

Impacto del entorno en las alucinaciones del Síndrome de Charles Bonnet: descripción de una serie de casos

Impact of the environment on allucinations in Charles Bonet syndrome: description of a case series

A. Arnaiz-Camacho, Y. Bertolani, H. Brosa Morros, J. Fernández-Engroba, S. García-Hidalgo, T. Pablos-Jiménez, A. Pairó-Salvador, MA. Zapata

Departamento de Oftalmología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona.

Correspondencia:

Albert Arnaiz-Camacho

E-mail: albert.arnaiz@vallhebron.cat

Resumen

Objetivo: Este trabajo pretende señalar cómo el ambiente geográfico y las semejanzas culturales pueden condicionar la naturaleza de las alucinaciones visuales asociadas al síndrome de Charles Bonnet.

Material y método: Estudio observacional retrospectivo de una serie de casos de síndrome de Charles Bonnet cuyas alucinaciones visuales presentan características similares y revisión de la literatura.

Resultados: Se describe una serie de nueve mujeres diagnosticadas de este síndrome. La mejor agudeza visual media fue de 0,07 en cada ojo y la patología ocular más frecuente fue la degeneración macular asociada a la edad. Todas las pacientes presentaron alucinaciones visuales en el transcurso de su enfermedad, mostrando algunas diferencias respecto a la presentación y duración. El contenido de las alucinaciones incluía generalmente elementos naturales y personas, existiendo una alucinación concreta prácticamente idéntica en tres de las pacientes. La similitud en la procedencia geográfica y la demografía de estos casos podrían señalar una posible influencia sobre este contenido.

Conclusiones: Este estudio señala la posible relación entre la cultura y el origen geográfico, así como el estilo de vida de las personas con síndrome de Charles Bonnet y la naturaleza del contenido de las alucinaciones visuales.

Palabras clave: Alucinaciones visuales. Síndrome de Charles Bonnet.

Resum

Objectiu: Aquest estudi pretén assenyalar com l'ambient geogràfic i les semblances culturals poden condicionar la naturalesa de les al·lucinacions visuals associades a la síndrome de Charles Bonnet.

Material i mètode: Estudi observacional retrospectiu d'una sèrie de casos de síndrome de Charles Bonnet les al·lucinacions visuals dels quals presenten característiques similars i revisió de la literatura.

Resultats: Es descriuen una sèrie de nou pacients diagnosticats d'aquesta síndrome. La millor agudeza visual mitjana va ser de 0,07 a cada ull i la patologia ocular més freqüent va ser la degeneració macular associada a l'edat. Tots els pacients van presentar al·lucinacions visuals en el transcurs de la seva malaltia, mostrant algunes diferències respecte a la presentació i la durada. El contingut de les al·lucinacions va incloure generalment elements naturals i persones, existint una al·lucinació concreta pràcticament idèntica a tres dels pacients. La similitud en la procedència geogràfica i la demografia d'aquests casos podrien assenyalar una possible influència sobre aquest contingut.

Conclusions: Aquest estudi assenyalava la possible relació entre la cultura i l'origen geogràfic, així com l'estil de vida de les persones amb síndrome de Charles Bonnet i la naturalesa del contingut de les al·lucinacions visuals.

Paraules clau: Al·lucinacions visuals. Síndrome de Charles Bonnet.

Abstract

Objective: This work aims to point out how the geographical environment and cultural similarities can condition the nature of visual hallucinations associated with Charles Bonnet syndrome.

Material and method: Retrospective observational study of a series of cases of Charles Bonnet syndrome whose visual hallucinations present similar characteristics and review of the literature.

Results: A series of nine patients diagnosed with this syndrome is described. The best mean visual acuity was 0.07 in each eye and the most frequent ocular pathology was age-related macular degeneration. All patients presented visual hallucinations during the course of their disease, showing some differences regarding the presentation and duration. The content of the hallucinations generally included natural elements and people, with a specific hallucination practically identical in three of the patients. The similarity in the geographical origin and demographics of these cases could indicate a possible influence on this content.

Conclusion: This study highlights the possible relationship between culture and geographic origin, as well as the lifestyle of individuals with Charles Bonnet syndrome and the nature of the content of visual hallucinations.

Key words: Visual hallucinations. Charles Bonnet syndrome.

Introducción

Las alucinaciones son percepciones que ocurren en ausencia de un estímulo sensorial, a diferencia de las ilusiones¹. A menudo suceden en sujetos diagnosticados de un trastorno psiquiátrico, como la esquizofrenia, que incluye alucinaciones auditivas como una de sus características cardinales. Sin embargo, las alucinaciones (AA) visuales se pueden presentar en individuos que no padecen problemas de salud mental.

El síndrome de Charles Bonnet (SCB) se refiere a la situación en la que las AA se asocian con un deterioro visual en ausencia de disfunción cognitiva². Éstas son complejas y bien definidas en sujetos con muy baja visión que mantienen una conciencia crítica de la realidad³.

Existe una fuerte asociación entre el SCB y la pérdida visual adquirida, siendo la patología ocular más comúnmente descrita la degeneración macular asociada a la edad (DMAE). Sin embargo, puede estar relacionado con casi cualquier otra condición oftalmológica que genere un impacto importante en la agudeza visual (AV) como la retinopatía diabética, el glaucoma y las cataratas o incluso la ptosis palpebral. De este modo, el SCB ha sido descrito en la literatura en el contexto de discapacidades visuales producidas por patologías en cualquier nivel de la vía visual⁴⁻⁷.

Objetivo

Este estudio observacional retrospectivo tiene como objetivo llevar a cabo una revisión de las características del contenido de

las AA visuales en el SCB en una serie de pacientes y señalar las similitudes de las características étnicas, geográficas y culturales como uno de los principales determinantes de la experiencia subjetiva de las mismas.

Material y método

Este trabajo se realiza en el servicio de oftalmología de un hospital terciario de Barcelona durante el año 2023. Se trata de un estudio retrospectivo y observacional en el que se describe y analiza el contenido de las alucinaciones visuales de los pacientes con SCB y se compara con la literatura preexistente. Este estudio pone especial atención en la proveniencia geográfica y las características demográficas de los pacientes y señala su posible influencia sobre estas alucinaciones.

Resultados

Se incluyeron nueve pacientes con diagnóstico de SCB en seguimiento por el servicio de oftalmología debido a su patología oftalmológica de base.

Los nueve casos eran mujeres, con una edad media de 79 años con una desviación aproximada de ± 4 años. Los datos de estas pacientes se recogen en la Tabla 1.

La mejor agudeza visual corregida media fue de 0,07 en cada ojo. Cinco pacientes presentaban una visión en un ojo de contar dedos o inferior.

Tabla 1. Datos epidemiológicos de los pacientes descritos en la serie de casos.

Paciente	Sexo	Edad	Procedencia	Agudeza visual	Patología de base
1	Femenino	73	Cataluña	CD 1m / 0,05	DMAE
2	Femenino	74	Andalucía	0,1/ MM	Maculopatía miópica
3	Femenino	76	Cataluña	0,05 / 0,05	DMAE
4	Femenino	85	Cataluña	CD 1m / 0,15	DMAE
5	Femenino	82	Cataluña	0,1 / 0,1	DMAE
6	Femenino	84	Aragón	0,05/ 0,01	MNV miópica
7	Femenino	77	Andalucía	0,01 / 0,01	DMAE
8	Femenino	81	C. Valenciana	CD 1m / 0,15	DMAE
9	Femenino	79	Cataluña	MM / 0,1	DR / DMAE

CD: contar dedos; MM: movimiento de manos; DMAE: degeneración macular asociada a la edad; MNV: membrana neovascular; DR: desprendimiento de retina.

Seis sujetos presentaban DMAE como causa atribuida de disminución de AV tanto en su forma exudativa como atrófica, dos pacientes presentaban miopía magna con maculopatía miópica o membrana neovascular secundaria y un paciente presentaba desprendimiento de retina en un ojo y atrofia geográfica en el otro.

Cinco pacientes eran catalanes y los otros cuatro procedían de otras partes de España, aunque todos llevaban más de 20 años viviendo en Cataluña. Pertenecían a barrios con características sociales y demográficas similares y cuyo hospital terciario de referencia era el mismo. Todas las mujeres habían presentado AA visuales de forma persistente en algún momento y todas presentaban *insight* o consciencia y crítica de la enfermedad.

Dos pacientes reconocieron una periodicidad diaria de las AA, mientras que el resto indicó que las experimentaban con una frecuencia semanal o mensual.

Tres mujeres definieron el contenido de las alucinaciones como agradable o positivo y seis como neutro.

En siete casos las AA involucraban personas, mientras que en el resto describían formas, patrones y paisajes, siempre en color. Tres pacientes refirieron un contenido muy similar: describieron ver niños corriendo a su alrededor y dos de ellas explicaron que sostenían flores o elementos vegetales. Una paciente explicó que los niños le ofrecían las flores. Las otras personas que formaban parte de las alucinaciones no presentaban características

identificables ni relación o parentesco con las pacientes, según describían, y realizaban acciones concretas como saltar o saludar con la mano.

En todos los casos las pacientes reconocieron las mismas AA de forma repetida, sin embargo cinco de las pacientes indicaron un cambio en su contenido a lo largo del tiempo.

Discusión

El SCB se caracteriza por AA visuales recurrentes, complejas y vívidas, que además son estereotipadas, bien definidas y organizadas. Por lo general, se describen como imágenes claras en color o patrones abstractos que aparecen enfocados y a menudo se mueven sobre los cuales el sujeto tiene poco control^{1,2}.

La prevalencia del SCB reportada en la literatura varía entre el 0,47% entre todos los pacientes oftalmológicos y del 10% al 40% entre los pacientes con DMAE de moderada a grave^{8,9}.

Se cree que existe una alta incidencia de SCB latente o no notificado debido al miedo de los pacientes de reconocer los síntomas, y de ser etiquetados o clasificados de demencia o un trastorno mental. Además, se espera que el síndrome de Charles Bonnet afecte a un número cada vez mayor de personas debido al envejecimiento poblacional y la creciente prevalencia de trastornos de la visión de tipo degenerativo¹⁰.

Para entender la patogenia del SCB debe tenerse en cuenta que puede ocurrir a consecuencia de cualquier daño que afecte a la vía visual, desde los anejos oculares hasta el córtex cerebral¹¹.

La hipótesis principal propone que las AA visuales complejas son resultado de la privación sensorial aferente en las áreas corticales implicadas en la visión. Una baja AV, el avance de la edad, los cambios estructurales y el aislamiento social se han descrito como cofactores para producir una experiencia subjetiva única y generar una afectación diferente en cada sujeto⁷.

Los criterios diagnósticos de SCB han sido calificados de inconsistentes, y la falta de consenso sobre una definición uniforme puede tener mucho que ver con la fisiopatología aun no resuelta del trastorno¹².

Se considera un diagnóstico de exclusión, por tanto, se debe realizar una evaluación clínica cuidadosa para descartar otras etiologías responsables de los síntomas. Cuando hay una sospecha de SCB, es necesario realizar un diagnóstico diferencial con entidades orgánicas que pueden asociar alucinaciones visuales e identificar aquellas causas potencialmente tratables. De este modo, un estudio neurológico y oftalmológico reglado está aconsejado por todas las guías¹¹.

Las diversas características de las alucinaciones visuales en el SCB han sido poco caracterizadas debido a una gran variabilidad en los casos reportados^{13,14}. Sin embargo, hay algunos rasgos comunes que vale la pena identificar para tener una mejor comprensión de la enfermedad y empatizar con los pacientes. Se desarrollan poco después del inicio del deterioro visual. Algunos estudios basados en encuestas sugieren que los episodios alucinatorios son más frecuentes durante el día y en entornos brillantes, son de corta duración (duran segundos o minutos) y ocurren con mayor frecuencia de una vez por semana a diario, sin embargo existe cierta disparidad según la serie y la fuente bibliográfica. Suelen aumentar durante períodos estresantes, y algunos pacientes incluso informan que empeoran al final del día^{3,4}.

Las imágenes no suelen ser negativas o aterradoras por sí mismas, de hecho, generalmente se ha descrito que la naturaleza suele ser neutra o agradable, pero pueden generar sorpresa o temor cuando aparecen por primera vez y, a veces, pueden causar angustia. Algunos pacientes se sienten incómodos cuando las alucinaciones son muy duraderas. Se descrito que la naturaleza

de las alucinaciones de un paciente puede estar relacionada con un cambio en el humor del sujeto^{15,16}.

Los pacientes con SCB suelen mantener la percepción de la naturaleza irreal de sus alucinaciones visuales. Sin embargo, en ocasiones esta conciencia de la irrealidad no se consigue de forma inmediata³.

Un gran número de pacientes coinciden en referir una apariencia distorsionada de las AA visuales en forma de micropsia, donde perciben personajes u objetos mucho más pequeños de lo normal³. Otro dato característico es que los sujetos las experimentan exclusivamente con los ojos abiertos y generalmente no se mueven con el movimiento ocular⁴.

El contenido más frecuente de las AA son personas, animales, naturaleza y patrones geométricos. En los casos descritos en la literatura se hace referencia a elementos mágicos, figuras mitológicas, parientes y familiares reales, personajes famosos, etc. Los personajes suelen realizar acciones de distinta índole, incluyendo movimientos, interacciones con distintos elementos, uso de instrumentos, acciones deportivas o incluso con carácter sexual¹⁷.

En nuestra serie de casos las AA visuales fueron recurrentes, complejas, coloreadas y bien definidas, acordes con la naturaleza descrita en la literatura. Todas las pacientes describieron el contenido de las AA como neutro o incluso positivo. El 100% de los sujetos presentaban insight respecto a su enfermedad. Aunque ninguna de ellas describió una distorsión de la imagen en forma de micropsia, tres de ellas hicieron referencia a personas pequeñas o niños pequeños corriendo a su alrededor.

Las imágenes de personas y sujetos realizando acciones específicas fueron las más frecuentes, seguidas de la presencia de la naturaleza y patrones de formas geométricas.

La descripción del contenido de las AA descritas en tres pacientes no relacionadas resultó ser casi idéntico: niños corriendo y dando vueltas a su alrededor, sosteniendo flores o elementos naturales vegetales.

Estas mujeres (pacientes 2, 6 y 7 de la Tabla 1) habían nacido en otras comunidades autónomas (Andalucía y Aragón), sin embargo, vivían en Cataluña desde hace más de 40 años. El hecho de presentar características demográficas, geográficas y culturales similares podría indicar una posible relación entre estos factores y el contenido similar tan llamativo de las alucinaciones.

Actualmente no existen estudios publicados que contemplen la influencia de factores como la procedencia, cultura y costumbres sobre la naturaleza de las alucinaciones visuales en el SCB. Por ende, nuevas investigaciones son necesarias para confirmar esta hipótesis y profundizar en la existencia de condicionantes de la variabilidad en la experiencia de la enfermedad.

Si bien el tratamiento dirigido a mejorar el déficit visual puede reducir los síntomas del SCB, en la actualidad no existe una farmacoterapia del todo efectiva para este trastorno¹⁷. Un gran número de medicamentos han sido evaluados mediante ensayos clínicos, incluyendo antipsicóticos, antiepilépticos y antidepresivos, pero ninguno de estos usos se ha extendido de forma amplia^{1,2}.

Varios estudios señalan la necesidad de los oftalmólogos de identificar este síndrome de forma precoz para informar y tranquilizar a los pacientes. Aunque reconocer la existencia de las alucinaciones visuales en algunos casos puede resultar difícil, hablar de ellas de forma natural y explorar su contenido puede mejorar la relación médico-paciente y permitir el desarrollo de estrategias terapéuticas específicas para lograr un mayor bienestar.

Conclusiones

El abordaje clínico de los pacientes con SCB debe centrarse en la optimización de la función visual mediante el uso de ayudas visuales o tratamientos médicos y quirúrgicos específicos, ya que se ha demostrado que tiene efectos beneficiosos sobre las la persistencia de las alucinaciones. Aunque el contenido de las AA visuales es generalmente agradable o neutro, pueden resultar desagradables tanto por su curso crónico como por la falta de comprensión de los síntomas por parte de su entorno y la sociedad.

Nuestra serie muestra cierta concordancia y similitud de las AA descritas en tres pacientes no relacionadas, cuyas características demográficas y geográficas fueron consistentes. De este modo, se señala la posible relación entre la cultura y el origen geográfico, así como el estilo de vida de las personas con SCB y la naturaleza del contenido de las AA.

Por otro lado, el conocimiento de la existencia y características del SCB resulta crucial ya que representa un diagnóstico benigno dentro del diagnóstico diferencial de las alucinaciones visuales. En muchos pacientes, se ha descrito que éstas pueden generar un

estigma de incompreensión considerable, agravado por la falta de conocimiento del SCB. Por lo tanto, los médicos deben identificar y explorar estas afecciones e informar a los pacientes y familiares sobre la naturaleza benigna de sus vivencias.

Consideraciones éticas

Los autores de este trabajo declaran seguir y cumplir con el código ético según la Declaración de Helsinki. En este estudio retrospectivo, los datos personales se han procesado con el permiso y la autorización de los pacientes de acuerdo con el código ético.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido apoyo de ninguna fuente de financiación.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Bibliografía

- Schadlu AP, Schadlu R, Shepherd JB. 3rd. Charles Bonnet syndrome: a review. *Curr Opin Ophthalmol*. 2009;20(3):219-22.
- Rovner BW. The Charles Bonnet syndrome: a review of recent research. *Curr Opin Ophthalmol*. 2006;17(3):275-7.
- Cammaroto S, D'Aleo G, Smorto C, Bramanti P. Charles Bonnet syndrome. *Funct Neurol*. 2008;23(3):123-7.
- Carpenter K, Jolly JK, Bridge H. The elephant in the room: understanding the pathogenesis of Charles Bonnet syndrome. *Ophthalmic Physiol Opt*. 2019;39(6):414-21.
- Hashmi FK, Ogra S, Madge S. Reversible Charles Bonnet syndrome secondary to upper lid ptosis. *Orbit*. 2020;39(4):302-4.
- Beaulieu RA, Tamboli DA, Armstrong BK, Hogan RN, Mancini R. Reversible Charles Bonnet Syndrome After Oculoplastic Procedures. *J Neuroophthalmol*. 2018;38(3):334-6.
- Peters D, Molander S, Lomo T, Singh A. Charles Bonnet Syndrome in Patients with Open-Angle Glaucoma: Prevalence and Correlation to Visual Field Loss. *Ophthalmol Glaucoma*. 2022;5(3):337-44.
- 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.
- Christoph SEG, Boden KT, Pütz A, Januschowski K, Siegel R, Seitz B, et al. Epidemiology and phenomenology of the Charles Bonnet syndrome in low-vision patients. *Int Ophthalmol*. 2024;44(1):375.

10. Vojniković B, Radeljak S, Dessardo S, Zarković-Palijan T, Bajek G, Linsak Z. What associates Charles Bonnet syndrome with age-related macular degeneration? *Coll Antropol.* 2010;34 Suppl 2:45-8.
11. Gilmour G, Schreiber C, Ewing C. An examination of the relationship between low vision and Charles Bonnet syndrome. *Can J Ophthalmol.* 2009;44(1):49-52.
12. Hamedani AG, Pelak VS. The Charles Bonnet Syndrome: a Systematic Review of Diagnostic Criteria. *Curr Treat Options Neurol.* 2019;21(9):41.
13. Khan JC, Shahid H, Thurlby DA, Yates JR, Moore AT. Charles Bonnet syndrome in age-related macular degeneration: the nature and frequency of images in subjects with end-stage disease. *Ophthalmic Epidemiol.* 2008;15(3):202-8.
14. Plummer C, Kleinitz A, Vroomen P, Watts R. Of Roman chariots and goats in overcoats: the syndrome of Charles Bonnet. *J Clin Neurosci.* 2007;14(8):709-14.
15. Molander S, Singh A. Charles Bonnets syndrom: synhallucinationer hos synskadade - Svagt seende patienter bör informeras om detta benigna tillstånd, som kan vålla oro [Complex visual hallucinations in the visually impaired, the Charles Bonnet syndrome]. *Lakartidningen.* 2019;116:FE7L. Swedish.
16. Jurišić D, Sesar I, Čavar I, Sesar A, Živković M, Čurković M. Hallucinatory experiences in visually impaired individuals: Charles Bonnet syndrome - implications for research and clinical practice. *Psychiatr Danub.* 2018;30(2):122-8.
17. Abbott EJ, Connor GB, Artes PH, Abadi RV. Visual loss and visual hallucinations in patients with age-related macular degeneration (Charles Bonnet syndrome). *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2007;48(3):1416-23.