



Universidad de Valladolid



MEMORIA TRABAJO FIN DE MASTER

SINDROME DE CHARLES BONNET

Revisión bibliográfica

Máster en Rehabilitación Visual 2014-15

Autor: Rocío Fuentes Viñals

Tutelado por: Rubén Cuadrado Asensio

En Valladolid a, 27 de Agosto de 2015

[HOJA DE SOLICITUD DE DEFENSA Y PRESENTACION DE TFM]

AUTORIZACIÓN DEL TUTOR PARA LA EXPOSICIÓN PÚBLICA DEL TRABAJO DE FIN DE MÁSTER

(Art. 6.2 del Reglamento de la UVA sobre la Elaboración y Evaluación del Trabajo Fin de Máster)

D./Dña. Rubén Cuadrado Asensio, en calidad de Tutor de la alumna _

D./Dña. Rocío Fuentes Viñals del Máster en Rehabilitación Visual, curso académico 2014-2015, de la Universidad de Valladolid.

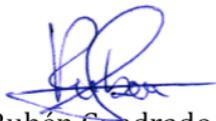
CERTIFICA:

haber leído la memoria del Trabajo de Fin de Máster titulado "Síndrome de Charles Bonnet. Revisión bibliográfica",

y estar de acuerdo con su exposición pública en la convocatoria de septiembre

En Valladolid a 27 de agosto de 2015

Vº Bº



Fdo.: Rubén Cuadrado Asensio

El/La Tutor/a

Índice

1. INTRODUCCIÓN	11
2. OBJETIVO.....	14
3. MATERIAL Y MÉTODOS.....	14
4. RESULTADOS.....	15
4.1. Epidemiología	15
4.2. Causas y patogenia	17
4.3. Clínica	17
4.4. Diagnóstico diferencial. Criterios.....	19
4.5. Manejo y tratamiento	19
5. DISCUSIÓN.....	21
6. CONCLUSIONES.....	22
7. BIBLIOGRAFIA	23

Resumen

Introducción: Las personas pueden percibir diferentes tipos de alucinaciones a lo largo de su vida, por diversas causas. El Síndrome de Charles Bonnet (SCB) se caracteriza por alucinaciones visuales complejas en personas con déficit visual y un estado cognitivo conservado.

Objetivo: Realizar una actualización en el SCB, conocer las patologías oculares más asociadas al mismo y cómo dicho síndrome puede afectar a nuestro trabajo como Rehabilitadores visuales.

Resultados: El SCB afecta a un 11% de las personas con discapacidad visual, aunque es más frecuente en ancianos sin deterioro cognitivo y con un déficit visual severo. El contenido de las alucinaciones varía según los pacientes, siendo en la mayoría de los casos formas complejas y detalladas: desde de personas, o caras deformadas, hasta formas geométricas. Un buen diagnóstico diferencial es clave para que el paciente no sea tratado de otras enfermedades que no estén presentes.

Conclusiones: La incidencia SCB está aumentando en nuestro entorno debido al aumento de la esperanza de vida de la población. El conocimiento del síndrome por parte del equipo médico es fundamental para un diagnóstico y tratamiento adecuado, ya que estamos ante un síndrome altamente infradiagnosticado.

1. INTRODUCCIÓN

Una alucinación es una percepción que no responde a ningún estímulo exterior, pero que se siente como real. Las alucinaciones pueden ser auditivas, visuales, tácticas, olfativas, motrices, gustativas, somáticas.

Las alucinaciones visuales suelen clasificarse como simples (puntos, flashes, estrellas) o complejas (imágenes de objetos o personas), atendiendo al tipo de figura o escena que representen.(1)

Existen diferentes causas por las que pueden producirse alucinaciones visuales, como son: trastornos neurológicos, trastornos psiquiátricos, trastornos metabólicos, trastornos toxicológicos y otras condiciones.(2) (Tabla 1)

Causas de alucinaciones visuales	
Trastornos Neurológicos	Lesiones hemisféricas Demencia de cuerpos de Lewy Enfermedad de Parkinson Epilepsia Migrañas Lesiones del tronco cerebral
Trastornos psiquiátricos	Psicosis aguda Esquizofrenia Trastorno afectivo Delirio Trastorno de conversión
Condiciones varias	Privación sensorial y del sueño Experiencias emocionales intensas (dolor, estrés, etc) Síndrome de Charles Bonnet Estado hipnagógico

Tabla 1: Causas de alucinaciones visuales.

En 1979, Charles Bonnet describió las experiencias alucinatorias de su abuelo Charles Lullin, quien padecía un déficit visual a consecuencia de cataratas, y que describió visiones de pájaros, edificios, caras, personas que variaban en forma, tamaño y lugar, que en todo momento calificaba como “ficciones de su cerebro”.(1) Curiosamente, siendo joven Bonnet sufrió un déficit visual experimentando síntomas del síndrome que lleva su nombre. Fue Monsier, quién lo nombró de esta manera, relacionando las alucinaciones en personas con deterioro visual pero con la cognición conservada en la mayoría de los casos.(3)

Fue a finales del siglo XIX cuando quedó establecida la relación entre la existencia de un déficit visual con la aparición de alucinaciones visuales. En esta época, Uhthoff clasificó la asociación de alucinaciones visuales con la presencia de patología ocular, otras relacionadas con las vías visuales retro-orbitales, las que se producen en asociación con ceguera total, y las que se producen en asociación con hemianopsias.(3)

De esta manera, existen personas con discapacidad visual, que presentan alucinaciones con formas concretas, que suelen ser de tipo complejo y de las que son totalmente conscientes, es lo que se denomina Síndrome de Charles Bonnet (SCB). Aunque todos los pacientes con SCB experimentan diferentes visiones, las características más comunes incluyen: patrones regulares o superpuestos, distorsión facial, formas ramificadas, hiper Cromatopsia, múltiples formas de una imagen, micropsia y macropsia.(2) (Tabla 2) Normalmente, las alucinaciones complejas se asocian al SCB, pero es interesante saber que las alucinaciones complejas pueden convertirse en simples y viceversa.

Características de las alucinaciones en el SCB
Patrones regulares o superpuestos
Distorsión facial
Formas ramificadas
Hiper Cromatopsia
Múltiples formas de una misma imagen
Micropsia
Macropsia

Tabla 2: Características comunes de las alucinaciones en el Síndrome de Charles Bonnet (SCB).

Las patologías oculares comúnmente asociadas al SCB son la degeneración macular asociada a la edad (DMAE), el glaucoma y las cataratas. Además, una lesión en cualquier parte de la vía visual es susceptible de ser asociada con el SCB.(4) Normalmente, las alucinaciones aparecen en las áreas donde existen defectos del campo visual, aunque la zona central del mismo se encuentre sin lesiones.(5)

El tiempo y la frecuencia de las alucinaciones pueden variar entre pacientes con SCB. Pueden ser episódicas, periódicas o crónicas, y durar desde segundos hasta horas. Además, los pacientes que ya han experimentado alucinaciones tienden a ir notándolas con menos frecuencia que los que comienzan a experimentarlas; es decir, las alucinaciones tienden a disminuir en número a medida que avanza el tiempo. Lo mismo ocurre con la complejidad de las alucinaciones, sin embargo no se ha conseguido encontrar alguna asociación entre dicha complejidad y el grado de deterioro visual.(5)

La mayoría de las personas que sufren SCB son neurológicamente normales, pero como es presumible, las personas mayores son más propensas a la demencia relacionada con alucinaciones visuales. (5)

Nuestra población envejece más y con ello se produce una aparición más frecuente de deterioros visuales importantes como consecuencia de diferentes patologías asociadas a la edad. Asimismo, el SCB es un proceso visual poco conocido, y que muchas veces pasará desapercibido o será confundido con otros procesos visuales. Por lo tanto, se hace necesario una revisión bibliográfica para saber en qué consiste el SCB, cómo detectarlo y cómo actuar, y poder dar una mejor atención a nuestros pacientes.

2. OBJETIVO

El objetivo de este trabajo es realizar una actualización del Síndrome de Charles Bonnet, conocer en qué consiste y cómo puede afectar a nuestro ámbito de trabajo como Rehabilitadores Visuales.

3. MATERIAL Y MÉTODOS.

Este trabajo consiste en una revisión bibliográfica y el método seguido para su realización ha sido la búsqueda de artículos científicos en la base de datos PubMed, Scielo, libros y en publicaciones reconocidas.

Las palabras clave que se han utilizado son: Charles Bonnet Syndrome, Visual hallucinations, visual impairment.

El criterio de aceptación de los estudios y la información seleccionada fue que:

- ✓ Fueran estudios científicos publicados en la base de datos PubMed.
- ✓ Fueran estudios científicos publicados en la base de datos Scielo.
- ✓ Estuvieran avalados por organismos reconocidos como la OMS, INE o la ONCE.
- ✓ Que estuvieran indexados en algún capítulo de libro o libro con ISBN.

4. RESULTADOS

De los resultados de las publicaciones encontradas en PubMed, se priorizó las que fueron revisiones (review), estaban publicadas en revistas de oftalmología/optometría, y en los últimos años.

Los resultados se presentan en los siguientes epígrafes: Epidemiología, causas y patogenia, clínica, diagnóstico diferencial, manejo y tratamiento.

4.1. Epidemiología

La prevalencia en el SCB varía ampliamente entre los diferentes estudios. Se estima que la prevalencia de alucinaciones visuales complejas en pacientes con deficiencia visual está entre el 11 y el 15% para algunos autores (1) y entre el 10 y el 40% para otros. (6) Estos datos tan diferentes entre autores es debido a los criterios y características utilizados por los autores. Por ejemplo, los criterios de Podoll et al son los siguientes:

1. El síntoma predominante es la aparición de alucinaciones visuales en las personas de edad avanzada con estado cognitivo conservado.

2. No hay evidencia de delirio, demencia, impacto negativo en la capacidad intelectual, deterioro como en los síndromes afectivos, desarrollos paranoides, psicosis, intoxicación o enfermedad neurológica.

3. La pérdida de visión como consecuencia de la patología ocular se da en la mayoría de los casos como factor específico, pero no es obligatorio para el diagnóstico.

El SCB aparece con más frecuencia entre pacientes ancianos, siendo sus principales factores de riesgo la edad y la pérdida sensorial severa. En la actualidad, no existe asociación significativa entre SCB y el tipo de trastorno visual preexistente. (7) La mayoría de los estudios, sitúan los años de mayor incidencia entre los 75 y los 84 años, existiendo dicha predilección por el deterioro visual que se desarrolla en personas de estas edades. (Tabla 3).

Aunque algunos estudios sugieren que no existe predilección alguna por el sexo, otros indican claramente una mayor incidencia en mujeres que en hombres. (6)

La agudeza visual (AV) de la mayoría de los afectados suele encontrarse por debajo de 0.1 decimal(6,8), aunque también personas con AV superiores (hasta 0.5 decimal) que pueden presentar SCB.(5)

El motivo de estas disparidades son las características de los pacientes de los diferentes estudios. Así, las patologías oculares asociadas más frecuentes son Degeneración Macular Asociada a la edad, Glaucoma, Catarata y Desprendimiento de Retina. (8)

El SCB está infradiagnosticado debido al poco conocimiento clínico que existe de la enfermedad. Es muy complicado concretar unos valores, ya que los estudios solo abarcan una patología visual o neurológica en concreto. En España, se estima que la prevalencia del SCB en la población general es solo del 0.47%, y aumenta al 15% en las personas que tienen Baja Visión, de acuerdo a un estudio realizado en el Hospital San Carlos de Madrid. (8)

En múltiples ocasiones, los pacientes que admiten experimentar alucinaciones son clasificados como dementes y tratados psiquiátricamente. Debería existir mayor conciencia médica sobre el SCB para poder evitar tratamientos inadecuados e innecesarios en muchas ocasiones. (1)

Distribución poblacional, agudeza visual y patologías asociadas	
Rango de edad	74 – 85 años
Sexo	Mayor en mujeres: 58 %
Agudeza Visual (AV)	Generalmente AV decimal < 0.1
Patologías oculares	Degeneración macular asociada a la edad Catarata Glaucoma Desprendimiento de retina
Otras Patologías	Depresión Hipoacusia Parkinson

Tabla 3: Factores demográficos de aparición del Síndrome de Charles Bonnet.

4.2. Causas y patogenia

La causa específica de las alucinaciones es desconocida, sin embargo, comúnmente se asocia a la falta de información visual en el cerebro, lo que daría lugar a un fenómeno similar al que se da tras una amputación (miembro fantasma). (9)

Las características comunes detectadas en los pacientes con CBS dan información sobre las causas y posibles tratamientos del trastorno. En particular, son aceptadas dos teorías como posibles explicaciones de la patogénesis de las alucinaciones:

- La "teoría de la liberación" sugiere que el resultado de una lesión en las vías ópticas se transforma en señales anormales que se envían a la corteza visual. Cuando estas señales se combinan con las señales normales a nivel de la corteza de asociación visual, resultan en alucinaciones.
- La "teoría de la privación" sugiere que la reducción de la entrada sensorial conduce a la producción de imágenes espontáneas en la corteza visual, lo que resulta en alucinaciones visuales. Es apoyada por el aumento de la probabilidad de los pacientes con SCB que tienen pérdida de audición preexistente y que están socialmente aislados. (5)

4.3. Clínica

El contenido alucinatorio ha sido descrito de diversas maneras. La imagen más común es la de una persona. También describen rostros distorsionados, pequeñas figuras disfrazadas y estructuras ramificadas; imágenes de animales y figuras, formas geométricas. Se han descrito diferentes grados de complejidad en las alucinaciones, así como que algunas son en blanco y negro y otras en color. (1)(Figura 1)

Las alucinaciones suelen ubicarse en el exterior y los contenidos están bien organizados y definidos. Cabe destacar la claridad de las visiones que refieren los pacientes, lo que contrasta con la percepción borrosa de los objetos reales que tienen los pacientes con discapacidad visual.

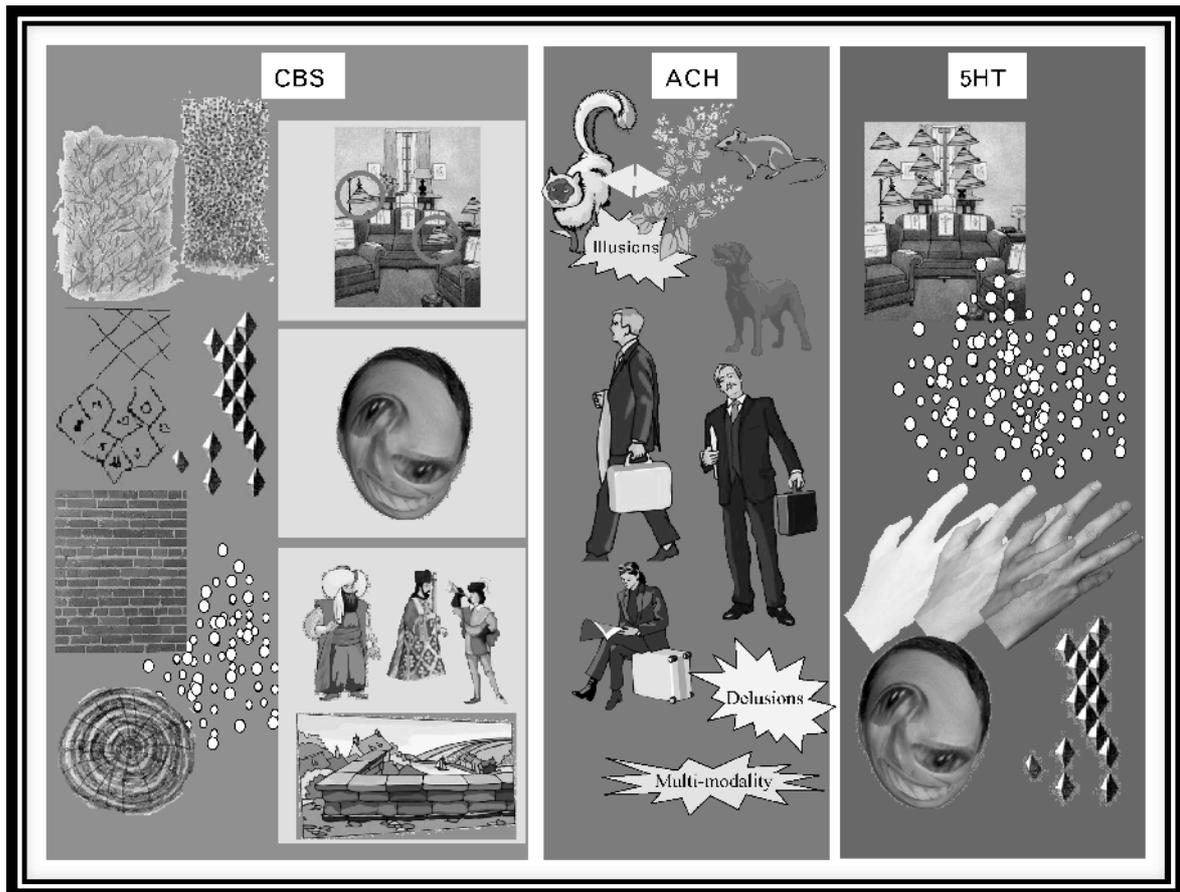


Tabla 1: Representaciones de síndromes de alucinaciones visuales: XXXXX (Síndrome de Charles Bonnet (CBS)), colinérgico (ACH) y serotoninérgico (5HT). (10)

No hay unanimidad de opiniones en cuanto a la presencia o ausencia de movimiento en las alucinaciones. Las imágenes han sido descritas como estáticas, moviéndose en bloque o dinámicas. (1) En algunos individuos, las alucinaciones pueden ser provocadas por una amplia variedad de estímulos, como las condiciones de reducción sensorial, la fatiga, el estrés, los bajos niveles de iluminación o incluso por deslumbramientos. (1)

Las alucinaciones visuales del SCB son complejas, elaboradas y estereotipadas. Pueden percibirse durante segundos o a lo largo de todo el día. Pueden aparecer varios días o varios años, variando en frecuencia y complejidad. No suelen referirse a experiencias personales y algunos pacientes pueden modificar o hacer desaparecer voluntariamente la imagen cerrando los ojos. (7)

4.4. Diagnóstico diferencial. Criterios

Existe una falta de consenso sobre la importancia diagnóstica de la patología ocular, enfermedad neurológica, y el estado cognitivo en el SCB. Los discapacitados visuales no son inmunes a las alucinaciones secundarias a otras enfermedades neuropsiquiátricas o trastornos emocionales, por lo que es importante excluir otras posibles causas de las alucinaciones visuales complejas, enfermedad de Alzheimer, el delirio, Parkinson, la demencia con cuerpos de Lewy, la esquizofrenia, la epilepsia, y las alucinaciones experimentadas durante las transiciones sueño-vigilia. (1)

Las alucinaciones visuales características del SCB pueden ocurrir en las primeras etapas de la demencia con cuerpos de Lewy, por tanto, se recomienda que los pacientes con alucinaciones visuales complejas sean cuidadosamente seguidos a fin de poder hacer un buen diagnóstico diferencial. (1)

Aunque se trata de una enfermedad bien estudiada, los criterios diagnósticos no están plenamente establecidos ni universalmente aceptados. Se pone en entredicho que la existencia de alteración visual no sea una condición indispensable y que pueda ser debido a lesiones que no estén asociadas al sistema visual. (7) Los criterios diagnósticos son:

1. Alucinaciones visuales formadas, complejas y persistentes.
2. Conciencia total o parcial de que las alucinaciones son irreales.
3. Ausencia de alucinaciones en otras modalidades sensoriales.
4. Ausencia de delirios primarios o secundarios.

4.5. Manejo y tratamiento

No existe un tratamiento universalmente eficaz; sin embargo no siempre es necesario tratar, sobre todo en pacientes cognitivamente intactos, ya que las alucinaciones visuales a menudo desaparecen de forma espontánea. Además, muchos pacientes con SCB no están angustiados por el contenido de sus alucinaciones, tanto como por la ansiedad acerca de la importancia de que existan. (9)

La optimización de la función visual a menudo tiene un efecto beneficioso sobre la actividad alucinatoria y puede ser el tratamiento más eficaz. La corrección del defecto visual puede no ser siempre posible, especialmente en pacientes de edad

avanzada. Para ello, se pueden emplear medios ópticos convencionales como las gafas, o más especializados como ayudas de baja visión. También se puede recurrir a procedimientos quirúrgicos como cirugía de cataratas. (1)

No existe tratamiento farmacológico que se haya establecido como eficaz para el SCB, ya que se complica por el hecho de que, incluso sin tratamiento, las alucinaciones a veces se desvanecen en un período de semanas a meses, como se ha comentado anteriormente. Por otra parte, los pacientes a menudo no están afligidos, alarmados o temerosos por sus visiones, incluso pueden disfrutar de ellas, por lo que un enfoque terapéutico puede no ser siempre necesario. Sin embargo, si las alucinaciones son frecuentes, angustiantes, o alteraran la calidad de vida, se requiere terapia eficaz para intentar erradicarlas. (1) Algunas series de casos sugieren que el tratamiento con ciertos agentes farmacológicos puede ser muy eficaz en el alivio de las alucinaciones asociadas al SCB. (1,5,9) Por ejemplo, el tratamiento de un hombre con CBS con el antipsicótico atípico olanzapina (5 mg/día) dio lugar a la resolución progresiva de las alucinaciones visuales más de 7 días, momento en el que el medicamento fue retirado gradualmente. El paciente reinició la terapia cuando las alucinaciones visuales se repitieron 3 meses más tarde y permaneció asintomático en terapia continua de olanzapina (5 mg / día) durante 1 año. (5)

Algunos pacientes observan mejoría o resolución de las alucinaciones visuales durante varios años, pero no está claro qué factores están vinculados a la resolución.(9)

Así, aunque hay diversos tratamientos posibles, no hay evidencia o estudios que los corroboren. Los antipsicóticos y anticonvulsionantes deben valorarse el riesgo/beneficio Los antidepresivos pueden ser una opción, principalmente si hay síntomas de ansiedad o depresión. Otros tratamientos se han propuesto, terapia con oxígeno o hierbas medicinales, pero apenas se han investigado. Todos los tratamientos deben basarse en un modelo social de bienestar, donde actividades lúdicas y de ocio y diferentes, actúen como apoyo social.(11)

5. DISCUSIÓN

El síndrome de Charles Bonnet sigue siendo un trastorno poco reconocida y común en las personas con discapacidad visual grave. La especulación sigue existiendo en relación con la verdadera fisiopatología de alucinaciones visuales en el SCB, y los tratamientos médicos no están bien establecidos.

El déficit visual no es común en todos los pacientes con SCB, ya que algunos estudios indican unos rangos inferiores a 0.1 y otros pueden abarcar hasta 0.5, por tanto sigue existiendo discusión sobre cuál es el deterioro visual más común.

Tampoco está bien establecida la prevalencia de las patologías oculares asociadas al déficit visual y, por tanto, al SCB ya que los estudios existentes sólo hacen referencia a una sola patología y los criterios de investigación a menudo varían de unos autores a otros.

6. CONCLUSIONES

1. El SCB se da mayormente en personas mayores de 74 años que no sufren deterioro cognitivo.
2. Las alucinaciones pueden ser de diferentes tipos y duración, variando desde unos minutos hasta meses o años.
3. Existe una relación entre el SCB y la existencia de un déficit visual asociado a determinadas patologías oculares.
4. Las patologías oculares que con mayor frecuencia se asocian al SCB son Degeneración Macular Asociada a la edad, glaucoma, cataratas o desprendimiento de retina.
5. Es necesario un mayor conocimiento del SCB por parte del personal encargado de la atención al paciente para poder realizar un buen diagnóstico y posterior tratamiento.
6. Como Rehabilitadores Visuales debemos conocer la existencia del SCB debido a su relación con la baja visión y, por tanto, como puede afectar al tratamiento de nuestro paciente.

Por lo tanto, es conveniente que seamos conscientes de ello en nuestro trabajo para así poder dar una mejor atención al paciente y derivar al correspondiente profesional para diagnosticar y consecuentemente tratar al paciente.

7. BIBLIOGRAFIA

1. Menon GJ, Rahman I, Menon SJ, Dutton GN. Complex visual hallucinations in the visually impaired: the Charles Bonnet Syndrome. *Surv Ophthalmol*. 2003 Feb;48(1):58–72.
2. Kester EM. Charles Bonnet syndrome: case presentation and literature review. *Optom St Louis Mo*. 2009 Jul;80(7):360–6.
3. Ffytche DH. Visual hallucinations and the Charles Bonnet syndrome. *Curr Psychiatry Rep*. 2005 Jun;7(3):168–79.
4. Nair AG, Nair AG, Shah BR, Gandhi RA. Seeing the unseen: Charles Bonnet syndrome revisited. *Psychogeriatr Off J Jpn Psychogeriatr Soc*. 2014 Dec 17;
5. Schadlu AP, Schadlu R, Shepherd JB. Charles Bonnet syndrome: a review. *Curr Opin Ophthalmol*. 2009 May;20(3):219–22.
6. Yacoub R, Ferrucci S. Charles Bonnet syndrome. *Optom St Louis Mo*. 2011 Jul;82(7):421–7.
7. López-Mompó C, López-Pavón I, Ruiz-Izquierdo J, Ignacio Ferro J. Alucinaciones visuales en ancianos sin deterioro cognitivo: síndrome de Charles Bonnet. *SEMERGEN - Med Fam*. 2011;37(05):263–6.
8. Santos-Bueso E, Sáenz-Francés F, Serrador-García M, Porta-Etessam J, Martínez-de-la-Casa JM, García-Feijoo J, et al. Prevalence and clinical characteristics of Charles Bonnet syndrome in Madrid, Spain. *Eur J Ophthalmol*. 2014 Dec;24(6):960–3.
9. Jackson ML, Ferencz J. Cases: Charles Bonnet syndrome: visual loss and hallucinations. *CMAJ Can Med Assoc J J Assoc Medicale Can*. 2009 Aug 4;181(3-4):175–6.
10. ffytche DH. Visual hallucinations in eye disease. *Curr Opin Neurol*. 2009 Feb;22(1):28–35.
11. Hughes DF. Charles Bonnet syndrome: a literature review into diagnostic criteria, treatment and implications for nursing practice. *J Psychiatr Ment Health Nurs*. 2013 Mar;20(2):169–75.