
This is the **published version** of the bachelor thesis:

Ramírez Gibert, Sonia; Deus Yela, Juan, dir. Alucinaciones visuales : síndrome de Charles Bonnet y demencia de Cuerpos de Lewy. 2015. 31 pag. (954 Grau en Psicologia)

This version is available at <https://ddd.uab.cat/record/148551>

under the terms of the  license

ALUCINACIONES VISUALES: SÍNDROME DE CHARLES BONNET Y DEMENCIA DE CUERPOS DE LEWY

Sonia Ramírez Gibert

**Trabajo de final de grado 2014/15
Tutor: Joan Deus Yela**

ÍNDICE

1. Introducción	1
2. Síndrome de Charles Bonnet (SCB)	
2.1. Concepto	3
2.2. Prevalencias	3
2.3. Criterios diagnósticos	3
2.4. Características de las alucinaciones	3
2.5. Etiología	5
2.6. Tratamiento	6
3. Demencia de cuerpos de Lewy (DCL)	
3.1. Concepto	7
3.2. Prevalencias	7
3.3. Criterios diagnósticos	7
3.4. Características de las alucinaciones	8
3.5. Etiología	9
3.6. Tratamiento	10
4. Comparación entre SCB y DCL	10
5. Discusión	13
6. Referencias bibliográficas	15
7. Anexos	
Anexo I: Entrevista al Dr. Reñé Ramírez	18

RESUMEN

Antecedentes: En el pasado se han dado casos en los que se han confundido los diagnósticos de la demencia por cuerpos de Lewy y del síndrome de Charles Bonnet, reflejando la necesidad de que los profesionales del ámbito de la salud tengan unos criterios diagnósticos lo más válidos y fiables posibles.

Objetivo: Comparar las monografías de ambos trastornos, haciendo especial énfasis en la característica clínica que tienen en común y que puede llevar a la equivocación en el momento de realizar un diagnóstico definitivo: las alucinaciones visuales.

Método: Búsqueda, lectura y revisión sistemática de información extraída de libros, de artículos científicos de Pubmed y Psycinfo, así como de una entrevista a un profesional en neurología.

Resultados: La presentación en una edad avanzada y las alucinaciones visuales son los únicos elementos comunes de ambas enfermedades, difiriendo estas últimas en algunas características clínicas pero pareciéndose en muchos otros signos clínicos.

Discusión: La exploración clínica de las alucinaciones puede servir de guía a los profesionales, pero se concluye que no son un elemento diferenciador entre las dos enfermedades, siendo otros los aspectos que deben ser analizados (signos de demencia, *insight*, pérdida visual, etc.) cuando corresponda el diagnóstico diferencial entre ambas.

Palabras clave: Síndrome de Charles Bonnet; demencia de cuerpos de Lewy; alucinaciones visuales; diagnóstico diferencial.

ABSTRACT

Background: Dementia with Lewy bodies and Charles Bonnet syndrome have often been confused in the past by ophthalmologists, neuropsychologists and physicians. This fact reflects the need for health professionals to have the most valid and reliable diagnostic criteria possible.

Objective: Compare the monographs of both disorders, with particular emphasis on clinical feature they have in common and that can confuse the definitive diagnosis: visual hallucinations.

Method: Search, reading and systematic review of information from books, scientific articles from Psycinfo and Pubmed, as well as an interview with a professional in neurology.

Results: The onset of the disorder at an advanced age and visual hallucinations are the only common elements of both diseases. The hallucinations differ in certain characteristics but are similar in many others.

Discussion: Clinical examination of the hallucinations may guide professionals, but it concludes that they are not a differentiator element between the two diseases. As a result there are other aspects that must be analyzed (signs of dementia, *insight*, vision loss) in the case of a differential diagnosis between the two.

Keywords: Charles Bonnet syndrome; dementia with Lewy bodies; visual hallucinations; differential diagnosis.

1. INTRODUCCIÓN

Un aumento en la esperanza de vida de la población hace que la prevalencia de enfermedades relacionadas con la tercera edad esté *in crescendo*. Por ello, es necesario que los profesionales, en este caso oftalmólogos, neuropsicólogos y médicos, tengan unos criterios diagnósticos lo más válidos y fiables posibles, más aún en aquellas enfermedades poco conocidas y cuyo diagnóstico pueda ser ambiguo.

En relación con este hecho, en el presente trabajo se analizarán dos trastornos cuyos criterios diagnósticos, etiología y tratamiento siguen siendo tema de debate, el Síndrome de Charles Bonnet (SCB) y la Demencia de Cuerpos de Lewy (DCL)^{1,2}. Debido a que en el pasado se han dado casos en los que se han confundido ambos trastornos^{3,4,5}, el objetivo es proporcionar una monografía de éstos, haciendo especial énfasis en aquello que tienen en común y que puede llevar a la equivocación a la hora de realizar un diagnóstico definitivo: las alucinaciones visuales (AV). Su naturaleza es relevante para el diagnóstico ya que, a veces, las alucinaciones pueden ser el único signo temprano de la DCL, en ausencia de las alteraciones motoras o cognitivas características de esta demencia^{3,4,6}, hecho que podría precipitar a realizar un diagnóstico de SCB o de un trastorno mental.

La recopilación de la información necesaria para cumplir este objetivo se realizó mediante la consulta de artículos científicos extraídos de bases de datos como Pubmed y Psycinfo, aceptando tanto artículos de revisión, de investigación y de casos clínicos. Después de hacer el vaciado de la información relevante, se contrastó con la hallada en libros y en la entrevista al jefe de la sección de neurología del Hospital de Bellvitge y experto en demencias, el Dr. Reñé Ramírez (Anexo I).

La razón más importante por la que hace falta conocer las similitudes y diferencias de estas enfermedades es que conllevan a intervenciones totalmente diferentes y, en el caso que fuesen confundidos, perjudicaría la posible mejoría de su evolución⁶. En el caso de la DCL, un tratamiento farmacológico y una intervención neuropsicológica en las primeras fases puede mejorar la memoria y la cognición⁴ y en el SCB, sólo un mayor conocimiento de la patología puede impulsar a la desestigmatización de la concepción de las AV como un síntoma psicótico de una enfermedad mental. Este hecho es importante ya que se ha observado que los pacientes con SCB no revelan sus alucinaciones por temor a ser considerado como "locos"^{4,7,8,9,10,11,12,13}. En muchas ocasiones, cuando los pacientes han sabido de la naturaleza del síndrome, es decir, que no tiene ninguna repercusión en sus funciones mentales dado que las AV son una consecuencia de su pérdida de visión, el bienestar y la calidad de vida de éstos ha mejorado sustancialmente^{4,5,10}. Además, dado que ambos trastornos afectan a personas de edad avanzada y no son excluyentes la una de la otra,

también sería posible que las dos patologías acaben superponiéndose, pudiendo detectar primero el SCB y desarrollándose más tarde la DCL ^{4,6}.

Antes de avanzar hacia el cuerpo del trabajo, es interesante remarcar la idea de que el término “alucinación” utilizado en el contexto del SCB es parcialmente incorrecto ya que es un concepto que implica que el objeto percibido no sea un estímulo externo y que la persona los viva como reales ¹⁴. En el caso del SCB, no se cumple el segundo requisito ya que hay *insight* de la inexistencia de la imagen, es decir, son conscientes de que lo que están viendo no es real, por lo que algunos autores han propuesto denominarlas con el término de alucinosis o pseudoalucinaciones ¹⁴. Aún así, dado que todavía no son términos utilizados en la literatura científica, se utilizará en ambos trastornos el concepto de alucinación.

2. SÍNDROME DE CHARLES BONNET

2.1. CONCEPTO

El cuadro clínico del SCB se define por la aparición de AV cuando hay un deterioro en la visión causado por cualquier alteración que se produzca a lo largo de la vía visual, ya sean enfermedades oftalmológicas (glaucoma, degeneración macular, cataratas, etc.) o en áreas cerebrales implicadas en la visión (lóbulo occipital, temporal y parietal) ^{5,6,14,15,16,17,18}.

2.2. PREVALENCIAS

Es difícil establecer unos datos fiables de la prevalencia del síndrome en la población ya que las personas, al no saber que las alucinaciones son causa de su pérdida de visión y no de un trastorno mental, no hablan con nadie acerca de lo que están experimentando por miedo a ser considerados como “locos”, haciendo que las cifras se encuentren subestimadas ^{4,10-12,13}. Este hecho se ve agravado también por el desconocimiento de la enfermedad, haciendo que oftalmólogos y médicos no la diagnostiquen o, más grave aún, clasifiquen erróneamente a estos pacientes como psiquiátricos ^{5,15}.

Aún así, la prevalencia estimada de la aparición del síndrome en personas con pérdida visual ronda entre un 10% y un 40% ^{5,14,19,20} se cree que es más frecuente en mujeres ^{6,14} y entre personas con un rango de edad de 74,9 a 83.8 años ^{14,15}.

2.3. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Son tres los criterios diagnósticos aceptados por la mayoría de fuentes para este síndrome ^{4,6,8,10,14,19}. El primero de ellos está relacionado con la presencia de AV simples (luces, formas geométricas, palabras, etc.) o complejas (personas, plantas, animales, etc.).

El segundo criterio que ha de cumplirse es la ausencia de alteraciones cognitivas, siendo necesario que la persona sea consciente de que las alucinaciones no son reales.

En relación a éste y como último criterio, tampoco debe haber evidencia de trastornos psiquiátricos, neurológicos ni abuso de tóxicos.

2.4. CARACTERÍSTICAS DE LAS ALUCINACIONES

La mayoría de las personas que padecen SCB saben que las alucinaciones no son reales, aunque pueden confundirse si éstas se presentan acordes con el contexto ⁵. De este hecho se infiere que las AV no suelen tomar forma de objetos extraños, fantasiosos o inexistentes. Más bien suelen ser alucinaciones simples, como colores y formas geométricas (cuadrados, tableros de ajedrez,

ladrillos, mosaicos, etc.)^{4,5,15,21}, aunque también pueden tornarse complejas, como caras, personas, animales, plantas y árboles^{5,14,15}. Éstas no suelen ser conocidas por el sujeto, sino que obedecen a la imagen estereotipada que se tiene de los conceptos, por ejemplo, a la idea general de “pájaro” o “nariz”, sin entrar en concreciones dentro de las categorías⁵.

Por ello, suelen definirse como imágenes toscas, sin ningún significado personal ni relación con los sucesos y las preocupaciones, justificando que tampoco lleguen a despertar ningún tipo de emoción⁵. Aún así, también se han registrado casos en los que las AV tomaban formas extravagantes y notablemente incongruentes, como flores que “nacían” en la cara de otra persona⁵.

Las AV pueden durar períodos que varían desde pocos segundos a varias horas^{13,15}, suelen ser estáticas y darse con los ojos abiertos^{13,14,16}, y son muy claras y de color muy intenso, incluso deslumbrantes^{5,13,14}, con muchas sutilezas y gran cantidad de detalles^{15,16,21,22}. Suelen situarse en el centro del campo visual y de forma individual, aunque también pueden darse alucinaciones que ocupen toda la panorámica visual, como un paciente que explica que a veces tiene que caminar sobrepasando muros inexistentes^{21,23}. Es importante señalar que las AV se desencadenan más a menudo cuando la pérdida visual no es gradual, cuando ambos ojos están afectados y cuando hay una profunda pérdida de la visión^{14,15}. Además, las AV ocurren típicamente en el lado del campo visual donde está la afectación visual¹⁴.

Normalmente, se han descrito las experiencias alucinatorias del SCB como agradables, simpáticas o que simplemente no procuran ningún malestar al paciente, reaccionando ante ellas de manera positiva o neutra, hecho que quizá se halle vinculado con la poca relación que guardan con la vida de la persona y con sus creencias, emociones o estados anímicos^{5,14}. Aún así, también se han encontrado pacientes con experiencias negativas, relacionadas sobre todo con la excesiva duración de los episodios alucinatorios o con imágenes desagradables^{5,7,8,13,14,21}.

En cuanto a la duración total del síndrome, es habitual que después de la presentación inicial de las alucinaciones, la frecuencia de éstas tiende a disminuir con los meses, aunque también hay casos en los que éstas se han prolongado hasta años^{7,14,18}.

Los posibles factores desencadenantes de las AV, y que pueden aumentar también su duración, son la falta de sueño, la fatiga, el estrés agudo y la privación sensorial como la oscuridad y la soledad^{2,14,15}. En contraste, se han descrito pequeñas pautas de conducta para reducirlas o eliminarlas, aunque cabe decir que no a todas las personas les sirven las mismas, cada una debe probar y encontrar su método. Por ejemplo, algunas personas utilizan el cambio de iluminación en el ambiente, mirar fijamente la alucinación, caminar hacia ella, parpadear, mover o cerrar los ojos,

etc.¹⁴. También se han encontrado evidencias de que realizar actividades o estar con gente aminora la cantidad de alucinaciones, por lo que sería interesante tener en cuenta el aislamiento social que se suele dar en la población de edad avanzada ^{14,15}.

Por último, es interesante mencionar el hecho que en aquellas personas que aún conservan parte de su visión, puede que además de las AV se den una serie de distorsiones perceptivas: ver objetos más grandes o más pequeños de lo normal, alteraciones en la repetición (poliopía) ²¹, en el movimiento y la profundidad, o la creación de diferentes distorsiones, como por ejemplo ver como la barba de una persona empieza a cubrirle toda la cabeza ⁵.

2.5. ETIOLOGÍA

Para el desarrollo del SCB debe existir una enfermedad subyacente que altere las vías de procesamiento visual, ya sea oftalmológica o cerebral. Pero, ¿por qué la pérdida visual provoca las AV? Las dos teorías más aceptadas, pero que no han demostrado ser concluyentes respondiendo esta cuestión, son la teoría de desaferentación neuronal y la teoría de la liberación cortical ^{2,6,12,14-16,18,24-27}.

La primera asume que, como consecuencia a una enfermedad ocular, se da una pérdida o disminución de los impulsos nerviosos visuales que deberían llegar a la corteza occipital, provocando que esta área se vuelva hipersensible a los escasos estímulos que le arriban. Se relaciona esta hiperexcitabilidad con cambios en los tejidos neuronales, bioquímicos (aumento de neurotransmisores presinápticos y de receptores postsinápticos) y anatómicos (nuevos axones y reorganización de las sinapsis). Además, esta hipersensibilidad no sólo se ve afectada por las aferencias visuales residuales, sino que, dada la gran conexión que existe en el cerebro, también otras estimulaciones sensoriales o cerebrales podrían generar una alucinación visual. Este proceso también provocaría la posterior activación espontánea de las regiones visuales.

La segunda hipótesis, la teoría de la liberación cortical, concibe los estímulos externos visuales como inhibitorios de la activación endógena de la corteza visual. De esta manera, la privación sensorial causada por una pérdida de visión desencadenaría la activación espontánea de las áreas relacionadas con la visión (lóbulo temporal sobre todo), creando las experiencias alucinatorias.

2.6. TRATAMIENTO

Normalmente, este apartado suele ser de mayor importancia para aquellas enfermedades que tienen consecuencias negativas como ansiedad, depresión y/o deterioro en el funcionamiento social, personal o laboral de la persona. En el SCB, aquello que más angustia y crea malestar es el

desconocimiento, es decir, no saber qué está pasando, por qué se manifiestan esas experiencias, si son la señal de un problema más grave, etc. ⁷. Por ello, la primera “intervención” que ha de hacerse es la de tranquilizar a los pacientes sobre la naturaleza de las alucinaciones, explicando que son una consecuencia de su pérdida de visión ^{4,5,6,14,28}. Y, en la medida de lo posible y como cita Sacks (2013), hacer que conciban la situación como una pérdida del mundo visual primario, pero con la ganancia de un mundo visual secundario, las alucinaciones.

Como prevención al desconcierto y a la ansiedad provocados por las AV, sería beneficioso que los oftalmólogos pudieran anticiparse a su aparición, informando a los pacientes que pueden aparecer como consecuencia previsible de su pérdida de visión ⁴, y animándoles, si esto sucede, a que expliquen sus experiencias tanto a ellos como a sus familiares y amigos para que no se retraigan y provoquen un deterioro en su vida cotidiana.

En la mayoría de los casos, el SCB no necesita de ninguna otra intervención si los pacientes se sienten “cómodos” o simplemente no les molestan sus alucinaciones. Para aquellos casos que se quieran tratar farmacológicamente, se sabe que en general la eficacia de los neurolépticos es muy baja o nula ¹³, aunque se han señalado casos donde la toma de olanzapina, haloperidol y risperidona ha dado resultados positivos ^{8,14}. También se han propuesto los anticonvulsivos como la carbamazepina como remesivos de las AV ^{13,14,28}.

Por último, pero no por ello menos importante, tratar la enfermedad subyacente al SCB (cirugía para las cataratas, utilizar gafas, etc.) para incrementar la agudeza visual, incidirá directamente sobre la eliminación de las AV y la mejora de la calidad de vida de la persona ^{6,13,14,28,29}. Pacientes con SCB que han sido operados por sus problemas oculares y han recuperado o mejorado su visión sustancialmente no han vuelto a experimentar alucinaciones, hecho que apoya la teoría de la liberación cortical ¹².

3. DEMENCIA DE CUERPOS DE LEWY

3.1. CONCEPTO

La demencia de cuerpos de Lewy es una enfermedad degenerativa gradual de las funciones cognitivas que afecta funcionalmente a la persona en los diferentes ámbitos de su vida³⁰. Además de esta pérdida progresiva, también se dan alteraciones en los procesos cognitivos de carácter fluctuante, pudiendo oscilar marcadamente en el transcurso de minutos u horas^{24,30}. La afectación de estas fluctuaciones en la atención y la conciencia pueden provocar estados de poca lucidez mental, como un estado de somnolencia, donde la persona puede incluso confabular o tener experiencias delirantes^{24,25}.

Al igual que en la enfermedad del Alzheimer (EA), pueden verse afectadas una gran cantidad de procesos cognitivos como la memoria, el lenguaje y las funciones ejecutivas y visuoespaciales, pero también las praxias, las funciones autonómicas, la percepción olfativa y el estado anímico^{17,24,31,32}.

3.2. PREVALENCIAS

Es el segundo tipo más frecuente de demencia neurodegenerativa después de la EA^{3,4,9,17,24,32,33}. Además, en relación a esta última, tiene un mayor deterioro funcional de la persona debido a los problemas motores y una mayor tasa mayor de mortalidad²⁴. Suele aparecer entre los 50 y 70 años de edad¹⁷ y afecta en mayor medida y tiene un peor pronóstico en el sexo masculino³⁰.

Los síntomas motores del parkinsonismo suelen aparecer aproximadamente en el primer año en el que se empiezan a dar los síntomas cognitivos⁴ y suelen aparecer en un 75%-80% de los pacientes con DCL^{25,31}. Mientras que las fluctuaciones en los procesos cognitivos ocurren en un 90% de esta población^{25,33}, las experiencias alucinatorias surgen en un 60-80%^{4,24,31}. En referencia a éstas, se ha evidenciado que en un 18% de pacientes con DCL se presentan las alucinaciones antes que los síntomas de demencia²⁵.

3.3. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

La mayoría de fuentes científicas citan como criterios diagnósticos para la DCL un rasgo esencial y tres características o síntomas centrales^{1,3,4,9,17,24,25,30-33}. El único criterio que no puede estar ausente en la DCL es precisamente que haya indicios de demencia, es decir, una decaída progresiva y significativa de los procesos cognitivos.

En cuanto a los rasgos centrales, el primer criterio son las marcadas fluctuaciones en la atención y la conciencia que suelen manifestarse como estados confusionales, de inatención y pensamiento

incoherente. El segundo requisito clínico es la aparición de síntomas motores semejantes a los que se dan en la Enfermedad del Parkinson (EP), aunque en la DCL se da una mayor rigidez y dificultades para caminar, y una menor frecuencia de temblores cuando se está en reposo. Por último, se hallan las AV como tercer criterio central para realizar el diagnóstico de la DCL. Además de estos grandes pilares que sustentan el diagnóstico de la DCL, también pueden ser de soporte al diagnóstico síntomas como caídas frecuentes, alteraciones en el sueño REM, desmayos y pérdidas de conciencia breves, depresión, sensibilidad a los neurolépticos, alucinaciones no visuales, ilusiones o delirios, etc. ^{24,25,30,33}.

El perfil cognitivo de los pacientes con DCL está caracterizado por alteraciones en pruebas de atención sostenida, selectiva y dividida ^{31,32,33,38}. De esta manera, puede observarse un deterioro en la memoria de trabajo, la episódica y la semántica, así como importantes alteraciones en las capacidades visuoespaciales ^{2,3,9,33,31,32,37,38}. También es común que haya perturbaciones en las funciones ejecutivas (planear, organizar, perseverar) ^{31,32}, apraxias ideomotoras ³¹ y alteraciones en el lenguaje (poca fluidez verbal ^{2,38} e incoherencias cuando se está en un estado de poca lucidez mental por las fluctuaciones cognitivas ³³).

3.4. CARACTERÍSTICAS DE LAS ALUCINACIONES

Aunque en la DCL pueden darse alucinaciones en diferentes modalidades sensoriales, como las olfativas y las táctiles, las visuales y las auditivas son las más comunes en esta enfermedad ^{3,30,31}.

En cuanto a las AV, suelen ser formas complejas como personas y animales ^{4,31,33,34,35}, bien relacionados con la persona que las sufre ^{3,34,35} o sin ninguna relevancia personal y de carácter más estereotipado ^{23,35}, como por ejemplo personajes medievales vestidos con túnicas o personas con caras distorsionadas ³⁴. Estas imágenes suelen localizarse en la visión central del sujeto, es decir, no son escenas que ocupan todo el campo visual ^{3,23,34}.

Suelen ser estáticas ³⁴, están bien definidas y tienen una gran cantidad de detalles y colores, ^{3,24,25,30,31,33,34}, aunque se conoce algún caso donde las AV eran solamente en blanco y negro ³.

Habitualmente son recurrentes ^{3,31} y persistentes ³³, suelen producirse cada día y su duración suele ser de minutos, aunque también pueden permanecer segundos o alargarse incluso horas ^{22,24,34}.

Los pacientes que sufren esta demencia suelen encontrar contenido desagradable o amenazante en sus AV ^{3,4,14,30,31}, como por ejemplo alucinaciones de gente anciana sin ojos ³⁴. Dado que no saben que lo que están viendo no es real, pueden actuar o seguir con la mirada aquello que están viendo, aunque no suelen intentar comunicarse con las personas que ven ³⁰.

El único factor conocido que puede precipitar las AV es la privación sensorial, y suelen tener comorbilidad con alta ansiedad, apatía y alteraciones en el sueño ^{24,34}. En contraposición, el aumento de la estimulación ambiental podría favorecer a desvanecer las AV, pero cerrar o abrir los ojos, así como mirar hacia otro lado, no ha dado ningún resultado positivo ³.

3.5. ETIOLOGÍA

Junto con otras enfermedades como la EP, la DCL forma parte de un conjunto de trastornos caracterizados por la acumulación anómala de una proteína llamada alfa sinucleína, que conforman los llamados cuerpos de Lewy (CL) ^{31,32,36,37}. Aunque se conoce que los CL están íntimamente relacionados con la atrofia generalizada pero inespecífica del cerebro y la apoptosis neuronal, aún no se ha averiguado la causa de aparición de los CL ^{31,33,37}.

En cuanto a las estructuras afectadas por la demencia, resultados de un estudio ³⁷ muestran que las personas con DCL sufrían una disminución del volumen de sustancia gris en la circunvolución frontal inferior, el área cingulada posterior y áreas temporales superiores y parietales en comparación con sujetos sanos. La reducción de sustancia gris en la circunvolución frontal inferior y de la corteza orbitofrontal era mayor en pacientes con DCL con AV que pacientes con DCL sin alucinaciones. Aún así, los mecanismos que subyacen las alucinaciones visuales en la DCL es desconocido y aunque existen un gran número de investigaciones con el fin de encontrarlos, en cada uno se hallan resultados diferentes. Por ejemplo, en el estudio mencionado anteriormente ³⁷, se relacionó un decremento del volumen del precúneo izquierdo y del área frontal inferior derecha, áreas relacionadas con el procesamiento visuoespacial y la atención, con la presencia y la severidad de las AV ³⁷

En otros, se ha hallado que las AV están relacionadas con un número elevado de cuerpos de Lewy en la corteza temporal anterior inferior y la amígdala, así como con un déficit cortical de acetilcolina ^{5,24,26,31}.

Dos de los estudios más recientes, han relacionado las AV con alteraciones en regiones del tálamo y sus conexiones con la amígdala y los lóbulos parieto-occipitales ⁹, y con biomarcadores de no-EA en el líquido cefalorraquídeo (LCR), mientras que pacientes con DCL sin AV sí tenían estos biomarcadores del LCR consistentes con la EA ².

3.6. TRATAMIENTO

Desafortunadamente, como con la EA, no se conoce ninguna terapia que pueda alterar la progresión natural de la neurodegeneración que ocurre en las personas con esta demencia.

Parece que el tratamiento con inhibidores de la acetilcolinesterasa (ICE), como la rivastigmina, puede ser eficaz para controlar síntomas de la DCL como la apatía, las ideas delirantes, las fluctuaciones cognitivas y las AV ^{1,4,23-25,30,33}.

Debe elegirse, junto con el paciente y los cuidadores, qué síntomas quieren tratarse con preferencia, aunque la intervención farmacológica suele exigir más de un tipo de fármacos y éstos pueden mejorar unas funciones pero agravar otras ³³. Por ejemplo, fármacos como la levodopa, que incidiría positivamente en el síndrome parkinsoniano, podría agravar los síntomas conductuales o las alucinaciones ³¹.

La mayoría de los pacientes con DCL son hipersensibles a los antipsicóticos y agravan los síntomas parkinsonianos, el estado confusional y el declinar cognitivo, por lo que están contraindicados para esta demencia ^{4,31,33}.

Mientras que algunos autores afirman que los pacientes con DCL, al contrario que aquellos con EA, pueden encontrarse mejor y reducir sus síntomas si se encuentran en entornos novedosos y estimulantes ³⁰, otros no han encontrado evidencias de que intervenciones de este tipo tengan un efecto directo en la enfermedad o en la calidad de vida ³³.

4. COMPARACIÓN ENTRE SCB Y DCL

Tal y como se muestra en la *Tabla 1*, lo único que tienen **en común** el SCB y la DCL son las alucinaciones visuales y, aunque el SCB puede darse en cualquier edad, es mucho más prevalente en personas de edad avanzada ya que es en esta población donde se dan más problemas oftalmológicos. De la misma manera, las personas afectadas por la DCL también corresponden al sector de la tercera edad. Respecto a las **diferencias**, mientras que en la DCL ha de darse como requisito un deterioro de los procesos cognitivos, en el SCB es indispensable que no haya ninguna alteración cognitiva. En relación a este hecho, las personas con SCB son capaces de comprender su patología (*insight*), capacidad que está ausente en personas con DCL. Por lo tanto, las alucinaciones del SCB no entorpecen la conciencia crítica y normal de la persona, al contrario de lo que ocurre con las personas con DCL, donde las experiencias alucinatorias pueden conducir a confusión, desorientación, e incluso a engaños persistentes y delirios. Otra de las diferencias es que, mientras que en la DCL pueden darse alucinaciones multisensoriales y parkinsonismo, para un diagnóstico de SCB estos síntomas positivos no deben estar presentes. En cambio, aquello que

sí debe estar presente para el diagnóstico del SCB es una enfermedad oftalmológica o cerebral subyacente que provoque una pérdida visual, siendo indispensable que esto suceda en la DCL. Por último y, en cuanto a la duración, el SCB puede desvanecerse con el paso de los meses, pero la DCL es una enfermedad que además de irreversible, se agrava con el paso del tiempo.

	SCB	DCL
ALUCINACIONES VISUALES	- Sí	- Sí
POBLACIÓN	- Más prevalente en edad avanzada aunque puede aparecer en cualquier edad. - Sexo femenino	- Edad avanzada - Sexo masculino
PARKINSONISMO	- NO	- Sí
DETERIORO COGNITIVO	- NO	- Sí, como requisito clínico
DISTORSIONES VISUALES	- Sí, el tamaño, la profundidad y el movimiento de los objetos reales puede alterarse. Poliopía.	- NO
<i>INSIGHT</i>	- Sí, el paciente sabe o es capaz de comprender que las alucinaciones no son reales	- NO, las alucinaciones pueden conducir a confusión, desorientación, e incluso a engaños persistentes y delirios
ALUCINACIONES NO VISUALES	- NO	- Sí, olfativas y auditivas
PÉRDIDA VISUAL	- Sí, como requisito diagnóstico	- NO, aunque puede estar presente
SECUNDARIA	- Sí, surge debido a una enfermedad oftalmológica o a una alteración en áreas cerebrales implicadas en la visión.	- NO
CRÓNICA	- NO, suele desvanecerse al cabo de los meses o a los pocos años	- Sí, es irreversible y empeora con el tiempo
TRATAMIENTO	- Baja eficacia de neurolépticos - Prevención y disminución mediante información explícita del síndrome	- Hipersensibilidad a los neurolépticos - ICE

Tabla 1. Comparación de las características clínicas más comunes de los trastornos

En relación a las **diferencias** más importantes de las alucinaciones (Tabla 2), en el SCB son predominantemente simples y en la DCL son más elaboradas, siendo el contenido más común las manchas, flashes o colores en el primero y la visión de personas y animales en la DCL. Aún así, cuando en el SCB se dan AV complejas, también suelen tomar formas de personas y animales, pero mientras que éstas son más elementales, estereotipadas y nunca están relacionadas ni tienen ningún significado para la persona, las AV de la DCL pueden tener un carácter más exótico,

rebuscado o amenazante. Un ejemplo de alucinación en el SCB sería un pájaro posado en un árbol si la persona está en la montaña, mientras que un paciente con DCL puede ver dragones en su habitación del hospital. De este hecho se deduce que las AV del SCB no suelen conllevar ninguna

	SCB	DCL
ALUCINACIONES VISUALES	- Sí	- Sí
· TIPO	- Simples y/o complejas	- Complejas
· CONTENIDO	- Formas geométricas, manchas, colores. - Caras, personas, animales y plantas.	- Personas, animales
· DURACIÓN	- Desde pocos segundos a varias horas	- Minutos, pero también segundos y horas
· LOCALIZACIÓN	- Central y, en menor cantidad, panorámica	- Siempre central
· CARACTERÍSTICAS	- Muchos detalles y sutilezas - Colores vivos e intensos - No interactivas - Estáticas - Estereotipadas - Elementales - No personales ni significativas - Neutras o agradables	- Muchos detalles y sutilezas - Gran cantidad de colores - No interactivas - Estáticas - Estereotipadas o no - No elementales - Personales o no - Neutras o desagradables
· FACTORES PRECIPITANTES	- Falta de sueño, fatiga, estrés agudo, privación sensorial y la soledad	- Privación sensorial
· FACTORES DISIPADORES	- Cambio de iluminación, mirar fijamente la alucinación, caminar hacia ella, parpadear, mover o cerrar los ojos.	- Estimulación ambiental

Tabla 2. Características comunes de las alucinaciones en ambos trastornos.

emoción y, si lo hacen, suelen ser positivas ya que el contenido no es desagradable y además cuentan con la capacidad de discernimiento, sabiendo que lo que ven no es real. Otro elemento diferenciador es la localización de las AV en el campo de visión, pudiendo ser central o panorámica en el caso del SCB, pero solamente central en la DCL. Como última diferencia, hacer mención a que las AV en el SCB pueden variar su aparición por factores intrínsecos de la persona y por la estimulación externa, pero en las personas con DCL solamente responden a la falta o a la presencia de estimulación ambiental.

Las **semejanzas** más importantes entre las AV de ambos trastornos son la duración, la claridad de las imágenes, la gran cantidad de detalles y de colores vivos, la ausencia de movimiento y su no interacción con el ambiente ni con la persona que está alucinando.

5. DISCUSIÓN

Si bien es cierto que pueden existir diferencias entre las AV de los trastornos, también lo es que no son lo suficientemente significativas y discriminatorias de las dos enfermedades. Estas diferencias son de tipo cuantitativo más que cualitativo, siendo unas características más frecuentes en uno pero apareciendo también en el otro dependiendo de las diferencias individuales, la fase de la demencia, el grado de afectación visual, etc. Por lo tanto, se concluye que es demasiada la complejidad y la variedad que subyace a las enfermedades y sus alucinaciones como para establecer un protocolo que distinga los trastornos solamente con la clínica de las AV. Además, dado que las enfermedades no son excluyentes una de la otra, pueden superponerse y que la ambigüedad del diagnóstico se torne mayor. Un buen ejemplo de esta controversia es un estudio reciente ⁶, en el cual se halló que un 26% de los pacientes que fueron diagnosticados con SCB, posteriormente desarrollaron una demencia, siendo la más común la DCL. Entonces, ¿no se realizó una buena exploración de los pacientes, eran las alucinaciones los síntomas prodrómicos de la DCL o las enfermedades acabaron superponiéndose con el paso del tiempo? En los tres casos, la evolución a un estado más deteriorado hace indispensable que el profesional que sospeche el SCB por una pérdida visual, realice una exploración o derivación a otro profesional para la evaluación de las capacidades cognitivas, motoras y de los síntomas psicóticos. Si se descartan los criterios de demencia y se hace el diagnóstico de SCB, además de la psicoeducación al paciente y a los familiares, sería necesario un seguimiento longitudinal del paciente para poder hacer una detección precoz de la DCL si finalmente las AV eran un síntoma prodrómico de la DCL. Además, esta identificación de la demencia prodrómica debería permitir a los investigadores estudiar la fisiopatología de las fases iniciales, el desarrollo de los tratamientos diseñados para interrumpir su desarrollo e identificar a los pacientes con más probabilidades de beneficiarse de estos tratamientos.

Para finalizar, resaltar el artículo de un psicólogo que relató el caso unas enfermeras que trabajaban en un centro de rehabilitación de personas mayores, donde estaban tan acostumbradas a seguirles la corriente a las personas con AV, que aun cuando una paciente decía que no creía que fuesen reales, ellas le decían que también las veían ¹³. Debe reflexionarse ante este hecho ya que, aunque la importancia del diagnóstico recaiga sobre los expertos en medicina, es necesario que los demás profesionales que trabajan en el ámbito sanitario (residencias, hospitales, centros de día, etc.) tengan información de los pacientes y de las características de sus trastornos. Por ello, sería interesante que próximos estudios pudiesen evaluar el grado en el que los profesionales que trabajan con personas de la tercera edad entienden a sus pacientes y sus

enfermedades, si son capaces de apreciar los cambios cognitivos y comportamentales y cuál sería la mejor forma de informarles (folletines, charlas, formación, etc.) si se hallase un déficit de conocimientos sobre los trastornos más prevalentes y menos conocidos. Al fin y al cabo, la importancia de realizar un correcto diagnóstico recae sobre el pronóstico, en las adaptaciones y los tratamientos que deben darse a esas personas para que puedan beneficiarse del diagnóstico, no para que queden relegados bajo una etiqueta.

6. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Romero CB, Expósito LC, Mohedano CR, et al. Demencia por Cuerpos de Lewy: un síndrome clínico difícil de identificar. *C med psicosom* 2014;110:11-17.
2. Hu WT, Hazim M, Hales CM, et al. CSF and Neuropsychological Correlates of Visual Hallucination in Dementia with Lewy Bodies. *J Neurol Neurophysiol* 2014;5(5).
3. Abbate C, Trimarchi PD, Inglese S, et al. Clinical Study: Preclinical Polymodal Hallucinations for 13 Years before Dementia with Lewy Bodies. *Behav Neurol* 2014.
4. Walker JD, Keys MA. Dementia with Lewy bodies and Charles Bonnet Syndrome. *Retin Cases Brief Rep* 2008;2(1):27-30.
5. Sacks, O. Alucinaciones. 1ª ed. Barcelona: Anagrama; 2013. p. 17-49.
6. Lapid MI, Burton MC, Chang MT, et al. Clinical Phenomenology and Mortality in Charles Bonnet Syndrome. *J Geriatr Psychiatry Neurol* 2013;26(1):3-9.
7. Cox TM, Fytche DH. Negative outcome Charles Bonnet Syndrome. *Br J Ophthalmol* 2014;98:1236–1239.
8. Romano LG, Ristum MC, Chagas MH. Is insight really necessary for diagnosis of Charles Bonnet syndrome? A case report. *Rev bras psiquiatr* 2014;36(2).
9. Pizzi SD, Maruotti V, Taylor JP, et al. Relevance of subcortical visual pathways disruption to visual symptoms in dementia with Lewy bodies. *Cortex* 2014;59: 12-21.
10. Jackson MD, Bassett KL. The natural history of the Charles Bonnet Syndrome. Do the hallucinations go away? *Eye* 2010;24:1303-1304.
11. Ross J, Rahman I. Charles Bonnet Syndrome following enucleation. *Eye* 2004;19:811-812.
12. Tan CS, Yong VK, Au Eong KG. Onset of Charles Bonnet Syndrome (formed visual hallucinations) following bilateral laser peripheral iridotomies. *Eye* 2004;18:647-649.
13. Verstraten P. El síndrome de Charles Bonnet: alucinaciones visuales en personas mayores con discapacidad visual. *Integración: revista sobre ceguera y deficiencia visual* 2001;35:23-27.
14. Yacoub R, Ferruci S. Charles Bonnet syndrome. *Optometry* 2011;82:421-427.
15. Vale TC, Fernandes LC, Caramelli P. Charles Bonnet syndrome: characteristics of its visual hallucinations and differential diagnosis. *Arq de neuropsiquiatr* 2014;72(5):333-336.
16. Kazui H, Shii R, Yoshida T, et al. Neuroimaging studies in patients with Charles Bonnet Syndrome. *Psychogeriatrics* 2009;9:77–84
17. Deví J, Deus J, et al. Las demencias y la enfermedad de Alzheimer: una aproximación práctica e interdisciplinar. Barcelona: ISEP Universidad; 2004.

18. Burke W. The neural basis of Charles Bonnet hallucinations: a hypothesis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;73:535–541.
19. Catalán MRG, Villalobos PA, Bueso ES, et al. Síndrome de Charles Bonnet desencadenado por brimonidina. *Arch soc esp oftalmol* 2013;88(9):362-364.
20. Kumar B. Clinical Reminder: Complex visual hallucinations in a patient with macular degeneration: a case of the Charles Bonnet syndrome. *Age and ageing*, 2013;42:411.
21. Santhouse AM, Howard RJ, Ffytche DH. Visual hallucinatory syndromes and the anatomy of the visual brain. *Brain* 2000;123:2055–2064.
22. Tskuada H, Fjuii H, Aihara K, et al. Computational model of visual hallucination in dementia with Lewy bodies. *Neural networks* 2014.
23. Collerton D, Perry E. Dreaming and hallucinations – Continuity or discontinuity? Perspectives from dementia with Lewy bodies. *Consciousness and Cognition* 2011;20(4):1016–1020.
24. Miller BL, Boeve BF. The behavioral neurology of dementia. Nueva York: Cambridge University Press; 2009.
25. O’Brien J, McKeith I, Ames D, et al. Dementia with Lewy Bodies and Parkinson’s Disease Dementia. Reino Unido: Taylor & Francis; 2006.
26. Harding AJ, Broe GA, Halliday GM. Visual hallucinations in Lewy bodies disease relate to Lewy bodies in the temporal lobe. *Brain* 2002;125:391-403.
27. Jang JW, Youn YC, Seok JW, et al. Hypermetabolism in the left thalamus and right inferior temporal area on positron emission tomography–statistical parametric mapping (PET–SPM) in a patient with Charles Bonnet syndrome resolving after treatment with valproic acid. *J Clin Neurosci* 2011;18: 1130–1132.
28. Ffytche DH. Clinical research: visual hallucinatory syndromes: past, present, and future. *Dialogues Clin Neurosci* 2007;9(2):173-189.
29. Cebulla CM, Minning C, Pratt C, et al. Charles Bonnet syndrome and Terson’s syndrome from subarachnoid hemorrhage: good news from bad news. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2013;251(3):1021–1022.
30. Micheli FE. Enfermedad de Parkinson y trastornos relacionados. 2º ed. Buenos Aires: Ed. Médica Panamericana; 2006.
31. Demey I, Allegri RF. Demencia en la enfermedad de Parkinson y demencia por cuerpos de Lewy. *Rev Neurol Arg* 2008;33(1):3-21.
32. Donaghy PC, McKeith IG. The clinical characteristics of dementia with Lewy bodies and a consideration of prodromal diagnosis. *Alzheimer's Research & Therapy* 2014;6(46).
33. Reñé R, Campdelacreu J, Gascón J. Demencia con cuerpos de Lewy. En: Guía oficial para la práctica clínica en demencias: conceptos, criterios y recomendaciones. Barcelona: Prous Science; 2009. p. 87- 97.

34. Mosimann UP, Rowan EN, Partington CE, et al. Characteristics of visual hallucinations in Parkinson Disease Dementia and Dementia with Lewy Bodies. *Am J Geriatr Psychiatry* 2006;14(2):153-160.
35. Kurita A, Murakami M, Takagi S, et al. Visual Hallucinations and Altered Visual Information Processing in Parkinson Disease and Dementia with Lewy Bodies. *Mov Disord* 2010;25(2):167–171.
36. Kosaka K. Lewy body disease and dementia with Lewy bodies. *Proc Jpn Acad Ser. B* 2014;90(8):301-306.
37. Castañeda CS. Structural brain changes, cognitive deficits and visual hallucinations in dementia with lewy bodies and parkinson's disease with dementia [dissertation]. Barcelona: Universidad de Barcelona; 2009.

7. ANEXOS

ANEXO I: ENTREVISTA AL DR. RAMÓN REÑÉ RAMÍREZ

Jefe de Sección de neurología del Hospital de Bellvitge.

S: Para encauzar un poco el tema, ¿podrías explicarme brevemente qué es una demencia?

R: La demencia es un síndrome clínico en el que una persona pierde capacidades cognitivas respecto a su situación previa, es decir, no sería lo mismo que un retraso mental... y las pierde con la suficiente intensidad como para interferir en sus actividades de la vida laboral, personal, etc. Entonces, en Europa, la principal causa de demencia es la enfermedad del Alzheimer (EA), que se cree que afecta a un 60% de los casos, aproximadamente. Desde el punto de vista epidemiológico, la demencia vascular sería la segunda causa y seguramente, aunque no hay datos fidedignos para la enfermedad de Lewy, ésta sería la tercera causa. Lo que sí sabemos es que en las unidades especializadas la enfermedad de Lewy es la segunda causa de demencia.

Hay que diferenciar demencia de los síndromes focales, por ejemplo, una persona que tenga un ictus, un tumor o un accidente y que queden unas secuelas cognitivas, no se considera una demencia.

S: Es una degeneración neuronal pero gradual, ¿no?

R: Mmm... el problema muchas veces es que cuando hablamos de demencia lo hacemos muchas veces como sinónimo de demencia degenerativa, y éstas son sólo un gran grupo de demencias. Puede haber las degenerativas y las secundarias, por ejemplo, secundarias al alcohol, secundarias a déficits vitamínicos y a otros procesos.

Las degenerativas sí que son de carácter crónico y progresivo, y se prolongan a lo largo de años de enfermedad.

S: ¿Se sabe cuál es la causa de las demencias?

R: Se cree que detrás de una demencia degenerativa de cualquier tipo lo que hay es una pérdida de neuronas y conexiones sinápticas, ése es el resultado final. ¿Por qué se produce eso? Bueno, pues una de las características fundamentales de las demencias degenerativas es el acúmulo de proteínas anómalas, generalmente proteínas que han perdido su estructura terciaria y que se pliegan inadecuadamente y pierden su capacidad funcional. Se suelen depositar en el interior de las neuronas o en el intersticio cerebral.

En el caso de la enfermedad de Lewy, se dan depósitos de una proteína anómala llamada α -sinucleína.

S: ¿Y la causa por la que esto sucede?

R: No se conoce. Por ejemplo sabemos, en el caso de Lewy no me consta que sea hereditaria, pero por ejemplo en la enfermedad de Alzheimer, un porcentaje pequeño, el 1%, se heredan con patrón autosómico dominante y se conocen varias mutaciones. En las demencias frontales se conocen otras mutaciones... o sea que en un porcentaje de casos, sabemos que el cuadro clínico y el acúmulo de proteínas se debe a un error genético. En otros casos, pues todavía no se sabe, ¡de momento! La idea es que el acúmulo de proteínas es un daño intermedio, la muerte neuronal es el daño final y la causa inicial pues no se sabe mucho, excepto en aquellos casos en los que hay mutación genética.

S: ¿En qué población es más frecuente la demencia por cuerpos de Lewy?

R: Tanto la EA como la DCL van muy ligadas a la edad avanzada, incluso la enfermedad de Lewy es más frecuente que... o sea que no hay muchos casos preseniles, por debajo de los 65 años. En la DCL la edad media es más elevada que en la EA.

Estudios epidemiológicos no hay en la población, hay el nuestro... y sale un 1% de la población española de más de 70 años.

S: Vale, ¿qué tiene de característico la DCL, es decir, en qué se diferenciaría clínicamente de otras demencias como la EA?

R: Lo característico de las demencias en general, cada vez hay más biomarcadores, en el caso de la EA, hay pruebas de neuroimagen, hay estudios del LCR, pero el diagnóstico básicamente se sigue haciendo en criterios clínicos. Entonces, la enfermedad de Lewy tiene un perfil clínico que permite diferenciarla de la EA muchas veces, aunque luego, en el estudio del cerebro pocas veces la demencia es pura, sino que frecuentemente coinciden cambios de EA y de Lewy.

Entonces, características peculiares de Lewy. Primero, la alteración del sueño REM, que consiste en que tienen sueños muy vívidos, muy intensos que se manifiestan a veces con gritos, que suelen ser del perfil de pesadillas, casi siempre son de perfil negativo (persecuciones, gente que les quiere hacer daño) y al revés, en lugar de la pérdida de tono muscular, lo que ocurre es un aumento de movimiento, entonces te cuentan las parejas que incluso años antes de la enfermedad de Lewy, pues aquella persona gritaba, chillaba o daba patadas...

Otra cosa que a veces se puede ver años antes del inicio de la clínica, es la aparición de hiposmia, de pérdida de olfato, aunque claro con este dato no puedes... porque puede estar causada por el tabaco, fármacos, resfriados... Pero bueno, estas dos no tienen por qué estar presentes en la DCL.

S: ¿No son los criterios diagnósticos fundamentales?

R: Sí son criterios diagnósticos, pero son como una suma porque no todos tienen que estar presentes. Otra característica es la asociación de síntomas extrapiramidales tipo enfermedad de

Parkinson. Normalmente, pacientes con Lewy pueden desarrollar un síndrome parkinsoniano poco tremólico pero con mucha hipocinesia, con falta de movimiento, hacen hipomimia, rigidez muscular, tienen alteración de la coordinación de los movimientos, caminan a pequeños pasos, no mueven espontáneamente los brazos al caminar... hacen un cuadro parkinsoniano, un 80%, o sea que no siempre tienen.

Vale, otra característica de la DCL: las alucinaciones visuales aparecen en un 80% de los casos, no son muy elaboradas, a veces ven personas que han fallecido, pero sin gran diálogo.

S: ¿No interaccionan con ellas?

R: No, sin una gran interacción. Son sobre todo visuales y a veces son animales, otras veces es muy frecuente que sean una sombra que pasa a su lado o la sensación de que no están solos, que hay una presencia. Otras veces son lo que se llaman identificaciones erróneas, por ejemplo una gabardina colgada en una percha les parece que es una persona.

S: ¿Pero se lo creen? O sea, te dirán que hay una persona, ¿no? No una gabardina que se parece mucho a una persona...

R: Sí, sí... o sea la característica principal de la alucinación es que es incoercible con el razonamiento, es decir, el individuo asume que es real y no puedes erradicar esa idea con razonamiento. Pero muchas veces son luces, puntitos negros, o son figuras... yo tengo un paciente que ve dragones.

S: ¿Con DCL?

R: Sí, con DCL, dragones que van por el armario, que se pelean entre ellos, éstas son más elaboradas. Es muy frecuente también que confundan la tele con la realidad, que se impliquen con el contenido de la televisión... no es muy frecuente pero a veces está relacionado con ideación paranoide. Y a veces alucinaciones auditivas, los vecinos que hacen ruido, gente que llama a la puerta, al timbre...

No son raras en la EA, lo que es muy diferenciador entre Lewy y EA es que en la EA aparecen en fases avanzadas de la enfermedad y en la DCL aparecen precozmente... para que un Alzheimer te haga alucinaciones visuales tendrá que estar muy deteriorado.

Las alucinaciones a veces no te las cuentan pero las induces, porque el individuo coje o busca objetos que no existen en la mesa, etc.

Otra cosa muy característica de Lewy son las fluctuaciones, que pueden ocurrir a lo largo de semanas, a lo largo de días o en el mismo día. Te pueden decir "es que hay un momento en que mi padre está perfecto, y de repente al cabo de dos horas está totalmente desconectado".

Es muy característico también la somnolencia excesiva, también los episodios confusionales, los episodios de mirada fija, las alteraciones del sistema autonómico ya que a veces los cuerpos de Lewy afectan a los órganos periféricos (el intestino, el corazón) y hacen síncope, lipotimias, caídas injustificadas y todo eso a veces precede... es que es muy difícil porque... hay gente que tiene historiales de síncope o episodios confusionales y con el paso del tiempo han ido apareciendo alucinaciones y demás características, y han sido diagnosticados de Lewy.

Una cosa muy frecuente de la enfermedad de Lewy también es la depresión. Y luego el hecho que son muy sensibles a los neurolepticos, al haloperidol y la risperidona, les sienta fatal. De hecho es una de las pocas cosas prácticas por las que te interesa separar un Lewy de un Alzheimer. Y el déficit de ACh es mayor en Lewy que EA, por lo que los fármacos inhibidores de acetilcolinesterasa como la rivastigmina son un poco más eficaces que en la EA.

Eso sería para mí el conjunto de datos clínicos más relevantes.

S: ¿O sea como intervención se utilizarán los... ?

R: Como tratamiento pueden responder a los antidepresivos, a la L-DOPA un poquito, y a los inhibidores de acetilcolinesterasa, que también pueden ser eficaces.

S: ¿Se conoce qué mecanismo cerebral está implicado en la aparición de las alucinaciones en la DCL?

R: Éste es un tema complicadísimo, generalmente se sabe que la dopamina y la acetilcolina pueden estar muy implicadas pero no sabría explicarte exactamente... Las alucinaciones responden bastante bien a los neurolepticos, debe ser un desequilibrio dopaminérgico-colinérgico pero no sabría decirte qué mecanismo fisiopatológico está implicado.

S: Vale, ¿y con qué otra enfermedad o enfermedades se podría confundir o podría ser difícil el diagnóstico de DCL por semejanza en la presentación clínica?

R: Con la EA.

S: ¿Y alguna otra que no sea una demencia?

R: Con una intoxicación a lo mejor, es que depende... cuando está todo el cuadro completo y es clásico, tiene su personalidad, cuando al principio tiene sólo depresión, pues será depresión durante un tiempo. Generalmente, con la que pasa más desapercibidas es con la EA y con otras enfermedades no degenerativas... cuadros encefalopáticos difusos, fármacos, meningitis. Pero el diagnóstico diferencial siempre se movería entre enfermedades psiquiátricas y demencias.

S: Porque he leído que con certeza sólo puede diagnosticarse post-mortem...

R: Claro, con una biopsia... Y nos hemos dejado una cosa, desde el punto de vista de pruebas de laboratorio, se puede sospechar con el Datascan, una prueba de medicina nuclear, un SPECT, los estudios de inervación cardíaca...

S: ¿Y que se ve en pruebas de neuroimagen en pacientes con DCL?

R: Un patrón asimétrico dopaminérgico parecido al Parkinson... y ahí sospechas un Lewy. Los pacientes con DCL a veces da la sensación como si se desconectasen, como si el daño fuese más de neurotransmisores que estructural, porque tienen capacidad de conectarse y desconectarse... mientras que en pacientes con EA sí que pueden tener pequeños cambios, pero nunca es tan espectacular como que en un mismo día veas a una persona súper deteriorada y luego está muy próxima a la normalidad. Estas fluctuaciones cada vez son menos evidentes y cada vez van más a peor con el paso de los años...

S: ¿Qué papel cubre el neuropsicólogo en esta enfermedad?

R: Pueden encontrar patrones diferentes de Alzheimer y Lewy... la afectación de la memoria no es tan grave en Lewy, sin embargo, la atención, las funciones ejecutivas y la organización visoespacial está más alterada en Lewy.

S: Retomando el tema de las alucinaciones, ¿qué tipo de alucinación es la más frecuente?

R: Creo que visuales y simples, puntos negros... pero no es común que sea gente que ha fallecido y que viene a hablar con ellos...

S: ¿Y lo pasan mal por tener estas experiencias?

R: No, yo te diría que en general lo toleran bastante bien. No me da la impresión... lo pregunto mucho, porque sino no son alucinaciones amenazantes, no las tratas con neurolépticos. Yo recuerdo a una mujer con Alzheimer que veía a su hijo fallecido y le gustaba mucho verlo, y así no las tratamos.

S: ¿Conoces o has oído hablar del síndrome de Charles Bonnet?

R: Sí, bueno, sé lo que es simplemente... y efectivamente, es un diagnóstico diferencial... son alucinaciones visuales en el curso de enfermedades del ojo. Lo que no sabría decirte es clínicamente... desde luego son poco elaboradas las alucinaciones.

S: ¿Has visto o diagnosticado algún paciente con SCB?

R: Sí, me los han enviado como "alucinaciones visuales", pero el paciente lo suele reconocer... no nos llegan muchos, no vienen acompañados de un cortejo de síntomas.

S: ¿Y crees que podría confundirse con una primera fase de DCL donde se pueden dar *insight* en las alucinaciones visuales?

R: Es muy rebuscado... porque las alucinaciones solas solas... Te advierto que he visto mucha gente que ha hecho cuadros de ideas delirantes, alucinaciones auditivas, etc. y les has puesto un poco de risperidona y se han curado, y nunca han hecho nada más... muchas veces debemos aceptar la ignorancia de lo que ocurre.

ojos que no ven, cerebro que imagina

Las personas que sufren una pérdida total o parcial de su capacidad visual pueden desarrollar como consecuencia el Síndrome de Charles Bonnet (SCB), definido por la aparición de alucinaciones visuales (AV) y distorsiones (1a) si aún se conserva parte de la visión. Esta condición no implica ninguna alteración cognitiva ni de la conducta, sino que es la respuesta del cerebro a la pérdida de estimulación externa. Dado que las enfermedades oftalmológicas (cataratas, glaucoma, etc.) son más prevalentes en personas de edad avanzada, será también en éstas donde se hallen más casos de SCB. Pero, desgraciadamente, no son las únicas enfermedades que arremeten a este sector de la población, siendo las demencias unas de las más incapacitantes. Entre éstas, existe la Demencia por Cuerpos de Lewy (DCL), cuyos síntomas principales son las oscilaciones en la atención, el parkinsonismo y las alucinaciones visuales, que pueden aparecer solas en una primera fase de la demencia. Y bien, ¿cómo diferenciar entre estas dos enfermedades si sólo se dan las alucinaciones? El presente estudio ha comparado las características que más comúnmente se han descrito en las AV de los trastornos y se han encontrado las siguientes diferencias y semejanzas. La primera **diferencia** es que el contenido de las personas con SCB acostumbra a ser luces, colores, formas y manchas (1b), mientras que en la DCL suelen ser objetos más complejos como personas y animales, pero de tipo más exótico, como personajes de la época

victoriana (2a). En segundo lugar, las AV del SCB no tienen ningún significado personal y suelen ser agradables, pero en la DCL podrían llegar a ser amenazantes ya que son alucinaciones no estereotipadas (2b) y con significado para la persona, por ejemplo, ver un familiar fallecido. Por último, las AV del SCB, aunque suelen presentarse en el centro del campo visual, también pueden ocupar toda la panorámica visual (1c), no dándose nunca este fenómeno en la DCL. En cambio, las **semejanzas** entre las AV de ambos trastornos son la duración, la gran cantidad de detalles, claridad y de colores vivos, la ausencia de movimiento y la no interacción con el ambiente ni con la persona que está alucinando.

Como **conclusión**, no hay rasgos esenciales para diferenciar las alucinaciones de un trastorno u otro porque las características, aunque más frecuentes en uno u otro, pueden aparecer en ambos trastornos sin diferencias cualitativas. Por tanto, la importancia recae en explorar si hay afectaciones en las otras áreas de la persona: alteraciones en la memoria y el lenguaje, en el estado anímico, síntomas motores como rigidez o temblores, etc. Es trabajo de los profesionales de la salud realizar un correcto diagnóstico, y de la población general apoyar y animar a los ancianos a explicar sus síntomas, ya que una gran parte de las personas con SCB no comentan sus AV por temor a ser considerados enfermos mentales y a ser encerrados, hecho que podría provocar mucha ansiedad.



Sonia Ramírez
Mayo, 2015

RESUMEN EJECUTIVO

Esta información va dirigida a todas aquellas instituciones cuyo objetivo es proporcionar una salud de calidad para las personas de la tercera edad (hospitales, residencias, centros de día) para que los profesionales que trabajan en éstas (oftalmólogos, neurólogos, psicólogos, enfermeros, cuidadores) tengan más datos sobre qué hacer ante casos de personas con alucinaciones visuales. También, dado que muchos pacientes sin ningún trastorno mental no revelan sus alucinaciones por temor a ser considerados como “locos”, sería recomendable que se informase o se presentase esta información a todos los pacientes, sobre todo a aquellos que tengan enfermedades oftalmológicas o factores de riesgo para padecer una demencia.

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

Como consecuencia del aumento de la esperanza de vida en la población, las prevalencias de las enfermedades de la tercera edad también se están incrementando. Por ello, es necesario que los profesionales de la salud tengan criterios diagnósticos lo más válidos y fiables posibles, más aún en aquellas trastornos poco conocidos y cuyos diagnósticos pueden ser ambiguos. Éste es el caso del Síndrome de Charles Bonnet (SCB) y la Demencia de Cuerpos de Lewy (DCL), cuyos criterios diagnósticos, etiología y tratamiento siguen siendo tema de debate. Además, tanto en el SCB como en las primeras fases de la DCL pueden presentarse solamente las alucinaciones visuales (AV), con lo que se pueden dar confusiones en sus diagnósticos. Por ello, el **objetivo** ha sido realizar una breve monografía de éstos, haciendo especial énfasis en la clínica de las AV, para compararlas y averiguar si hay diferencias significativas para discriminar entre los trastornos. La razón más importante por la que hace falta conocer las similitudes y diferencias de estas enfermedades es que conllevan a intervenciones totalmente diferentes, perjudicando la posible mejoría de su evolución si son diagnosticados erróneamente.

METODOLOGÍA

La recopilación de la información necesaria para cumplir este objetivo se realizó mediante la consulta de artículos científicos extraídos de bases de datos como Pubmed y Psycinfo, aceptando tanto artículos de revisión, de investigación y de casos clínicos, siempre que cumpliesen los criterios de selección y de calidad. Éstos estuvieron guiados por el año de publicación, la identificación de la autoría y de la revista, la exactitud y la claridad de los datos ofrecidos y las técnicas utilizadas. Después de hacer el vaciado de la información relevante, se contrastó con la

hallada en libros y en la entrevista al jefe de la sección de neurología del Hospital de Bellvitge y experto en demencias, el Dr. Reñé Ramírez.

RESULTADOS

Tal y como se muestra en la *tabla 1*, aquello que tienen **en común** el SCB y la DCL son las alucinaciones visuales y la presentación en una edad avanzada. Respecto a las **diferencias**, mientras que en la DCL ha de darse como requisito un deterioro de los procesos cognitivos, en el SCB es indispensable que no haya ninguna alteración cognitiva. En relación a este hecho, las personas con SCB son capaces de comprender su patología (*insight*), capacidad que está ausente en personas con DCL. Por lo tanto, las alucinaciones del SCB no entorpecen la conciencia crítica y normal de la persona, al contrario de lo que ocurre con las personas con DCL, cuyas experiencias alucinatorias pueden conducir a confusión y delirios. Otra de las diferencias es que, mientras que en la DCL pueden darse alucinaciones en otros sentidos y parkinsonismo, para un diagnóstico de SCB estos síntomas no deben estar presentes. En cambio, aquello que sí debe estar presente para el diagnóstico del SCB es una enfermedad que provoque una pérdida visual, hecho indispensable en la DCL. Por último, el SCB puede desvanecerse con el paso de los meses, pero la DCL es una enfermedad que además de irreversible, se agrava con el paso del tiempo.

	SCB	DCL
ALUCINACIONES VISUALES	✓	✓
EDAD AVANZADA	✓	✓
DETERIORO COGNITIVO	X	✓
<i>INSIGHT</i>	✓	X
PARKINSONISMO	X	✓
ALUCINACIONES NO VISUALES	X	✓
DELIRIOS	X	✓
PÉRDIDA VISUAL	✓	X
SECUNDARIA A OTRA ENFERMEDAD	✓	X
CRÓNICA	X	✓

TABLA 1. Comparación de las características clínicas más comunes de los trastornos

	SCB	DCL
· TIPO	- Simples y/o complejas	- Complejas
· CONTENIDO	- Formas geométricas, manchas, colores - Caras, personas, animales y plantas	- Personas, animales
· DURACIÓN	- Desde pocos segundos a varias horas	- Minutos, pero también segundos y horas
· LOCALIZACIÓN	- Central y, en menor cantidad, panorámica	- Siempre central
· CARACTERÍSTICAS	- Muchos detalles y sutilezas - Colores vivos e intensos - No interactivas - Estáticas - Estereotipadas - Elementales - No personales ni significativas - Neutras o agradables - Distorsiones visuales	- Muchos detalles y sutilezas - Gran cantidad de colores - No interactivas - Estáticas - Estereotipadas o no - No elementales - Personales o no - Neutras o desagradables - No distorsiones visuales
· FACTORES PRECIPITANTES	- Falta de sueño, fatiga, estrés agudo, privación sensorial y la soledad	- Privación sensorial
· FACTORES DISIPADORES	- Cambio de iluminación, mirar fijamente la alucinación, caminar hacia ella, parpadear, mover o cerrar los ojos.	- Estimulación ambiental

Tabla 2. Características comunes de las alucinaciones en ambos trastornos.

En cuanto a las **diferencias** más importantes de las alucinaciones (*Tabla 2*), en el SCB son predominantemente simples (manchas, flashes o colores) y en la DCL suelen ser más elaboradas (personas y animales). Aún así, cuando en el SCB se dan AV complejas, también suelen tomar formas de personas y animales, pero mientras que éstas son más elementales, estereotipadas y no acostumbran a tener ningún significado para la persona, en la DCL pueden tener un carácter más exótico, rebuscado o amenazante. De este hecho se deduce que las AV del SCB no suelen conllevar ninguna emoción y, si lo hacen, suelen ser positivas ya que el contenido no es desagradable y además cuentan con la capacidad de discernir entre la realidad y las AV. Otro elemento diferenciador es la localización de las AV en el campo de visión, pudiendo ser central o panorámica en el caso del SCB pero solamente central en la DCL. Como última diferencia, hacer mención a que las AV en el SCB pueden variar su aparición por factores intrínsecos de la persona y por la

estimulación externa, pero en las personas con DCL solamente responden a la falta o a la presencia de estimulación ambiental.

Las **semejanzas** significativas entre las AV de ambos trastornos son la duración, la claridad de las imágenes, la gran cantidad de detalles y de colores vivos, la ausencia de movimiento y su no interacción con el ambiente ni con la persona que está alucinando.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La conclusión principal es que algunas de las características principales que tienen las AV son más frecuentes en un trastorno que otro, pero sin quedar restringidas a ninguno en particular. Por ejemplo, las AV pueden variar dependiendo de la fase del trastorno en la que se halle la persona: un SCB puede empezar con AV simples como colores y manchas pero evolucionar a complejas viendo personas o animales, y de la misma manera, en una primera fase de la demencia la persona puede cuestionarse si las alucinaciones son reales o no. Por tanto, no hay rasgos esenciales diferenciadores de los trastornos y, aunque pueden servir de guía, es importante que el profesional médico que lo atienda sea consciente de que además de este síntoma positivo, se deben analizar precisamente las características que no tienen en común estos trastornos. Si se descartan los síntomas de demencia y se realiza el diagnóstico de SCB, además del componente psicoeducativo al paciente y a los familiares (etiología del trastorno, síntomas, pronóstico, etc.), sería necesario un seguimiento transversal del paciente para poder hacer una detección precoz de la DCL si finalmente las AV eran un síntoma prodrómico de la DCL.

Sonia Ramírez Gibert

Mayo, 2015