

## Síndrome de Charles Bonnet. Serie de 45 casos

Enrique Santos-Bueso, Mercedes Serrador-García, Jesús Porta-Etessam, Octavio Rodríguez-Gómez, José M. Martínez-de-la-Casa, Julián García-Feijoo, Julián García-Sánchez

**Introducción.** El síndrome de Charles Bonnet (SCB) es un cuadro clínico que se caracteriza por la presencia de alucinaciones visuales, principalmente complejas, en pacientes con estado cognitivo conservado e importante deterioro de la visión. El incremento del SCB se debe al aumento de la esperanza de vida y al desarrollo de patologías asociadas al envejecimiento, como la degeneración macular asociada a la edad.

**Pacientes y métodos.** Se estudian las características de una serie de 45 pacientes diagnosticados de SCB en la unidad de neurooftalmología del Hospital Clínico San Carlos. Los pacientes procedían de las unidades de patología macular, glaucoma, superficie ocular y urgencias, en las que fueron diagnosticados de SCB, que se confirmó en la unidad multidisciplinar formada por oftalmología, neurología y psiquiatría del mismo hospital.

**Resultados.** El 66,66% eran mujeres, de más de 80 años (68,88%), principalmente con degeneración macular asociada a la edad (37,77%). Las alucinaciones que los pacientes presentaban con más frecuencia eran personas y caras (35,55%), en color (66,66%), en movimiento (80%), con un tiempo de evolución de 6-12 meses (26,66%), frecuencia de tres episodios al día (35,55%) y de 3-5 minutos de duración (35,55%).

**Conclusiones.** El SCB es un complejo síndrome cuya incidencia se está incrementando en nuestras consultas y que precisa un abordaje multidisciplinar entre oftalmólogos, neurólogos y psiquiatras para evitar diagnósticos erróneos y proporcionar un tratamiento adecuado. Son necesarios nuevos estudios para un conocimiento más profundo y adecuado del SCB.

**Palabras clave.** Alucinaciones visuales. Baja visión. Degeneración macular asociada a la edad. Glaucoma. Síndrome de Charles Bonnet.

### Introducción

El síndrome de Charles Bonnet (SCB) es un cuadro clínico caracterizado por la presencia de alucinaciones visuales, que suelen ser complejas y estructuradas, en pacientes con estado cognitivo conservado e importante deterioro de la visión [1-7]. Patologías como la degeneración macular asociada a la edad, glaucoma e incluso cataratas [8] están produciendo un incremento de la incidencia del SCB, aunque los datos epidemiológicos son muy variables. Se estima que la prevalencia del SCB puede llegar al 35% [2], pero otros trabajos han encontrado una prevalencia del 3,15%, posiblemente porque los pacientes con SCB no quieren reconocer la presencia de alucinaciones y no consultan por el miedo a padecer un trastorno psiquiátrico [1,9,10]. En nuestro trabajo sobre prevalencia de SCB en Madrid, hallamos una prevalencia del 15% en pacientes con baja visión [9].

### Pacientes y métodos

En este trabajo descriptivo de sección transversa se estudiaron las características de los pacientes con

SCB y de las alucinaciones que presentaban en el servicio de oftalmología del Hospital Clínico San Carlos de Madrid (España). Se estudiaron 45 pacientes diagnosticados con SCB (entre 2010 y 2011) en las unidades de patología macular, glaucoma, superficie ocular y urgencias. Posteriormente, fueron derivados a la unidad multidisciplinar de neurooftalmología, formada por oftalmología, neurología y psiquiatría, del hospital para confirmar el diagnóstico de SCB una vez descartadas otras causas desencadenantes de alucinaciones. Se analizó la distribución por edad, sexo, agudeza visual, y patología ocular y general asociadas (Tabla I). Además, se analizaron las características de las alucinaciones, contenido, si eran en color o blanco y negro y en movimiento o estáticas, duración, frecuencia, y factores desencadenantes y asociados (Tabla II).

### Resultados

Gran parte de los pacientes eran mujeres (66,66%) mayores de 80 años (68,88%), con una edad media de  $83,55 \pm 7,15$  años. El 68,88% presentaba agudeza visual menor de contar dedos a un metro, principal-

Unidad de Neurooftalmología. Servicio de Oftalmología. Instituto de Investigación Sanitaria del Hospital Clínico San Carlos (IdISSC). Madrid, España.

#### Correspondencia:

Dr. Enrique Santos Bueso. Servicio de Oftalmología. Hospital Clínico San Carlos. Avda. Prof. Martín Lagos, s/n. E-28040 Madrid.

#### Fax:

+34 913 303 975.

#### E-mail:

esbueso@hotmail.com

#### Nota:

Trabajo presentado en el Congreso de la Sociedad Europea de Neurooftalmología (Barcelona, 2011)

#### Aceptado tras revisión externa:

24.02.15.

#### Cómo citar este artículo:

Santos-Bueso E, Serrador-García M, Porta-Etessam J, Rodríguez-Gómez O, Martínez-de-la-Casa JM, García-Feijoo J, García-Sánchez J. Síndrome de Charles Bonnet. Serie de 45 casos. Rev Neurol 2015; 60: 337-40.

© 2015 Revista de Neurología

**Tabla I.** Distribución de la población según edad, sexo, agudeza visual, y patología ocular y general asociadas ( $n = 45$ ).

	≤ 70 años	2 (4,44%)
Edad	71-80 años	12 (26,66%)
	> 80 años	31 (68,88%)
Sexo	Mujeres	30 (66,66%)
	Hombres	15 (33,33%)
Agudeza visual	Contar dedos a 1 m	31 (68,88%)
	≥ 0,1-0,3	13 (28,88%)
	≥ 0,3	1 (2,22%)
Patología ocular asociada	DMAE	17 (37,77%)
	Glaucoma	13 (28,88%)
	Catarata	9 (20%)
	Desprendimiento de retina	1 (2,22%)
	Otras	5 (11,11%)
Patología general asociada	Hipoacusia	4 (8,88%)
	Enfermedad de Parkinson	1 (2,22%)
	Síndrome depresivo	1 (2,22%)
	Otras	3 (6,66%)
	Ninguna	36 (80%)

DMAE: degeneración macular asociada a la edad.

mente secundaria a degeneración macular asociada a la edad (37,77%) y glaucoma (28,88%). Además un 8,88% presentaba hipoacusia (Tabla I). Sin embargo, también el SCB puede presentarse en pacientes con buena agudeza visual [11-14], e incluso en niños [15,16].

## Discusión

Las alucinaciones visuales pueden ser simples (líneas y figuras geométricas), o complejas y estructuradas, que suelen ser personas, animales o flores y árboles. Pueden ser en color o en blanco y negro, y estáticas o en movimiento. El curso puede ser episódico, cíclico o crónico, con una duración que suele ser inferior a 12 meses, aunque hay casos descri-

tos de varios años de evolución. Suelen durar menos de 10 minutos. En la serie presentada, las alucinaciones que referían los pacientes eran, principalmente, personas y caras (35,55%), en color (66,66%) y en movimiento (80%). El 26,66% presentaba las alucinaciones desde hacía un año, con una frecuencia de tres episodios diarios (35,55%) y de 3-5 minutos de duración (35,55%) (Tabla II).

La causa de la aparición de las alucinaciones se desconoce, aunque se cree que la teoría de la desafrentación sería la responsable del desarrollo del SCB. Según esta teoría, la pérdida de la aferencia de estímulos a la corteza occipital por las diferentes patologías oculares produciría el fenómeno de la desafrentación, con cambios histológicos, bioquímicos y anatómicos en las neuronas para intentar compensar la escasa estimulación. Las células sufrirían un proceso de hiperexcitación, por lo que las alucinaciones se originarían ante cualquier estímulo del medio exterior. Se ha descrito incluso el cese paradójico del SCB en pacientes que evolucionan a la amaurosis, al desaparecer el mínimo estímulo aferente residual [17].

En el SCB, el paciente no presenta déficit cognitivo ni otro tipo de alucinación sensorial, por lo que no se trata de una enfermedad psiquiátrica. Sin embargo, se ha descrito el SCB plus en pacientes con déficits de visión e hipoacusia, en el que los pacientes escuchan sonidos musicales además de las alucinaciones visuales, y que puede confundirse con una patología psiquiátrica [18,19].

La aparición del SCB se ha asociado a determinados factores desencadenantes, como fatiga, estrés, baja iluminación y deslumbramiento. También se ha asociado el SCB a aislamiento social, defectos cognitivos, privación sensorial y baja calidad de contactos sociales. En nuestro trabajo, en el 40% de los pacientes, las alucinaciones no se desencadenaban por ningún factor externo. En el 77,77%, no se presentaba ningún otro factor asociado, como aislamiento social o privación sensorial (Tabla II). Sin embargo, en el 28,88%, las alucinaciones se desencadenaban con baja iluminación, y en el 26,66%, con deslumbramiento. El 17,77% presentaba aislamiento social, y el 4,44%, privación sensorial, principalmente hipoacusia (Tabla II).

El desarrollo del SCB podría estar relacionado con un proceso de evolución hacia la demencia, riesgo que podría llegar a ser hasta 20 veces superior que en la población general, por lo que deben derivarse a neurología todos los pacientes diagnosticados de SCB para valoración y seguimiento, y establecer un diagnóstico precoz en aquellos pacientes con evolución hacia la demencia [20].

El déficit visual y la edad avanzada de los pacientes son los dos factores principales desencadenantes del cuadro. El déficit visual se produce, principalmente, por degeneración macular asociada a la edad, catarata y glaucoma. En nuestro trabajo, las principales patologías relacionadas son degeneración macular asociada a la edad (37,77%) y glaucoma (28,88%) (Tabla I).

Los casos de SCB con buena visión [11-14] y glaucoma posiblemente se relacionen con la desaferenciación de las fibras lesionadas, aunque se conserve la visión central. Se han asociado también a tratamientos oculares, como terapia fotodinámica [21] o inyecciones de antiangiogénicos [22], fotocoagulación retiniana con láser [23], neurocirugía [24,25], patología sistémica [26,27], y tratamientos con fármacos tópicos, como la brimonidina [28,29], y sistémicos [30].

El tratamiento del SCB debe ser individualizado e incluir todos aquellos aspectos relacionados con la etiopatogenia del síndrome. Aportar una información adecuada al paciente y su familia, mejorar sus condiciones de vida, tratar la causa del déficit visual si es posible o el síndrome ansioso secundario son fundamentales para un tratamiento integral. En cuanto al tratamiento médico, debe prescribirlo el neurólogo, ya que existe un gran arsenal terapéutico que actúa en los diferentes niveles relacionados con la patogenia del SCB [31-33].

En conclusión, debemos destacar la importancia del SCB, así como la necesidad de nuevos estudios para el conocimiento de todas las variables de este complejo síndrome. La colaboración en una unidad multidisciplinar entre oftalmología, neurología y psiquiatría es fundamental para un diagnóstico y tratamiento adecuados de los pacientes con SCB.

## Bibliografía

- Schadlu A, Schadlu R, Banks J. Charles Bonnet syndrome: a review. *Curr Opin Ophthalmol* 2009; 20: 219-22.
- Jackson ML, Bassett KL. The natural history of the Charles Bonnet syndrome. Do the hallucinations go away? *Eye* 2010; 24: 1303-4.
- Muñón A, González-Delgado M. Síndrome de Charles Bonnet. *Neurología* 2004; 19: 80-2.
- Shiraishi Y, Terao T, Ibi K, Nakamura J, Tawara A. The rarity of Charles Bonnet syndrome. *J Psychiatr Res* 2004; 38: 207-13.
- Menon GJ, Rahman I, Menon SJ, Dutton GN. Complex visual hallucinations in the visually impaired: the Charles Bonnet syndrome. *Surv Ophthalmol* 2003; 48: 58-72.
- Terao T. Hallucinations in Alzheimer's disease and Charles Bonnet syndrome. *Am J Psychiatry* 2000; 157: 2062
- Teunisse RJ, Cruysberg JR, Hoefnagels WH, Kuin Y, Verbeek AL, Zitman FG. Social and psychological characteristics of elderly visually handicapped patients with the Charles Bonnet syndrome. *Compr Psychiatry* 1999; 40: 315-9.
- Sabri R, Yasin Y. Charles Bonnet syndrome in a Borneo Iban tribesman. *Singapore Med J* 2009; 50: 48-9.

**Tabla II.** Características de las alucinaciones, factores desencadenantes y asociados ( $n = 45$ ).

Color	Color	30 (66,66%)
	Blanco/negro	15 (33,33%)
Contenido de las alucinaciones	Personas/caras	16 (35,55%)
	Plantas/árboles	14 (31,11%)
	Animales	10 (22,22%)
Movimiento	Edificios	5 (11,11%)
	Movimiento	36 (80%)
Tiempo de evolución	Estática	9 (20%)
	< 1 mes	5 (11,11%)
	1-3 meses	8 (17,77%)
	> 3-6 meses	10 (22,22%)
	> 6-12 meses	12 (26,66%)
Frecuencia	> 12 meses	10 (22,22%)
	< 1 episodio/día	5 (11,11%)
	1 episodio/día	12 (26,66%)
	1-3 episodios/día	3 (6,66%)
Duración	3 episodios/día	16 (35,55%)
	> 3 episodios/día	9 (20%)
	≤ 1 min	2 (4,44%)
	1-2 min	13 (28,88%)
	3-5 min	16 (35,55%)
Factores desencadenantes	6-10 min	4 (8,88%)
	11-15 min	5 (11,11%)
	> 15 min	5 (11,11%)
	Sin factores desencadenantes	18 (40%)
	Baja iluminación	13 (28,88%)
	Deslumbramientos	12 (26,66%)
Factores asociados	Estrés	1 (2,22%)
	Fatiga	1 (2,22%)
	Ningún factor asociado	35 (77,77%)
	Aislamiento social	8 (17,77%)
	Deprivación sensorial	2 (4,44%)

9. 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; 24: 960-3.
10. Sánchez-Marín B, Senar-Calderón A, Cuartero-Gutiérrez R. Síndrome de Charles Bonnet. *Rev Neurol* 2007; 44: 187-8.
11. Santos-Bueso E, Serrador-García M, Sáenz-Francés F, García-Sánchez J. Síndrome de Charles Bonnet en paciente con deterioro del campo visual y buena agudeza visual. *Neurología* 2014; Feb 20. [Epub ahead of print].
12. Neshet R, Neshet G, Epstein E, Assia E. Charles Bonnet syndrome in glaucoma patients with low vision. *J Glaucoma* 2001; 10: 396-400.
13. Madill SA, Ffytche DH. Charles Bonnet syndrome in patients with glaucoma and good acuity. *Br J Ophthalmol* 2005; 89: 785-6.
14. Naranjo-Bonilla P, Giménez-Gómez R, Gallardo-Galera JM. Charles Bonnet syndrome, glaucoma and moderate visual acuity. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2014; 89: 340-2.
15. Mewasingh LD, Kornreich C, Christiaens F, Christophe C, Dan B. Pediatric phantom vision (Charles Bonnet) syndrome. *Pediatr Neurol* 2002; 26: 143-5.
16. Schwartz TL, Vahgei L. Charles Bonnet syndrome in children. *J AAPOS* 1998; 2: 310-3.
17. Santos-Bueso E, Serrador-García M, Sáenz-Francés F, Méndez-Hernández CD, Martínez-de-la-Casa JM, García-Feijoo J, et al. Paradoxical cessation in a case of Charles Bonnet syndrome. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2014; 89: 418-20.
18. Serrador-García M, Santos-Bueso E, Sáenz-Francés F, Díaz-Valle D, Martínez-de-la-Casa-Borrelia JM, García-Feijoo J. Charles Bonnet plus syndrome: a propos of a case. *Eur J Ophthalmol* 2012; 22: 836-9.
19. Santos-Bueso E, Sáenz-Francés F, Serrador-García M, García-Sánchez J. Síndrome de Charles Bonnet plus. *Med Clin (Barc)* 2014; 143: 139.
20. Santos-Bueso E, Porta-Etessam J, Sáenz-Francés F, Serrador-García M, García-Sánchez J. Charles Bonnet syndrome and the association with dementia. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2014; 89: 43-4.
21. Cohen SY, Bulik A, Tadayoni R, Quentel G. Visual hallucinations and Charles Bonnet syndrome after photodynamic therapy for age related macular degeneration. *Br J Ophthalmol* 2003; 87: 977-9.
22. Meyer CH, Mennel S, Hörle S, Schmidt JC. Visual hallucinations after intravitreal injection of bevacizumab in vascular age-related macular degeneration. *Am J Ophthalmol* 2007; 143: 169-70.
23. Santos-Bueso E, Serrador-García M, Sáenz-Francés F, García-Sánchez J. Síndrome de Charles Bonnet secundario a panfotocoagulación retiniana. *Neurología* 2013; Sep 12. [Epub ahead of print].
24. Contardi S, Rubboli G, Giulioni M, Michelucci R, Pizzi F, Gardella E, et al. Charles Bonnet syndrome in hemianopia, following antero-mesial temporal lobectomy for drug-resistant epilepsy. *Epileptic Disord* 2007; 9: 271-5.
25. Arai T, Hasegawa Y, Tanaka T, Kato N, Watanabe H, Nakamura A, et al. Transient Charles Bonnet syndrome after excision of a right occipital meningioma: a case report. *No Shinkei Geka* 2014; 42: 445-51.
26. Kaeser PF, Borruat FX. Acute reversible Charles Bonnet syndrome precipitated by sudden severe anemia. *Eur J Ophthalmol* 2009; 19: 494-5.
27. Zhang J, Waisbren E, Hashemi N, Lee AG. Visual hallucinations (Charles Bonnet syndrome) associated with neurosarcooidosis. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2013; 20: 369-71.
28. Santos-Bueso E, Sáenz-Francés F, Porta-Etessam J, García-Sánchez J. Charles Bonnet syndrome triggered by brimonidine in a patient with Leber's hereditary optic neuropathy. *Rev Psiquiatr Salud Ment* 2014; 7: 152-3.
29. García-Catalán MR, Arriola-Villalobos P, Santos-Bueso E, Gil-de-Bernabé J, Díaz-Valle D, Benítez-del-Castillo JM, et al. Charles Bonnet syndrome precipitated by brimonidine. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2013; 88: 362-4.
30. Mascaró J, Formiga F, Pujol R. Charles Bonnet syndrome exacerbated by tramadol. *Aging Clin Exp Res* 2003; 15: 518-9.
31. Santos-Bueso E, Serrador-García M, García-Sánchez J. Donepezil as treatment of Charles Bonnet syndrome. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2013; 88: 244-5.
32. Dupré-Peláez M, Santos-Bueso E, García-Sánchez J. Differential diagnosis of visual hallucinations. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2014; Feb 18. [Epub ahead of print].
33. Santos-Bueso E, Serrador-García M, García-Sánchez J. Treatment of Charles Bonnet syndrome. *Arch Soc Esp Ophthalmol* 2013; 88: 369-70.

### Charles Bonnet syndrome. A 45-case series

**Introduction.** Charles Bonnet Syndrome (CBS) is a condition characterised by the presence of visual hallucinations, mainly complex, in patients with significant vision loss and without cognitive impairment. The rise in CBS cases is due to an increased life expectancy and to the development of age-related pathologies such as age-related macular degeneration.

**Patients and methods.** We herein analyse the main characteristics present in 45 patients diagnosed with CBS at the Neuro-ophthalmology Unit in Hospital Clínico San Carlos. The patients were referred from the macular pathology, glaucoma and ocular surface units, as well as from A&E, where they were diagnosed with CBS and later confirmed at the Multidisciplinary Unit formed by the ophthalmology, neurology and psychiatry services of the hospital.

**Results.** Women (66.66%) over 80 constituted 68.88% of the patients and mainly had age-related macular degeneration (37.77%). The most prevalent hallucinations described by the patients were of people and faces (35.55%), in colour (66.66%), in movement (80%), had developed over a period of 6 to 12 months (26.66%), had a frequency of three episodes per day (35.55%) and lasted between 3 to 5 minutes (35.55%).

**Conclusions.** CBS is a complex disorder that requires a multidisciplinary approach from neurologists, psychiatrists, general practitioners and ophthalmologists. New studies are needed in order to understand its clinical presentation and behaviour, and thus improve its management.

**Key words.** Age-related macular degeneration. Charles Bonnet syndrome. Glaucoma. Low vision. Visual hallucinations.