diversas patologías oftalmológicas (degeneración macular asociada a la edad, glaucoma, retinosis pigmentaria, etc.), neurológicas (demencia, Parkinson, narcolepsia, etc.) o psiquiátricas (esquizofrenia, trastorno bipolar, etc.). Incluso, se ha descrito su presencia tras una sobredosis o el cese repentino de una medicación crónica (analgésicos, ansiolíticos, antidepresivos, etc.), la consumición de drogas ilegales (cannabis, éxtasis, LSD, etc.) o la ingesta de venenos (solventes, metales pesados, setas venenosas, etc.) (Zerilli-Zavgorodni, Od, & Campus, 2014).

Sin embargo, existe un cuadro clínico específico donde las alucinaciones visuales se manifiestan en personas sin deterioro cognitivo, pero con algún tipo de deficiencia visual o ceguera, siendo conscientes de forma parcial o total de su inexistencia (pseudoalucinaciones). Esta condición es conocida como el “**Síndrome de Charles Bonnet (SCB)**” (Menon, Rahman, Menon, & Dutton, 2003)-

### ***1.1 Origen y definición del Síndrome de Charles Bonnet***

En el año 1769, Charles Bonnet publicó un breve relato sobre las experiencias alucinatorias de su abuelo, Charles Lullin, quién perdió la visión tras una cirugía de cataratas bilaterales (Hedges, 2007). Algunas de las alucinaciones descritas por Lullin, hacían referencia a imágenes silenciosas (personas, pájaros, carruajes, edificios, etc.) que variaban de tamaño, forma y lugar. El abuelo de Charles no presentaba patología psiquiátrica y era totalmente consciente de que dichas imágenes no eran reales. Al cabo de los años, Charles Bonnet sufrió un deterioro visual que le produjo los signos típicos del síndrome que ahora lleva su nombre (Hedges, 2007; Menon et al., 2003).

Un siglo y medio más tarde, el psiquiatra ginebrino De Morsier, acuñó el epónimo SCB en reconocimiento al renombrado naturalista Charles Bonnet. Inicialmente, De Morsier definió el SCB a la presencia de alucinaciones visuales en

personas de edad avanzada, sin deterioro cognitivo que se acompañaba con frecuencia de un déficit visual (Hedges, 2007).

Actualmente, el SCB se define como una enfermedad neurooftalmológica que se caracteriza por la presencia de pseudoalucinaciones visuales simples o complejas, de aparición repentina y recurrente. A menudo, intervienen en ellas imágenes agradables que se manifiestan sin la presencia de estímulos externos. Sus apariciones son incontrolables para quienes lo padecen y suelen asociarse a un déficit visual grave (Farrell, Lewis, Mckenzie, & Jones, 2010).

### ***1.2 Características clínicas de las alucinaciones***

Se distinguen dos tipos de alucinaciones: *las simples o sin forma y las complejas o formadas* (Farrell et al., 2010).

Las alucinaciones simples, se presentan como luces brillantes o colores, cuya apariencia puede variar de forma (estrellas, círculos, cuadrados, etc.). En cambio, las alucinaciones *complejas* se describen como imágenes más elaboradas, como por ejemplo: rostros distorsionados de personas (prosometamorfopsia), animales, plantas, imágenes más pequeñas (micropsia) o más grandes (macropsia) que en la realidad, paisajes o incluso escenas completas en movimiento (Farrell et al., 2010; Lerario, Ciammola, Poletti, Girotti, & Silani, 2013; Menon et al., 2003). Habitualmente, las personas y/o objetos que aparecen en dichas alucinaciones carecen de significado y son desconocidos para los pacientes (Vale, Fernandes, & Caramelli, 2014). En el caso de que las imágenes persisten en el tiempo, se les denomina “alucinaciones visuales complejas recurrentes” (Farrell et al., 2010).

En ambos casos, las alucinaciones visuales pueden percibirse como: estáticas (sin movimiento), en movimiento “bloque” (sin cambios en su estructura interna) o dinámicas (con cambios en su estructura interna) (Menon et al., 2003). La coloración de las imágenes visualizadas pueden ser en blanco y negro o en color, siendo esta última la más frecuente (Santos-Bueso et al., 2014). En cuanto a la duración de las alucinaciones, éstas pueden abarcar segundos, minutos u incluso horas. Aunque por lo general, suelen aparecer durante un periodo corto de tiempo (segundos o minutos)

(Cox & Ffytche, 2014). Según la duración de su aparición, las alucinaciones visuales se dividen en tres patrones: episódico, cíclico o crónico. Las episódicas ocurren durante un espacio de tiempo (días o meses) y desaparecen de forma espontánea. Por otra parte, las cíclicas se caracterizan por alternar fases activas de alucinación seguida por fases de inactivación. Por último, las alucinaciones crónicas son aquellas que ocurren de manera constante sin fases de latencia (Zerilli-Zavgorodni et al., 2014).

## **1.3 Epidemiología**

### **1.3.1. Prevalencia**

La prevalencia del SCB en los pacientes con discapacidad visual (DV), varía entre un 10% hasta un 63% según los estudios analizados. Dicha variabilidad se debe a múltiples razones. En primer lugar, no existe un criterio universal estandarizado para el SCB y los criterios de exclusión no son uniformes a lo largo de los estudios. Por otra parte, los pacientes son reacios a admitir que tienen alucinaciones por temor a ser derivados a instituciones de enfermedades mentales. Además, la mayoría de los estudios oftalmológicos excluyen las alucinaciones simples al clasificar el SCB, lo que podría subestimar los datos de prevalencia (Zerilli-Zavgorodni et al., 2014).

Hasta hace pocos años, el SCB era considerado un síndrome raro. Sin embargo, estudios recientes, reflejan que el 40% de las personas con pérdida visual desarrollan dicho síndrome (Abbott, Connor, Artes, & Abadi, 2007; Singh, Subhi, & Sørensen, 2014). A pesar de esto, un alto porcentaje de los pacientes (60%), no comenta sus experiencias alucinatorias con los profesionales sanitarios por miedo (Singh et al., 2014).

En España, el 0.47% de los pacientes padecen SCB llegando al 15% si se consideran únicamente aquellos pacientes con baja visión ( $AV < 0.3$ ). La mayoría de los individuos, son mujeres mayores de 80 años con DV severa producida por la DMAE (Santos-Bueso et al., 2014)

### **1.3.2. Características demográficas**

A lo largo de los años, varios autores arrojaron diferentes resultados en cuanto a la distribución del SCB según el género. Inicialmente, De Morsier, registró una mayor incidencia del síndrome en hombres que en mujeres. Estudios posteriores, concluyeron justo lo contrario, debido a que las mujeres tienen una mayor esperanza de vida en comparación con los hombres. Sin embargo, la mayoría de las investigaciones recientes, no encontraron una clara correlación entre el SCB y el sexo (Zerilli-Zavgorodni et al., 2014).

Por otro lado, la mayoría de los casos de SCB se han registrado en personas de edad avanzada (> 76 años) aunque también se ha descrito en adultos jóvenes con buena visión o baja visión e incluso en algunos niños con DV (Farrell et al., 2010);(Santos-Bueso et al., 2014); (Zerilli-Zavgorodni et al., 2014). No obstante, la alta prevalencia del SCB en adultos mayores, se asocia a una mayor incidencia de la DV en este grupo etario (Farrell et al., 2010).

### **1.3.3. Factores de riesgo**

El SCB puede aparecer sin la presencia de estímulos externos aunque en estudios recientes, se describen numerosos factores de riesgo que pueden favorecer su aparición, éstos son: la pérdida repentina de la visión, la baja sensibilidad al contraste (SC), los cambios bruscos de iluminación, la DV bilateral, el aislamiento social, la fatiga y el estrés. (Farrell et al., 2010; Pang, 2015; Zerilli-Zavgorodni et al., 2014).

La probabilidad de experimentar alucinaciones visuales en pacientes con discapacidad visual (DV) aumenta al combinarse algunos de los factores de riesgo comentados anteriormente. Es decir, un paciente con DV moderada cuya visión ha empeorado recientemente y que se encuentra en un ambiente con baja iluminación ambiental, tendrá más posibilidades de padecer alucinaciones. Sin embargo, un sujeto con una AV similar en ausencia de otros factores de riesgo, no presentará necesariamente el SCB (Zerilli-Zavgorodni et al., 2014).

### **1.4 Síndrome de Charles Bonnet y discapacidad visual**

Algunos autores, indican que el SCB puede presentarse en ausencia de DV. No obstante, la mayoría de los estudios han encontrado una correlación positiva entre la deficiencia visual y la aparición de las alucinaciones visuales. Por ello, Menon y cols. sugieren que el diagnóstico de SCB quede reservado exclusivamente a los pacientes que presentan alucinaciones visuales secundarias a DV. Por consiguiente, las alucinaciones visuales en ausencia de pérdida de visión deben considerarse como una entidad diferente (Zerilli-Zavgorodni T., 2014).

En el contexto de la DV, el SCB se ha relacionado a numerosas enfermedades oftalmológicas (**Tabla 1**). Sin embargo, la patología ocular más comúnmente asociada al síndrome es la degeneración macular asociada a la edad (DMAE) (Abbott et al., 2007; Vukicevic & Fitzmaurice, 2008).

*Tabla 1: Patologías oculares asociadas al SCB. Tabla extraída y modificada del artículo (Zerilli-Zavgorodni et al., 2014).*

<b>Patologías oculares asociadas al SCB:</b>
↘ DMAE
↘ Retinopatía diabética
↘ Glaucoma
↘ Catarata
↘ Patologías corneales
↘ Neuritis Óptica /Atrofia Óptica
↘ Oclusión de la arteria central de la retina
↘ Retinosis pigmentaria
↘ Neuropatía óptica hereditaria de Leber

La mayoría de los sujetos con SCB se caracterizan por tener una pérdida visual severa y bilateral. Sin embargo, las alucinaciones visuales no se manifiestan en pacientes con ceguera congénita, sino que sólo atañe a personas con DV adquirida. La agudeza visual (AV) de los individuos afectados por el síndrome varía entre 20/40 y 20/1600 aunque la la probabilidad de padecer alucinaciones visuales se duplica en aquellos sujetos con AV entre 20/300 y 20/800 (Gilmour y cols., 2009). A su vez, una AV binocular menor de 20/120 se asocia a un mayor riesgo de padecer SCB (Khan y cols., 2008; Zerilli-Zavgorodni et al., 2014). , aquellos pacientes con una pérdida repentina de la visión, tienen una mayor predisposición a padecer alucinaciones en comparación con los individuos que tiene una pérdida visual gradual y progresiva (Kester, 2009; Schadlu, Schadlu, & Shepherd, 2009). La frecuencia de dichas alucinaciones pueden disminuirse al mejorar la AV y/o el campo visual de forma espontánea o a través del uso de dispositivos ópticos u intervención quirúrgica (Eperjesi & Akbarali, 2004).

Sin embargo, existe cierta controversia acerca de la relación entre el grado de DV y el riesgo de desarrollar el SCB. Algunos estudios, afirman que la función visual reducida se asocia a un mayor riesgo de desarrollar alucinaciones visuales (Zerilli-Zavgorodni et al., 2014); mientras que otros autores, niegan dicha relación argumentando que las alucinaciones pueden cesar paradójicamente en respuesta a un mayor deterioro de la visión (Menon et al., 2003). Otro aspecto importante de la función visual, es la relación entre el SCB y la SC. Según algunos estudios, una SC reducida favorece la aparición del síndrome (Jackson, Bassett, Nirmalan, & Sayre, 2007). Por ello, Zerilli y cols., 2014, señalan la importancia de investigar más sobre ello ya que podrían arrojar resultados interesantes acerca de la influencia de los cambios de la SC en la aparición de las alucinaciones asociadas a este síndrome.

### ***1.5 Criterios diagnósticos***

A pesar de ser una entidad bastante estudiada, los criterios diagnósticos del SCB no están completamente establecidos, ni universalmente consensuados. Además, la ausencia de una clasificación validada o de una herramienta que permite evaluar de forma subjetiva u objetiva las alucinaciones visuales dificulta seriamente su

diagnóstico. Recientemente, Zerilly y cols. (2014) propusieron una nueva clasificación del SCB con el objetivo de solventar dicho problema. Según los autores, el síndrome se diagnostica en presencia de las siguientes condiciones:

1. Las alucinaciones visuales pueden ser simples y/o complejas.
2. No deben coexistir enfermedades neurológicas o psiquiátricas.
3. Las funciones cognitivas del individuo deben mantenerse intactas.
4. No debe aparecer alucinaciones en otras modalidades sensoriales (auditiva, olfatoria, etc.).
5. El paciente debe ser consciente de la irrealidad de las alucinaciones.
6. Las alucinaciones visuales deben ser secundario a una DV.

### **1.6 Patogénesis**

A lo largo de los años, se han propuesto diferentes teorías para explicar el origen fisiopatológico del SCB. La más aceptada por la comunidad científica, es la “teoría de la desafrenciación/deprivación” o la denominada “teoría de liberación cortical” (Abbott et al., 2007). Según ella, la pérdida visual causa un estado de privación sensorial que impide a los estímulos visuales alcanzar las áreas de asociación visual provenientes del área visual primaria. Ello a su vez, produce un fenómeno de liberación en la corteza asociativa ocasionando las alucinaciones visuales (Kazui, 2009, Zerilli-Zavgorodni et al., 2014). Esto es equiparable al “síndrome del miembro fantasma”, en el que sujetos experimentan dolor, molestias o alucinaciones táctiles, en el lugar que ocupaba el miembro antes de ser amputado. En ambos casos, hay una pérdida de los órganos receptores (desafrenciación) y los individuos reconocen la irrealidad de sus alucinaciones (Farrell et al., 2010). La hiperexcitabilidad en la corteza de asociación visual se produce por las siguientes razones (Yacoub & Ferrucci, 2011):

- 1) Un aumento en la cantidad de neurotransmisores liberados en la neurona presináptica.
- 2) Un aumento en la cantidad de receptores en la membrana postsináptica causada por la inactividad prolongada que conduce a su vez a un aumento en la intensidad de la respuesta.
- 3) Cambios en la concentración de ácido gamma-aminobutírico y ácido N-metil-D-aspartico glutamatérgica dentro de la sinapsis.

El sistema visual, tiene cierto grado de plasticidad lo que no sólo conduce a la hiperexcitabilidad neuronal, sino que también puede conducir al crecimiento de nuevos axones en el área dañada y a la reorganización de los campos receptivos. Por lo tanto, pequeñas cantidades de estímulo remanente en la retina, tracto óptico u otras estructuras de la vía óptica son suficientes para provocar una alucinación visual debido a que las neuronas son más sensibles (Yacoub & Ferrucci, 2011).

Tal y como se mencionó anteriormente, las alucinaciones visuales se pueden producir por múltiples causas. Sin embargo, los mecanismos patogénicos que las originan son diferentes en cada una de ellas. Ffytche y cols. (2005), basándose en la localización de la patología de origen y el área cortical afectada, distingue dos categorías: *El síndrome tipo 1* y *el síndrome tipo 2*.

*El síndrome tipo 1*, abarca aquellas patologías de la vía óptica que producen una interrupción de la entrada de estímulos visuales hacia la corteza visual. Por el contrario, *el síndrome tipo 2*, engloba todas las enfermedades cuyas alteraciones se sitúan dentro del sistema colinérgico del tronco cerebral. En este tipo de síndrome, el sistema visual se ve afectado indirectamente debido a la deficiencia en la vía ascendente colinérgica. De acuerdo a esta categorización, se concluye que el SCB corresponde a las alucinaciones del Síndrome tipo 1. En la **Tabla 2**, se muestran las patologías pertenecientes a cada uno de los síndromes y las características de las alucinaciones visuales (Ffytche, 2005).

Tabla 2. Patologías causantes de alucinaciones visuales. Tabla extraída y modificada del artículo (Zerilli-Zavgorodni et al., 2014)

Patologías causantes de alucinaciones visuales		
Síndrome	Patologías causantes	Características de las alucinaciones
<b>Tipo 1</b>  (Desafrenciación visual o excitación local cortical)	<u>Patologías oculares</u>  ▼ Patologías de la vía visual y cortical ▼ Deprivación sensorial.	▼ Imágenes <b>simples o complejas</b> y silenciosas ▼ Corta duración ▼ Ausencia de otras alucinaciones sensoriales o estados delirantes.
	<u>Patología cortical local</u>  ▼ Migraña ▼ Convulsiones parciales de lóbulos occipital o temporal	
<b>Tipo 2</b>  (Desafrenciación colinérgica tronco encefálica ascendente)	▼ Narcolepsia ▼ Parkinson ▼ Alzheimer ▼ Demencia de cuerpos de Lewy ▼ Drogas latrogénicas ▼ Lesión pedúncular	▼ Imágenes <b>complejas</b> y familiares ▼ Larga duración (horas o días) ▼ Presencia de otras alucinaciones de sensoriales con componentes de delirio

Si bien, aunque ambas vías (desafrenciación visual y colinérgica) funcionan de manera independiente, éstas pueden interactuar entre ellas en determinadas condiciones. Por ejemplo, en un paciente con DMAE y Parkinson a la vez, lo más probable es que el contenido alucinatorio posea características del síndrome tipo 1 y 2. Aunque el tipo de alucinaciones, se verá influenciado por el síndrome que se presente en mayor grado (Ffytche, 2005).

Por otra parte, el fenómeno de liberación cortical, no sólo se produce debido a enfermedades neurooftalmológicas, si no que puede inducirse de forma intencionada. Así lo demuestran varios estudios experimentales, en los que individuos presentaron alucinaciones visuales por privación sensorial tras vendarse los ojos (Ffytche, 2005, Gilmour 2009).

### **1.6.1 Bases neuroanatómicas del Síndrome de Charles Bonnet**

La teoría de la “Liberación cortical” o “Desaferenciación” en pacientes con SCB, se ha confirmado en varios estudios con la ayuda de nuevas tecnologías como la neuroimagen. En uno de los trabajos realizados, se demostró un aumento de la actividad neuronal del lóbulo occipital ventral, durante las alucinaciones visuales mediante imágenes de resonancia magnética funcional (IRMf) (Ffytche, 1998). La activación de esta área cortical y la disminución del flujo sanguíneo en la corteza visual primaria, también ha sido demostrado utilizando la tomografía computarizada por emisión de fotón único (TCEFU) y la magnetoencefalografía (Kazui, 2009).

Por otra parte, la utilización de las IRMf ha permitido comprobar que el área de la corteza que se activa o libera, determina el contenido de las alucinaciones visuales. Por ejemplo, cuando las imágenes contienen rostros de individuos, se activa la circunvolución fusiforme. Si además, las alucinaciones son en color, se activan zonas específicas de la corteza visual asociadas al reconocimiento del color (área cortical V4). En cambio, si las alucinaciones incluyen caras deformadas o de rasgos grotesco, como dientes u ojos grandes, se activa el surco temporal superior, un área específica para el reconocimiento de ojos, dientes y otras partes de la cara (Ffytche et al., 1998; Kazui et al., 2009). Así pues, las áreas cerebrales que suelen activarse con las alucinaciones visuales simples, son los sistemas de procesamiento visual primario, como la corteza occipital. Mientras que las alucinaciones de tipo compleja, surgen de la disfunción en la integración de los mecanismos neuronales relacionados con la percepción y los procesos atencionales o debido a la alteración de las áreas de la corteza responsables de la recepción y del procesamiento de la información sensorial, tales como las cortezas visuales de asociación y el lóbulo temporal medial (Shine, O’Callaghan, Halliday, & Lewis, 2014). No obstante, ciertas alteraciones de las vías sensoriales

primarias, como la retina y el lóbulo parieto-occipital pueden originar también, alucinaciones complejas (Shine et al., 2014).

Algunos autores, explican el motivo por el cual las alucinaciones visuales son interpretadas como erróneas por parte de los pacientes a pesar de sus características complejas y bien definidas. Según ellos, esto ocurre gracias a la conservación de las llamadas redes neuronales de la atención, implicadas principalmente en el reconocimiento de los objetos de la percepción consciente (Shine et al., 2014).

### ***1.7 Diagnóstico diferencial***

Ante la presencia de alucinaciones visuales, se debe descartar en primer lugar una gran variedad de enfermedades antes de confirmar el diagnóstico del SCB. La **Tabla 3**, reúne las principales etiologías que se asocian con la aparición de las alucinaciones visuales y que se deben considerar en el diagnóstico diferencial (Pang, 2015).

Dada la extensa variedad de diagnósticos diferenciales, Zerilly y cols. (2014) proponen la necesidad de derivar al paciente a diferentes especialistas para una completa evaluación, cuando existe la sospecha de un SCB.

Dada la extensa variedad de diagnósticos diferenciales, Zerilly y cols. (2014) proponen la necesidad de derivar al paciente a diferentes especialistas para una completa evaluación, cuando existe la sospecha de un SCB.

*Tabla 3: Etiologías de las alucinaciones visuales. Tabla extraída y modificada del artículo (Pang, 2015).*

Enfermedades neurológicas	Desórdenes psiquiátricos	Drogas	Otros
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Tumores intracraneales</li> <li>• Alucinosis peduncular</li> <li>• Enfermedad de Alzheimer</li> <li>• Aneurisma</li> <li>• Convulsiones</li> <li>• Demencia de Cuerpos de Lewy</li> <li>• Encefalitis</li> <li>• Meningitis</li> <li>• Trauma craneal</li> <li>• Infartos cerebrales</li> <li>• Migrañas</li> <li>• Epilepsia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Esquizofrenia</li> <li>• Delirio</li> <li>• Psicosis aguda</li> <li>• Desórdenes bipolares</li> <li>• Depresión</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• LSD</li> <li>• Psilocina</li> <li>• Psilocibina</li> <li>• PCP</li> <li>• Mescalina</li> <li>• Cannabis</li> <li>• Anfetaminas</li> <li>• Metilfenidato</li> <li>• Cocaína</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Alucinaciones hipnagógicas</li> <li>• Alucinaciones hipnopómpicas</li> <li>• Síndrome de narcolepsia-cataplejia</li> <li>• Síndrome de abstinencia (drogas y alcohol)</li> <li>• Deprivación alimenticia</li> <li>• Deprivación del sueño</li> <li>• Aislamiento social prolongado</li> <li>• Fatiga y/o estrés excesivos</li> </ul>

### ***1.8 Manejo y tratamiento del paciente***

El proceso de rehabilitación, comienza con la entrega de información al paciente sobre las características del síndrome, haciendo especial hincapié en la naturaleza benigna de las alucinaciones visuales. La mayoría de los autores, proponen un tratamiento integral y multidisciplinar enfocado en 4 áreas principales (Bonnet, 2015) (Zerilli-Zavgorodni et al., 2014):

1. Tratamiento óptico-optometrista: para mejorar el remanente visual con la adaptación de ayudas (ópticas, no-ópticas y electrónicas), pautas de ergonomía visual, etc.
2. Tratamiento médico-quirúrgico: para tratar/curar la enfermedad causante de DV.
3. Tratamiento psicológico: para la reducción de la ansiedad y mejora de las condiciones del entorno del paciente (aislamiento social, relación con el medio).
4. Tratamiento farmacológico: para la prescripción de medicamentos (anticonvulsivos, ansiolíticos, antipsicóticos, etc.).

Dichas intervenciones, estarán indicadas principalmente en aquellos pacientes que presenten una disminución de la calidad de vida (Cox & Ffytche, 2014).

## 2. JUSTIFICACIÓN

Con el paso de los años, se prevé un incremento de la incidencia del SCB, debido al aumento de la esperanza de vida de la población y a la mayor presencia de patologías oculares asociadas a la edad, como la DMAE (Santos-Bueso et al., 2014). Ésta última, es la principal enfermedad ocular asociada al síndrome y es la primera causa de DV en los países desarrollados y en adultos mayores de 50 años. Además, se estima que en el año 2020, 196 millones de personas en el mundo padecerán DMAE y 288 millones de personas en el año 2040, debido principalmente al envejeciendo de la población (Jonas, 2014; Ratnapriya & Chew, 2013). (Wong et al., 2014) (Ambati & Fowler, 2012).

Actualmente, el 60% de los pacientes afectados por el SCB, no comunica al profesional sanitario la presencia de alucinaciones visuales, por temor a ser catalogados como enfermos psiquiátricos. Además, se estima que cerca de un tercio de ellos, presenta una reducción de su calidad de vida al realizar sus actividades diarias (Cox & Ffytche, 2014). Al día de hoy, no existe un tratamiento estandarizado para el SCB, aunque la mayoría de los autores, enfatizan la importancia de una rehabilitación integral y multidisciplinar en aquellos pacientes con disminución de su calidad de vida (Cox T, 2014).

Por esta razón, es fundamental el conocimiento de esta enfermedad en el seno de la comunidad científica y entre dichos profesionales, para poder identificar y tratar correctamente el SCB derivando al paciente de ser necesario, a los diferentes facultativos de la rama sanitaria (Singh et al., 2014).

### **3. OBJETIVOS**

#### ***3.1 Objetivo principal***

El objetivo principal de este trabajo, es realizar una revisión bibliográfica exhaustiva sobre el SCB y los diferentes tipos de rehabilitación o tratamientos propuestos a lo largo de la literatura.

#### ***3.2 Objetivo secundario***

El objetivo secundario, es describir un modelo de intervención multidisciplinaria orientada a la rehabilitación integral de los pacientes con SCB.

## 4. MATERIAL Y METODO

### 4.1 Estrategia de búsqueda y selección de artículos

Se realizó una búsqueda y análisis de artículos publicados relacionados con los tratamientos o tipos de rehabilitación en el SCB. Para ello, se utilizó la base de datos Pubmed y los resultados obtenidos en Google Académico, empleando los siguientes términos para la búsqueda, variando su combinación: “Charles Bonnet syndrome”, “management”, “rehabilitation”, “treatment” (**Tabla 4**).

Los resultados iniciales fueron los siguientes:

*Tabla 4. Resultados iniciales obtenidos tras la búsqueda bibliográfica.*

Palabras clave	Nº artículos
Charles Bonnet syndrome & Treatment	143
Charles Bonnet syndrome & Management	21
Charles Bonnet syndrome & Rehabilitation	7

En un análisis inicial, se seleccionaron los artículos relacionados al objetivo de esta revisión y comprobando que las palabras claves estuviesen incluidas en el resumen de cada uno de ellos. Luego de un análisis crítico y una síntesis de los mismos, se seleccionaron 18 artículos para la realización de esta revisión bibliográfica (**Tabla 5**).

Tabla 5. Resultados finales obtenidos tras la búsqueda bibliográfica.

Nº	Año	Autor	Tratamiento propuesto
1	1987	Rosenbaum, Harati, Rolak, & Freedman	Médico-Quirúrgico
2	1990	Siatkowski, Zimmer, & Rosenberg	Médico-Quirúrgico
3	1995	Teuth	Médico-Quirúrgico
4	1996	Pankow, Pliskin y Luchins	Óptico-optométrico
5	1997	Pankow & Luchins	Óptico-optométrico
6	1999	Teunisse & cols.	Psicológico
7	2001	Verstraten	Psicológico
8	2001	Paulig & Mentrup	Farmacológico
9	2005	Colleti & Moja	Farmacológico
10	2005	Menon	Psicológico
11	2007	Lang & cols.	Farmacológico
12	2008	Valencia & Franco	Farmacológico
13	2008	Crumbliss, Taussig & Jay	Óptico-optométrico
14	2008	Eng, Diddie, & Sadun	Médico-Quirúrgico
15	2008	Vukicevic & Fitzmaurice	Psicológico
16	2011	López & cols	Farmacológico
17	2013	Lerario & cols.	Médico-Quirúrgico
18	2014	Cox & ffytche	Psicológico

#### **4.2 Gestión de referencia**

Para la gestión de las referencias, se utilizó el software Mendeley específico para dicha tarea. Las referencias y la bibliografía se establecieron en formato American Psychological Association 6th edition (APA).

## 5. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Las investigaciones realizadas hasta la fecha, han sugerido diversos esquemas de tratamiento para el SCB. Por lo general, todos los estudios analizados trataban de: reducir la duración y frecuencia de las alucinaciones, disminuir el impacto negativo a nivel psicológico y evitar que las alucinaciones visuales interfirieran en las actividades de la vida diaria de los pacientes (Cox & Ffytche, 2014; Lang et al., 2007; Pankow & Luchins, 1997; Verstraten, 2001).

Antes de iniciar cualquier tratamiento, es imprescindible realizar una anamnesis completa que incluye preguntas directas sobre las alucinaciones visuales, para poder identificar correctamente a los pacientes con SCB (Menon, 2005). Así lo corroboran estudios como el realizado por Menon en 2005, que demostró la influencia del tipo de pregunta en la respuesta del paciente, ya que sólo el 7% de los pacientes incluidos en el estudio admitieron padecer alucinaciones visuales tras realizar una pregunta indirecta acerca de las mismas, frente al 93% restantes que reconocieron la presencia de alucinaciones visuales al formular una pregunta directa (Menon, 2005). Yacoub y cols (2011), por otra parte, descubrieron que el 30% de los pacientes con SCB sienten temor y ansiedad al presenciar la alucinación visual, aunque este dato no se debe al contenido de la misma sino al desconocimiento de la causa que la provoca (Yacoub & Ferrucci, 2011).

Además, la falta de conocimiento del SCB entre los profesionales sanitarios provocó que individuos con alucinaciones visuales sean catalogados como enfermos psiquiátricos. Si a ello le sumamos la pérdida visual que sufre el paciente y las consecuencias emocionales, psicológicas y sociales de dicha pérdida, todo ello favorece aún más si cabe, la disminución de la calidad de vida de dichos sujetos. Para evitar esta situación, es necesario que un neurólogo diagnostique correctamente el SCB y que le explique al paciente la naturaleza de las alucinaciones visuales para que éste acepte su nueva condición (Menon et al., 2005).

En definitiva, según el autor Menon es necesario incluir en la anamnesis preguntas dirigidas tales como: *“Es común que las personas con visión borrosa, vea en*

*ocasiones objetos que no son reales ¿Le ha pasado alguna vez?”*. Si la respuesta del paciente es afirmativa, se remite a un neurólogo para confirmar o descartar el diagnóstico del SCB (Menon, 2005).

A lo largo de la literatura, se encontró diversos tipos de tratamientos que sugieren un abordaje multidisciplinar. Éstos se dividen en las siguientes subcategorías (Cox & Ffytche, 2014; Menon, 2005; Pankow & Luchins, 1997; Teunisse et al., 1999; Verstraten, 2001)

- Tratamiento óptico-optometrista
- Tratamiento médico-quirúrgico
- Tratamiento psicosocial
- Tratamiento farmacológico

### ***Tratamiento óptico-optometrista***

Varios autores, propusieron como tratamiento inicial disminuir o eliminar las alucinaciones visuales mejorando el remanente visual tanto como sea posible por medio de: gafas, lentes de contacto, ayudas ópticas y rehabilitación visual (Crumbly, & Jay, 2008; Pankow & Luchins, 1997; Pankow, Pliskin, & Luchins, 1996).

En 1996, Pankow y cols., consiguieron una disminución de la frecuencia de las alucinaciones visuales en 3 pacientes con DV y SCB con cierto deterioro cognitivo, al mejorar la AV con el uso de dispositivos ópticos. Al primer individuo del estudio con hemianopsia izquierda, le adaptaron un prisma Fresnel para desplazar el CV izquierdo hacia la línea media. El segundo sujeto que manifestaba las alucinaciones visuales mientras veía la TV, se le prescribió un telescopio monocular de 2.8x combinado con un parche oclisor en uno de sus ojos. Y el tercer individuo de la muestra, que experimentaba alucinaciones visuales al despertar durante la noche, se le indicó como solución el aumento de la luz localizada. El resultado de estas intervenciones logró una remisión parcial de las alucinaciones visuales en los 3 casos analizados. Sin embargo, la aparición de las alucinaciones pudo estar influenciada por la presencia de demencia de los pacientes y no únicamente por la presencia del SCB.

En el año 1997, Pankow y cols., presentaron otro caso clínico de un paciente glaucomatoso con restricción del CV de 15-20º en el ojo derecho (OD) y de 15º en el ojo izquierdo (OI), sin deterioro cognitivo y con una AV de 0,4 en ambos ojos con la mejor corrección. En el estudio, los autores evaluaron el efecto de las ayudas ópticas en la frecuencia de las alucinaciones visuales durante un periodo de 28 meses. Al iniciar la rehabilitación, el paciente presentaba alucinaciones visuales 2 a 3 veces por día. Como tratamiento inicial, le prescribieron unas gafas con su refracción correspondiente de forma permanente. Durante los 3 primeros meses, las alucinaciones visuales del paciente desaparecieron. Sin embargo, el uso intermitente de las gafas le provocó la reaparición de sus alucinaciones al cabo de los 18 meses. En esta ocasión, el paciente manifestó mayor recurrencia de las alucinaciones visuales mientras jugaba a las cartas en una sala muy iluminada, así como al entrar en su dormitorio al atardecer. En este caso, los autores prescribieron filtros selectivos para disminuir la aparición de las alucinaciones visuales en ambientes muy luminosos, así como la adaptación de lámparas accesorias para pasar de ambientes luminosos a ambientes oscuros, además del uso permanente de sus gafas de visión lejana. Durante el estudio, se realizaron controles semanales y mensuales para comprobar el efecto de las ayudas en las alucinaciones visuales. Durante los últimos 9 meses de seguimiento, el paciente usó de manera permanente las ayudas prescritas y las alucinaciones visuales desaparecieron por completo. Los investigadores concluyeron que la prescripción y la correcta utilización de las ayudas ópticas permiten controlar la aparición de las alucinaciones visuales.

A partir de los 2 estudios anteriores, se puede inferir que existe una cierta asociación entre los cambios de iluminación y la aparición de las alucinaciones visuales en algunos pacientes (Pankow & Luchins, 1997; Pankow et al., 1996), por lo que sería un factor importante a tener en cuenta en la rehabilitación visual de los pacientes con SCB. Además, sería interesante realizar más estudios con una muestra más representativa que confirme dicha asociación.

En 2008, el autor Crumbliss y cols., analizaron el efecto de la rehabilitación visual en la frecuencia de las alucinaciones visuales en pacientes con SCB. Para

confirmar el diagnóstico del SCB, los autores realizaron a 50 individuos pertenecientes a un centro de rehabilitación visual una encuesta sobre las alucinaciones visuales y el “Mini Examen del Estado Mental” (MMSE) para descartar un deterioro cognitivo. A todos los individuos, se les realizó un examen optométrico para la prescripción de las ayudas ópticas pertinentes. Y al cabo de 35 días aproximadamente, rellenaron una segunda encuesta para evaluar los posibles cambios en sus alucinaciones visuales con el uso de las ayudas ópticas. Los resultados del estudio, revelaron que el 24% (n=12) de los encuestados, tenía alucinaciones visuales. El seguimiento posterior, se realizó en 11 pacientes de los cuales 3 experimentaron una disminución en sus alucinaciones visuales. El promedio de AV mejor corregida de los pacientes con SCB fue de 20/60 (rango = 20/20 - 20/950). Todos los pacientes del estudio, mejoraron su AV con las ayudas ópticas, sin embargo no se encontró una asociación significativa entre la mejora de la función visual y la disminución de las alucinaciones visuales ( $R^2 = 0,264$ , p-valor = 0,433). A pesar de ello, los investigadores concluyeron que la prescripción de ayudas ópticas en algunos casos, puede disminuir la frecuencia de las alucinaciones visuales. No obstante, los autores no especificaron en la metodología si tras la entrega de ayudas ópticas se realizaron sesiones de entrenamiento para enseñar la correcta utilización de las ayudas ópticas. Por lo tanto, la baja asociación entre el uso de ayudas ópticas y la disminución de las alucinaciones visuales, podría deberse al mal uso de las ayudas o al abandono de las mismas a lo largo del estudio. Por otra parte y a diferencia de otros autores (Eng, Diddie, & Sadun, 2008; Lerario et al., 2013; Pankow & Luchins, 1997; Pankow et al., 1996) que han evaluado el efecto de una intervención específica en pacientes con SCB; los investigadores de este estudio no reclutaron únicamente pacientes con DV, ni tampoco descartaron otras etiologías causantes de alucinaciones visuales. Por lo tanto, los resultados hallados en el estudio son poco concluyentes.

Los resultados de los casos descritos anteriormente, demostraron que el tratamiento óptico-optométrico ha sido efectivo a la hora de disminuir las alucinaciones visuales en la mayoría de los casos. La remisión o desaparición total de las alucinaciones visuales se atribuye a: la nitidez de las imágenes retinianas que se

consigue con el uso de las ayudas visuales, la reducción del deslumbramiento y la maximización del remanente visual (Pankow & Luchins, 1997).

### ***Tratamiento médico-quirúrgico***

Varios estudios han logrado tras la intervención médica y/o quirúrgica que las alucinaciones visuales desaparecieran al tratar la causa de la DV (Eng et al., 2008; Lerario et al., 2013; Rosenbaum, Harati, Rolak, & Freedman, 1987; Siatkowski, Zimmer, & Rosenberg, 1990; Teuth, 1995).

Rosenbaum y cols. (1987), describieron el caso de una mujer de 82 años cuyas alucinaciones se detuvieron después de realizar una cirugía de cataratas bilateral. En 1990, Siatkowski y cols. presentaron el caso de una paciente en la que se redujeron las alucinaciones tras el tratamiento de una hemorragia subretinal con fotocoagulación (Siatkowski et al., 1990). Cinco años más tarde, Teuth y cols., analizaron el caso de un hombre de 39 años con retinopatía diabética proliferativa, cuyas alucinaciones visuales desaparecieron al mejorar su AV de cuenta dedos a 6/60 (a 1,6 metros), mediante una intervención quirúrgica (Teuth, 1995). Eng. y cols., expusieron el caso clínico de un sujeto de 77 años con desprendimiento de epitelio pigmentario que experimentaba alucinaciones visuales con una AV de 20/400. Al realizarle un tratamiento con pegaptanib su visión mejoró a 20/50 con la consecuente mejora de los síntomas alucinatorios (Eng et al., 2008). Lerario y cols., en 2013, trataron con levotiroxina (50mg) y prednisona a un paciente de 60 años con neuropatía óptica debido a una oftalmopatía tiroidea. Tras el tratamiento farmacológico, el paciente mejoró su AV y consecuentemente desaparecieron las alucinaciones visuales (Lerario et al., 2013).

En todos los casos expuestos anteriormente, los autores realzan la importancia de realizar un diagnóstico certero, para así poder iniciar el tratamiento de la enfermedad causante de la DV. De esta manera, los síntomas alucinatorios disminuyen o desaparecen totalmente, tal y como lo evidencian los resultados descritos.

### ***Tratamiento psicosocial***

Uno de los pilares fundamentales en el tratamiento del SCB, es la educación de los pacientes y la de sus familiares, así como los factores psicosociales que predisponen a la aparición de las alucinaciones visuales. Para la mayoría de los afectados las alucinaciones visuales continúan durante años y cerca de un tercio de ellos tienen consecuencias negativas, ya que muchos de los pacientes temen que las alucinaciones visuales sean un signo de demencia o inestabilidad mental (Cox & ffytche 2014, Teunisse & cols, 1999).

En este contexto, el rol de los profesionales será la de tranquilizar al paciente e informar sobre las causas y características del cuadro clínico, haciendo especial hincapié en que el SCB es una condición benigna y que es común que ocurra en algunos pacientes tras la pérdida de visión, para aliviar así el estrés y el miedo de quienes se sienten perturbados por la presencia de las alucinaciones visuales (Cox & Ffytche, 2014)

En un estudio realizado por Menon en 2005, 30 pacientes con SCB completaron un cuestionario acerca de sus alucinaciones visuales. El 94% de los sujetos sentían preocupación por la aparición de las imágenes y admitieron estar aliviados emocionalmente y psicológicamente, tras recibir información sobre el origen de sus alucinaciones visuales por parte del profesional sanitario.

Algunos autores como Verstraten (2001) y Vukicevic & Fitzmaurice (2008), recopilaron información acerca del uso de técnicas específicas entre los pacientes con SCB para hacer desaparecer las alucinaciones visuales. Las principales técnicas descritas por los pacientes fueron las siguientes: cerrar y abrir los ojos, parpadear, fijar la mirada en las alucinaciones, mover los ojos rápidamente, concentrarse en otra cosa y mejorar las condiciones de iluminación. La mayoría de estos estudios, han descrito las técnicas empleadas para eliminar las alucinaciones visuales, sin embargo no se ha estudiado si existe una relación estadísticamente significativa entre ambas variables (Verstraten, 2001; Vukicevic & Fitzmaurice, 2008).

En 1999, Teunisse y cols., estudiaron la asociación entre el SCB y variables psicológicas y sociales. La muestra fue dividida en dos grupos: un grupo caso constituido por 50 pacientes con SCB, con edades comprendidas entre 67 y 97 años y un grupo control formado por 80 pacientes sin SCB, con edades comprendidas entre 66 y 93 años. Todos los sujetos pertenecían a la Unidad de Baja Visión del Departamento de Oftalmología del Hospital Universitario Nijmegen. Las variables medidas fueron: el nivel de educación, la capacidad para enfrentar la DV, el entorno social (número de contactos sociales), la soledad y características de la personalidad (negativismo, somatización, timidez, psicopatología y extraversión). Los resultados del estudio demostraron que la soledad y la timidez fueron significativamente mayores en pacientes con SCB ( $\chi^2 = 11.5$ , p-valor = 0,003;  $t = 0,333$ ; p-valor = 0,001, respectivamente). En cambio, la extraversión fue significativamente más baja en pacientes con SCB (extraversión,  $t = 2.97$ , p-valor = 0,004). Las otras variables medidas no mostraron diferencias significativas entre ambos grupos. A continuación, se realizó un análisis de regresión logística múltiple, para comparar la magnitud del efecto predictivo de las variables que mostraron significancia estadística. El resultado de dicho análisis, arrojó que la soledad, entendida como “la experiencia subjetiva de ausencia de relaciones interpersonales de alta calidad”, tiene un efecto altamente predisponente para el SCB (Exp (B) = 3.471, p-valor=0,002), seguido por la baja extraversión (Exp (B) = 2.606, p-valor= 0,027), indicativa de que la persona tiene una actitud pasiva hacia los contactos sociales. Por el contrario, la timidez no demostró tener efecto predictivo significativo para el SCB (Exp (B) = 2.606, p-valor =0,27). Los autores concluyeron que la soledad, la baja extraversión y la timidez son indicadores de riesgo para padecer el SCB en pacientes de edad avanzada con DV. Además, sugieren que la calidad del contacto social influye más sobre la aparición de las alucinaciones visuales que el número de relaciones interpersonales. Es decir, cuanto peor sea la calidad del contacto social del paciente con su entorno mayor riesgo tendrá de padecer alucinaciones visuales.

Otro estudio realizado por Vukicevic y cols., en 2008, encontró una correlación moderada entre quienes vivían solos y la duración del episodio alucinatorio ( $r = 0.600$ , p-valor < 0.0005). Por otro lado, los sujetos que vivían solos tenían más probabilidades

de sufrir alucinaciones visuales durante un periodo de tiempo más largo que los que convivían con sus familiares. Este estudio sugiere que el hecho de vivir solo, influye en la frecuencia y duración de la aparición de las alucinaciones visuales debido al aislamiento social y a la baja cantidad/calidad de las relaciones interpersonales de los pacientes (Vukicevic & Fitzmaurice, 2008).

En 2001, un grupo de psicólogos pertenecientes a diferentes instituciones de rehabilitación visual, diseñaron un protocolo de intervención para pacientes con SCB, haciendo especial énfasis en los denominados *grupos de psicoeducación*. El principal objetivo de trabajar en grupo fue la de informar a los pacientes con SCB sobre su condición y que los participantes conocieran a más personas con este síndrome para poder compartir sus experiencias alucinatorias. Asimismo, por medio de estas reuniones se les enseñaban algunas técnicas específicas con las que podían hacer desaparecer momentáneamente las alucinaciones visuales (Verstraten, 2001).

Si bien, aunque el protocolo no ha sido validado, los grupos de autoayuda según Verstraten han tenido un gran aceptación entre sus pacientes, por lo que podrían considerarse como estrategia terapéutica tanto para informar/educar como para disminuir el aislamiento social que sufren dichos pacientes. Sin embargo, se necesitan más estudios para confirmar el efecto terapéutico de los mismos.

Cox & ffytche (2014), estudiaron los factores de riesgo que predisponen a algunos pacientes a experimentar sensaciones negativas durante las alucinaciones visuales. La muestra del estudio incluyó a 481 pacientes con SCB. El 32% (n=156) de los sujetos del estudio experimentó un efecto negativo, el 8% (n=36) un efecto agradable y el 60% (n=289) una sensación neutral. Entre los factores de riesgo asociados de manera significativa a resultados negativos se encontraron: más de una actividad diaria afectada ( $\chi^2=75.3$ , p-valor<0.000001), la asociación de alucinaciones a enfermedades mentales ( $\chi^2=12.0$ , p-valor=0.01) y el desconocimiento del SCB en el momento de la aparición de los síntomas ( $\chi^2=6.4$ , p-valor=0.04). Además, se observó una tendencia a una asociación significativa entre la calidad de información entregada por el profesional sanitario acerca del SCB y los resultados negativos ( $\chi^2=4.5$ , p-valor=0.10). A partir de estos resultados, los autores concluyeron que los efectos

negativos se pueden prevenir y que el impacto emocional y/o psicológico se pueden evitar al entregar información sobre el SCB al paciente previo a la aparición de las alucinaciones visuales (Cox & Ffytche, 2014).

La evidencia científica encontrada hasta la fecha, ha demostrado la importancia del conocimiento y la entrega de información del SCB para evitar el impacto emocional y psicológico de quienes lo padecen (Cox & Ffytche, 2014; Menon, 2005).

### ***Tratamiento farmacológico***

Existen casos, en los que las alucinaciones visuales son altamente frecuentes, crónicas y no responden a las intervenciones descritas anteriormente, lo que puede provocar en el deterioro severo de la calidad de vida de quienes lo padecen. En estos casos, es importante la derivación de los pacientes a un neurólogo o psiquiatra para evaluar la necesidad de un tratamiento farmacológico (Coletti Moja, Milano, Gasverde, Gianelli, & Giordana, 2005; Lang et al., 2007; Paulig & Mentrup, 2001).

En la literatura científica, se describen diferentes fármacos que han sido utilizados para tratar las alucinaciones visuales. Entre las opciones farmacológicas más comunes para el tratamiento del SCB, se encuentran los inhibidores selectivos de la recaptación de serotonina (ISRS), los anticonvulsiantes y los antipsicóticos (Coletti Moja et al., 2005; Lang et al., 2007; López, López, Ruiz, & Ignacio, 2011; Valencia & Franco, 2008).

Los ISRS actúan recuperando los niveles de serotonina, un neurotransmisor, que se concentra en la corteza visual y en el núcleo geniculado lateral del tálamo. Cuando se reduce la información destinada a la corteza visual debido a una patología ocular o a una privación, tal como sucede en el SCB, los niveles de serotonina disminuyen y se produce la excitación endógena de la corteza visual que origina las alucinaciones visuales. La función de los ISRS, por tanto, es la de recuperar los niveles normales de serotonina en la corteza visual que provoca secundariamente la desaparición de las alucinaciones visuales (Lang et al., 2007).

La efectividad de los ISRS fue demostrado por Lang en 2007, quién presentó el caso de una mujer de 78 años con DV, sin deterioro cognitivo, con alucinaciones visuales diarias desde hace 1 año y con sintomatología depresiva desde hace 4 semanas. La paciente fue tratada con venlafaxina consiguiendo la remisión de las alucinaciones a los 4 días del tratamiento con 74 mg/d. Sin embargo, su consumición provocó un aumento de la tensión arterial, por lo que fue reemplazada por citalopram (ISRS). A pesar de esto, la remisión de las alucinaciones visuales se mantuvo intacta.

Los anticonvulsivos se han utilizado por su capacidad de inhibir las excitaciones neuronales. Dentro de los fármacos empleados para el tratamiento del SCB se encontraron: la gabapentina (Paulig & Mentrup, 2001), el valproato y la carbamacepina (Segers, 2009).

La gabapentina posee menos efectos secundarios y menor interacción con otros medicamentos. Sin embargo, se ha descrito que puede causar defectos del CV, lo que puede agravar el cuadro clínico en un paciente con SCB que ya posee una DV subyacente (Paulig & Mentrup, 2001).

Paulig y cols. en 2001, estudiaron el caso de una mujer de 86 años, con 2 años de historia de alucinaciones visuales complejas consecuente de una DMAE atrófica de 10 años de evolución. La paciente no presentaba deterioro cognitivo y era consciente de la irrealidad de sus alucinaciones visuales. Además la manifestación de las alucinaciones no le provocaban malestar salvo al conducir. En ese caso, se inició un tratamiento con gabapentina (300 mg/d) y 2 días después del tratamiento las alucinaciones visuales remitieron. El efecto se mantuvo durante los 3 meses de seguimiento, con buena tolerancia y sin reacciones adversas (Paulig & Mentrup, 2001).

Entre los antipsicóticos más utilizados en el SCB, se encuentra la olanzapina. En algunos pacientes, se ha logrado la remisión de las alucinaciones también con risperidona (López et al., 2011) y el haloperidol (Valencia & Franco, 2008), mientras que, según algunas revisiones, en otros ha tenido un efecto limitado (Negrete et al., 2015).

Colleti Moja y cols. (2005), expusieron el caso de un hombre de 62 años de edad, afectado por alucinaciones visuales de 3 días de evolución. El sujeto presentaba una amaurosis con atrofia del nervio óptico izquierda y deterioro severo de la AV en el ojo derecho. El paciente estaba consciente de la irrealidad de sus alucinaciones visuales, pero manifestó un cuadro de angustia. En este caso, se inició un tratamiento de olanzapina (5mg/d) que provocó una disminución de la frecuencia de las alucinaciones tras 7 días de tratamiento. Posteriormente, se disminuyó gradualmente la dosis hasta retirarlo por completo. Tres meses después, las alucinaciones visuales reaparecieron y se inició nuevamente el tratamiento con la misma dosis utilizada anteriormente, con lo que se logró la remisión permanente de las alucinaciones visuales. El efecto se mantuvo durante el año de seguimiento del estudio.

Estos son sólo algunos de los casos encontrados en la literatura, cuyo tratamiento ha sido efectivo. Sin embargo, la evidencia disponible en relación a la eficacia de estos y otros medicamentos, proviene de estudios no controlados, con una muestra muestral pequeña. Este hecho ha impedido determinar si los resultados obtenidos son reproducibles en el resto de la población con SCB. Por otro lado, varios autores han cuestionado si la efectividad de los fármacos se mantienen en el tiempo (Pang, 2015). Además, es importante considerar que éstos sean bien tolerados, ya que es posible un empeoramiento de las alucinaciones o la aparición de reacciones adversas al medicamento (Lang. et al,2007).

### **5.1 Propuesta de un modelo de intervención multidisciplinar**

En este apartado, se describe un modelo de intervención multidisciplinar específico para los pacientes con SCB que acuden por primera vez a la consulta de rehabilitación visual.

Los profesionales sanitarios que conforman el equipo multidisciplinar propuesto en este modelo consta de: un oftalmólogo, un neurólogo, un óptico-optometrista, un técnico en rehabilitación visual (TRV), un psicólogo y un trabajador social. Cada uno de estos profesionales desarrolla una labor específica que se detalla a continuación:

El *oftalmólogo será el profesional encargado de* la evaluación inicial del paciente. En caso de que el paciente no comunique las alucinaciones visuales de manera espontánea, se debe incluir en la anamnesis preguntas directas sobre la presencia de éstas. Si la respuesta del paciente es afirmativa, el médico hará preguntas que permitirán conocer las características clínicas de las alucinaciones visuales y orientar el diagnóstico diferencial (**Tabla 6**).

Tabla 6: Cuestionario sobre características clínicas de alucinaciones visuales

<b>Cuestionario sobre características clínicas de alucinaciones visuales</b>
1. ¿Qué tipo de imágenes ve?¿Podría describirlas?
2. ¿Cuándo comenzaron por primera vez?
3. ¿Desde cuándo tiene alucinaciones visuales?
4. ¿Con qué frecuencia tiene alucinaciones visuales?
5. ¿Aparecen en algún momento específico del día?
6. ¿Cuánto tiempo duran las alucinaciones?
7. ¿Hay algo que usted haga para detener las alucinaciones?
8. ¿Reconoce personas o caras en las alucinaciones visuales?
9. ¿Las alucinaciones le provocan angustia o son placenteras?
10. ¿Estas ocurren cuando usted está solo o acompañado?
11. ¿Las imágenes son de color o blanco y negro?
12. ¿Las imágenes están en movimiento o se mantienen quietas?

Éste además, valorará la necesidad de un tratamiento médico o quirúrgico para tratar y/o curar la DV. Posteriormente, realizará un informe que incluye el diagnóstico de la patología causante de DV, el tratamiento oportuno y el pronóstico de la patología. En el caso de sospecha de SCB, el oftalmólogo remitirá al paciente *al neurólogo*, quien se encargará de confirmar el diagnóstico. Una vez confirmado el diagnóstico del SCB, el *neurólogo* se encargará de explicar al paciente las causas de las

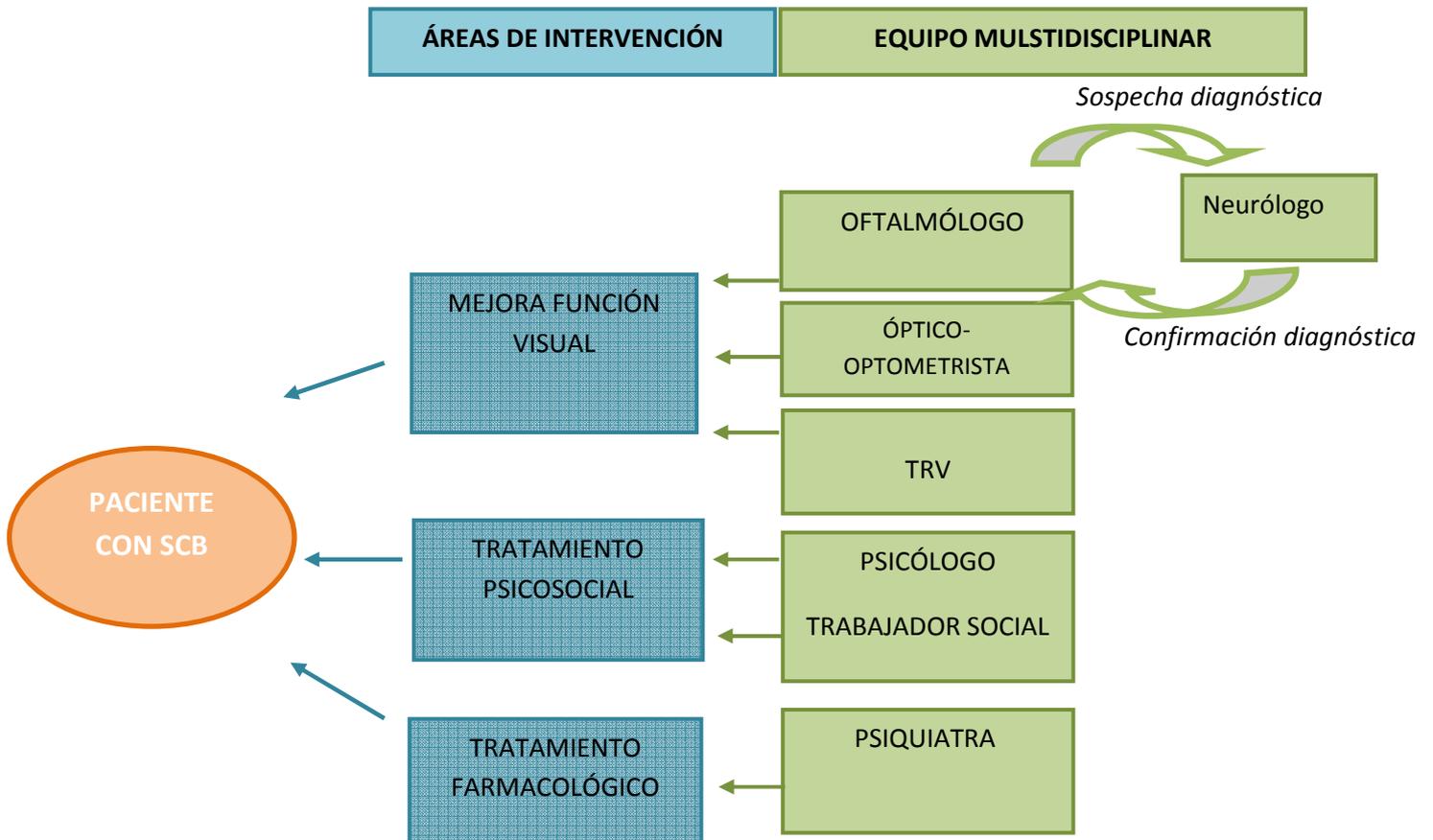
alucinaciones visuales, asegurándole que no tiene una enfermedad mental. Para ello, puede utilizar la analogía del miembro fantasma para disminuir el impacto psicológico y social del paciente (Cox & Ffytche, 2014; Menon, 2005). En el caso de que el *oftalmólogo*, determine que no existe solución médica o quirúrgica para la patología causante de DV, el paciente será derivado al *óptico-optometrista* para realizar la refracción y posterior prescripción de ayudas ópticas, no ópticas o electrónicas con el objetivo de maximizar el remanente visual. Se sugiere en esta etapa, valorar bajo qué condiciones aparecen las alucinaciones visuales ya que permitirá diseñar un programa de entrenamiento específico e individual. Tras la adaptación de las ayudas oportunas el paciente será remitido al *TRV*, **quién** diseñará el programa de rehabilitación visual personalizado, considerando dentro de la valoración funcional, las características clínicas de las alucinaciones visuales (contenido, frecuencia, duración, etc.) y los objetivos del paciente. En esta etapa de la intervención, el TRV puede incluir también en las sesiones de entrenamiento las técnicas descritas por los propios pacientes (cerrar los ojos, parpadear, aumentar la iluminación etc.) para lograr que las alucinaciones visuales desaparezcan. Así mismo, es importante que el TRV registre las características de las alucinaciones visuales antes de iniciar el programa de rehabilitación visual y al inicio de cada sesión, para comparar los resultados y analizar la evolución de las alucinaciones visuales al utilizar las ayudas prescritas por el *óptico-optometrista*. En el caso de que el paciente sufra estrés y/o ansiedad durante las sesiones de entrenamiento, el TRV valorará la necesidad de remitir al paciente a la consulta de un *psicólogo* para intervenir, de ser necesario, con apoyo psicológico individual o grupal. Por último, el *trabajador social* será el encargado de valorar aquellos factores sociales y familiares que puedan contribuir en la aparición de las alucinaciones, como por ejemplo la falta de contactos interpersonales de buena calidad. Además podrá diseñar y llevar a cabo actividades para disminuir el aislamiento y procurar un mayor contacto social que favorezcan la inclusión e integración social de estos pacientes (Teunisse et al., 1999; Vukicevic & Fitzmaurice, 2008).

Si la intervención realizada por cada uno de los profesionales mencionados anteriormente no es suficiente para disminuir la frecuencia y/o duración de las alucinaciones visuales; se recomienda derivar el paciente a un neurólogo o psiquiatra

para evaluar la necesidad de un tratamiento farmacológico. Por el contrario, si la intervención logró tratar todos los aspectos clínicos del SCB, se recomienda una revisión anual para estudiar los posibles cambios en la función visual y/o nuevas necesidades del paciente que requieran una intervención. En el caso de que las alucinaciones visuales reaparezcan antes de la revisión anual, será conveniente que el paciente acuda de nuevo al servicio de rehabilitación visual para determinar la causa de su reaparición.

La eficacia del modelo de intervención aquí propuesto dependerá en gran medida de la coordinación y comunicación fluida entre los profesionales sanitarios que componen la cadena. Tan sólo así, será posible reducir la frecuencia de las alucinaciones visuales, disminuir el impacto negativo a nivel psicosocial y evitar que las alucinaciones visuales interfirieran en las actividades de la vida diaria de los pacientes con SCB (Figura N°1).

Figura N° 1: Intervención multidisciplinaria de pacientes con Síndrome de Charles Bonnet.



## 6. CONCLUSIÓN

Tras la revisión bibliográfica realizada, se puede concluir que:

- La mayoría de los estudios analizados, enfatizan la importancia de una rehabilitación integral y multidisciplinar en los pacientes con SCB que engloba 4 tipos de tratamientos: el médico quirúrgico, el óptico-optométrico, el psicosocial y el farmacológico.
- El modelo de intervención multidisciplinar orientada a la rehabilitación integral de los pacientes con SCB propuesta en esta revisión bibliográfica, consta de diversos profesionales sanitarios (oftalmólogos, neurólogos, ópticos-optometristas, TRV, etc.). La colaboración y coordinación fluida entre todos ellos, facilitará el diagnóstico y tratamiento del síndrome aumentando así la calidad de vida de los pacientes.

## 7. BIBLIOGRAFÍA

- Abbott, E. J., Connor, G. B., Artes, P. H., & Abadi, R. V. (2007). Visual loss and visual hallucinations in patients with age-related macular degeneration (Charles Bonnet syndrome). *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, *48*(3), 1416–1423. <http://doi.org/10.1167/iovs.06-0942>
- Ambati, J., & Fowler, B. J. (2012). Mechanisms of Age-Related Macular Degeneration. *Neuron*, *75*(1), 26–39. <http://doi.org/10.1016/j.neuron.2012.06.018>
- Bonnet, C. (2015). Carta al Director Tratamiento del síndrome de Charles Bonnet Treatment of Charles Bonnet syndrome, *88*(6), 244–245. <http://doi.org/10.5301/ejo.5000130>.
- Coletti Moja, M., Milano, E., Gasverde, S., Gianelli, M., & Giordana, M. (2005). Olanzapine therapy in hallucinatory visions related to Bonnet syndrome. *Neurological Sciences*, *26*(3), 168–170.
- Cox, T. M., & Ffytche, D. H. (2014). Negative outcome Charles Bonnet Syndrome. *British Journal of Ophthalmology*, *98*(9), 1236–1239. <http://doi.org/10.1136/bjophthalmol-2014-304920>
- Crumbliss, K. E., Taussig, M. J., & Jay, W. M. (2008). Vision rehabilitation and Charles Bonnet Syndrome. *Seminars in Ophthalmology*, *23*(2), 121–126. <http://doi.org/10.1080/08820530801888170>
- Eng, J., Diddie, K., & Sadun, A. (2008). Charles bonnet syndrome associated with age-related macular degeneration. *Retinal Cases and Brief Reports*, *2*(2), 130–132.
- Eperjesi, F., & Akbarali, N. (2004). Rehabilitation in Charles Bonnet syndrome: a review of treatment options. *Clinical & Experimental Optometry : Journal of the Australian Optometrical Association*, *87*(3), 149–152. <http://doi.org/10.1111/j.1444-0938.2004.tb03167.x>
- Farrell, L. O., Lewis, S., Mckenzie, A., & Jones, L. (2010). Charles Bonnet Syndrome : A Review of the Literature. *Journal of Visual Impairment & Blindness*, (May), 261–275.
- Ffytche, D., Howard, R., Brammer, M., David, A., Woodruff, P., & Williams, S. (1998). The anatomy of conscious vision: an fMRI study of visual hallucinations. *Nature Neuroscience*, *1*(8), 738–742.
- Hedges, T. R. (2007). Charles Bonnet, His Life, and His Syndrome. *Survey of Ophthalmology*, *52*(1), 111–114. <http://doi.org/10.1016/j.survophthal.2006.10.007>

- Jackson, M. L., Bassett, K., Nirmalan, P. V., & Sayre, E. C. (2007). Contrast sensitivity and visual hallucinations in patients referred to a low vision rehabilitation clinic. *The British Journal of Ophthalmology*, *91*(3), 296–298.  
<http://doi.org/10.1136/bjo.2006.104604>
- Jonas, J. B. (2014). Global prevalence of age-related macular degeneration, (13), 65–66.
- Kazui, H., Ishii, R., Yoshida, T., Ikezawa, K., Takaya, M., Tokunaga, H., ... Takeda, M. (2009). Neuroimaging studies in patients with Charles Bonnet syndrome. *Psychogeriatrics*, *9*(2), 77–84.
- Kester, E. (2009). Charles Bonnet syndrome: case presentation and literature review. *Optometry*, *80*(7), 360–366.
- Lang, U. E., Stogowski, D., Schulze, D., Domula, M., Schmidt, E., Gallinat, J., ... Felber, W. (2007). Charles Bonnet Syndrome: successful treatment of visual hallucinations due to vision loss with selective serotonin reuptake inhibitors. *Journal of Psychopharmacology*, *21*(5), 553–555.
- Lerario, A., Ciammola, A., Poletti, B., Girotti, F., & Silani, V. (2013). Charles Bonnet syndrome: Two case reports and review of the literature. *Journal of Neurology*, *260*(4), 1180–1186. <http://doi.org/10.1007/s00415-013-6857-7>
- López, C., López, I., Ruiz, J., & Ignacio, J. (2011). Alucinaciones visuales en ancianos sin deterioro cognitivo: síndrome de Charles Bonnet. *Semergen*, *37*(5), 263–266.  
<http://doi.org/10.1016/j.semerg.2010.11.011>
- Menon, G. (2005). Complex visual hallucinations in the visually impaired. A Structured history-taking approach. *Archives of Ophthalmology*, *123*(3), 349–355.
- Menon, G., Rahman, I., Menon, S., & Dutton, G. (2003). Complex visual hallucinations in the visually impaired: the Charles Bonnet Syndrome. *Survey of Ophthalmology*, *48*(1), 58–72.
- Negrete, M. Y., Ramírez-bermúdez, J., Ruiz-chow, A., Aguilar-venegas, L. C., Pérez-esparza, R., Daniel, L., & De, A. (2015). Alucinaciones visuales en pacientes con privación sensorial : ¿ síndrome de Charles Bonnet ?, *38*(3), 217–224.
- Pang, L. (2015). Visual Hallucinations : Identifying Charles Bonnet. *International Journal of Ophthalmology & Eye Science*, *S1:004*, 14–22.
- Pankow, L., & Luchins, D. (1997). An Optical Intervention for Visual Hallucinations associated with visual impairment in an elderly patient. *Optometry and Vision Science*, *74*(3), 138–143.

- Pankow, L., Pliskin, N., & Luchins, D. (1996). An optical intervention for visual hallucinations associated with visual impairment and dementia in elderly patients. *Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neuroscience*, *8*, 88–92.
- Paulig, M., & Mentrup, H. (2001). Charles Bonnet's syndrome: complete remission of complex visual hallucinations treated by gabapentin. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, *70*(6), 813–814. <http://doi.org/10.1136/jnnp.70.6.813>
- Ratnapriya, R., & Chew, E. Y. (2013). Age-related macular degeneration-clinical review and genetics update. *Clinical Genetics*, *84*(2), 160–166. <http://doi.org/10.1111/cge.12206>
- Rosenbaum, F., Harati, Y., Rolak, L., & Freedman, M. (1987). Visual hallucinations in sane people: Charles Bonnet syndrome. *Journal of the American Geriatrics Society*, *35*(1), 66–68.
- Santos-Bueso, E., Sáenz-Francés, F., Serrador-García, M., Porta-Etessam, J., Martínez-de-la-Casa, J. M., García-Feijoo, J., & García-Sánchez, J. (2014). Prevalence and clinical characteristics of Charles Bonnet syndrome in Madrid, Spain. *European Journal of Ophthalmology*, *24*(6), 960–963. <http://doi.org/10.5301/ejo.5000483>
- Schadlu, A., Schadlu, R., & Shepherd, J. 3rd. (2009). Charles Bonnet syndrome: a review. *Current Opinion in Ophthalmology*, *20*(3), 219–222.
- Segers, K. (2009). Charles Bonnet syndrome disappearing with carbamazepine and valproic acid but not with levetiracetam. *Acta Neurologica Belgica*, *109*(1), 42–43.
- Shine, J. M., O'Callaghan, C., Halliday, G. M., & Lewis, S. J. G. (2014). Tricks of the mind: Visual hallucinations as disorders of attention. *Progress in Neurobiology*, *116*, 58–65. <http://doi.org/10.1016/j.pneurobio.2014.01.004>
- Siatkowski, R., Zimmer, B., & Rosenberg, P. (1990). The Charles Bonnet syndrome. Visual perceptive dysfunction in sensory deprivation. *J Clin Neuroophthalmol Journal*, *10*(3), 215–218.
- Singh, A., Subhi, Y., & Sørensen, T. L. (2014). Low awareness of the Charles Bonnet syndrome in patients attending a retinal clinic, (February), 1–4.
- Teunisse, R. J., Cruysberg, J. R., Hoefnagels, W. H., Kuin, Y., Verbeek, A. L., & Zitman, F. G. (1999). Social and psychological characteristics of elderly visually handicapped patients with the Charles Bonnet syndrome. *Comprehensive Psychiatry*, *40*(4), 315–319. [http://doi.org/10.1016/S0010-440X\(99\)90133-5](http://doi.org/10.1016/S0010-440X(99)90133-5)
- Teuth, M. (1995). The Charles Bonnet syndrome: a type of organic visual hallucinosis. *Journal of Geriatric Psychiatry and Neurology*, *8*, 1–3.

- Vale, T. C., Fernandes, L. C., & Caramelli, P. (2014). Charles Bonnet syndrome: characteristics of its visual hallucinations and differential diagnosis. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria*, 72(5), 333–336. <http://doi.org/10.1590/0004-282X20140015>
- Valencia, C., & Franco, J. G. (2008). Síndrome de Charles Bonnet. Manejo con haloperidol en paciente nonagenaria. Caso clínico. *Revista Medica de Chile*, 136(3), 347–350. <http://doi.org/10.4067/S0034-98872008000300010>
- Verstraten, P. (2001). Experiences with a protocol for the Charles Bonnet syndrome. In *On the Special Needs of Blind and Low Vision Seniors: Research and Practice Concepts*. (IOS Press, pp. 209–213). Amsterdam.
- Vukicevic, M., & Fitzmaurice, K. (2008). Butterflies and black lacy patterns: The prevalence and characteristics of Charles Bonnet hallucinations in an Australian population. *Clinical and Experimental Ophthalmology*, 36(7), 659–665. <http://doi.org/10.1111/j.1442-9071.2008.01814.x>
- Wong, W. L., Su, X., Li, X., Cheung, C. M. G., Klein, R., Cheng, C.-Y., & Wong, T. Y. (2014). Global prevalence of age-related macular degeneration and disease burden projection for 2020 and 2040: a systematic review and meta-analysis. *The Lancet Global Health*.
- Yacoub, R., & Ferrucci, S. (2011). Charles Bonnet syndrome. *Optometry*, 82(7), 421–427. <http://doi.org/10.1016/j.optm.2010.11.014>
- Zerilli-Zavgorodni, T., Od, V., & Campus, W. (2014). Article> Charles Bonnet Syndrome: Comprehensive Review Providing an Optometric Approach to Diagnosis and Management. *Optom Vis Perf*, 2(1), 26–38.