

Charles Bonnets syndrom: synhallucinationer hos synskadade

SVAGT SEENDE PATIENTER BÖR INFORMERAS OM DETTA BENIGNA TILLSTÅND, SOM KAN VÅLLA ORO

Stellan Molander,
ST-läkare
● stellanmolander@gmail.com

Amardeep Singh,
med dr, specialistläkare; båda ögonklinikern, Skånes universitetssjukhus, Lund/Malmö

Charles Bonnets syndrom är namngivet efter Charles Bonnet (1720–1793), som var en schweizisk naturalist och filosof. År 1769 beskrev han ett fenomen där en nära släkting med nedsatt syn men bevarad kognitiv förmåga upplevde synhallucinationer. Eponymen Charles Bonnets syndrom myntades emellertid först 1967 [1].

Definitioner

Hallucination definieras som ett sinnesintryck som upplevs som verkligt men som saknar externt stimulus av det drabbade organet [2]. Synhallucinationer kan grovt delas upp i enkla och komplexa hallucinationer. Med enkla menas olika typer av ljusfenomen och prickar, också kallade fopsier, som ses vid t ex glaskroppsavlossning. Komplexa synhallucinationer beskrivs däremot som livliga, formade och realistiska och kan t ex utgöras av olika typer av figurer, ansikten och växter (Figur 1) [3].

Synhallucinationer uppstår till följd av påverkan på olika nivåer av synsystemet och uppkommer vid en rad olika psykiska, internmedicinska och neurologiska sjukdomar [4].

Ett flertal definitioner av Charles Bonnets syndrom är föreslagna. Gemensamt för dem är att det ska röra sig om komplexa synhallucinationer och att patienten ska vara medveten om att dessa inte är verkliga. Samtidiga hallucinationer från andra sinnesorgan får inte föreligga. Ofta föreslås att det inte får förekomma någon kognitiv svikt och att patienten ska vara mentalt frisk [2].

Det har föreslagits att syndromet skulle utgöra ett tidigt tecken på demens, men de studier som finns på området har blivit kritiserade för bristande metodologisk kvalitet. I nuläget finns därför inga säkra belegg för ett samband mellan Charles Bonnets syndrom och demens [5, 6].

Samband med synnedsättning

Det tycks finnas ett starkt samband mellan förvärd nedsatt synskärpa och Charles Bonnets syndrom, och den vanligaste associerade ögonsjukdomen är åldersrelaterad makuladegeneration. Incidensen vid denna diagnos verkar vara högre ju sämre synskärpan är. Binokulär synnedsättning är en klar riskfaktor jämfört med synnedsättning i endast ett öga [2].

Viktigt att notera är att syndromet också finns beskrivet vid en rad andra tillstånd där synskärpan är bevarad men synfältet är inskränkt, t ex glaukom, hypofystumör och occipital skada [7].



Illustration: Jacob Rogers

Figur 1. Så kallade komplexa synhallucinationer är karakteristiskt för Charles Bonnets syndrom. Hallucinationerna har oftast karaktären av människoliknande figurer och olika typer av geometriska strukturer. Knappt en tredjedel av patienterna upplever hallucinationerna som obehagliga.

Det verkar alltså som att tillståndet orsakas av en påverkan på synsystemet som kan ske på alla dess nivåer. Den måste dock inte ta sig uttryck i nedsatt synskärpa [4].

Orsaker

Det finns två rådande teorier kring uppkomsten av hallucinationer vid Charles Bonnets syndrom:

HUVUDBUDSKAP

- Charles Bonnets syndrom är ett tillstånd som innefattar komplexa synhallucinationer hos mentalt och kognitivt friska personer som är medvetna om att hallucinationerna inte är verkliga.
- Tillståndet är sannolikt underrapporterat i kliniken, eftersom personer med synhallucinationer inte alltid berättar om sina symtom på grund av rädsla för att ses som psykiskt sjuka eller dementa.
- Det föreligger en stark association mellan syndromet och förvärd nedsatt synfunktion. Vanligaste orsak är åldersrelaterad makuladegeneration, men syndromet finns beskrivet vid en rad andra ögonsjukdomar.
- Innan diagnosen ställs är det viktigt att utesluta andra orsaker till synhallucinationer.
- Den huvudsakliga behandlingen är konservativ och fokuserar på att informera och lugna oroliga patienter. I övrigt syftar behandlingen till att maximera den kvarvarande synen, vilket kan göras med synrehabiliterande hjälpmedel samt olika typer av intraokulära ingrepp.

releaseteorin och deprivationsteorin. Enligt releaseteorin mottar visuella kortex abnorma signaler som en följd av skada på synbanan. När dessa signaler kombineras med normala signaler i visuella associationskortex uppkommer synhallucinationerna. Deprivationsteorin gör gällande att ett nedsatt sensoriskt inflyde till synbarken medför att det spontant produceras bilder i visuella associationskortex, vilket leder till synhallucinationer. Den sistnämnda modellen kan liknas vid de fantomsmärtor som uppkommer hos amputerade personer [8].

Prevalens

Prevalensen varierar mycket mellan olika studier. Denna spridning kan till viss del tillskrivas ovan nämnda brist på en enhällig definition, men även studiernas metod skiljer sig åt. I en studie undersöktes 360 brittiska patienter med avancerad åldersrelaterad makuladegeneration, och man fann en prevalens på 27 procent. Man noterade även ökad förekomst hos dem med sämst syn [9]. I en annan studie av 200 australiska patienter >60 års ålder med olika typer av förvärvade ögonsjukdomar och visus <0,5 var prevalensen 17,5 procent [4].

I ytterligare en studie undersöktes 300 danska patienter med åldersrelaterad makuladegeneration och pågående behandling med antikroppar mot vaskulär endotelial tillväxtfaktor (s k anti-VEGF-behandling). Man fann en prevalens på 8,3 procent, och även här noterades ökad förekomst med fallande synskärpa samt vid bilateral synnedsättning [10].

Två asiatiska studier har uppvisat betydligt lägre prevalens (<1 procent) [11, 12]. Dock hade patienterna i dessa studier påtagligt bättre synskärpa än i andra motsvarande studier, vilket skulle kunna förklara den lägre förekomsten.

Sannolikt är syndromet underrapporterat i kliniken, eftersom personer med synhallucinationer inte alltid berättar om sina symtom på grund av rädsla för att ses som psykiskt sjuka eller dementa [13].

Kliniska karakteristika

Oftast har hallucinationerna karaktären av människoliknande figurer och olika typer av geometriska strukturer [9]. Varaktigheten är som regel några minuter, men kan variera mellan enstaka sekunder och flera timmar. Omkring 30 procent av patienterna rapporterar om dagliga symtom. Frekvensen varierar dock från flera gånger dagligen till ett par gånger om året [4]. Alla patienter är medvetna om att hallucinationerna inte är verkliga, men en initial oro vid debut av symtomen är vanlig [2]. Ungefär 30 procent av patienterna upplever hallucinationerna som obehagliga [3, 14].

Det är viktigt att ha i åtanke att komplexa synhallucinationer hos svagt seende patienter kan förekomma sekundärt till andra sjukdomar. Dessa måste därför uteslutas innan diagnosen Charles Bonnets syndrom ställs. Fokal epilepsi kan ge synhallucinationer. Dessa hallucinationer är dock oftast av enkel typ och kortvariga. Inte sällan föreligger samtidig medvetandepåverkan. Synhallucinationerna vid pedunkulär hallucinos liknar dem vid Charles Bonnets syndrom, eftersom de ofta är av komplex typ. Orsaken är vaskulär, och hallucinationerna uppkommer typiskt några dagar efter infarkt i hjärnstammen eller talamus och

»Sannolikt är syndromet underrapporterat i kliniken, eftersom personer med synhallucinationer inte alltid berättar om sina symtom på grund av rädsla för att ses som psykiskt sjuka eller dementa ...«

åtföljs inte sällan av hallucinationer från andra sinnesorgan, vilket skiljer denna typ av hallucinos från Charles Bonnets syndrom.

Parkinsons sjukdom kan också ge synhallucinationer, som oftast uppträder framåt kvällen och där bevarad insikt om att dessa inte är verkliga föreligger. Andra samtidiga typiska karakteristika åtskiljer dock Parkinsons sjukdom från Charles Bonnets syndrom.

Patienter med psykossjukdom kan ha uttalade synhallucinationer, men här föreligger vanligen ingen insikt och patienterna är inte sällan paranoida [13].

Huruvida hög ålder per se är en riskfaktor för Charles Bonnets syndrom är omdiskuterat eftersom även barn kan drabbas [2]. Det finns emellertid få beskrivningar av syndromet hos barn i litteraturen. Orsaken är sannolikt den lägre incidensen av förvärvad ögonsjukdom i denna åldersgrupp. Synsystemet hos barn är heller inte färdigutvecklat, och förmågan att bilda komplexa mönster är inte densamma som hos vuxna. Barns kognitiva utvecklingsnivå kan även störa förmågan att förstå och tolka visuella hallucinationer. Charles Bonnets syndrom finns inte beskrivet hos personer med kongenital blindhet [13].

Social isolering har framhållits som en bidragande faktor till syndromet. Orsaken skulle då vara nedsatt sensorisk input i enlighet med deprivationsteorin [8]. Någon samstämmighet finns dock inte i litteraturen, och enstaka studier har rentav påvisat en omvänd korrelation [9].

Ny forskning har visat att protonpumpshämmare (PPI) ökar risken för Charles Bonnets syndrom hos patienter med avancerad åldersrelaterad makuladegeneration. I en studie undersöktes 471 patienter med avancerad åldersrelaterad makuladegeneration, och man fann att 56 procent av patienterna med Charles Bonnets syndrom hade pågående PPI-behandling jämfört med 33 procent av dem utan syndromet ($P = 0,003$). Normalt passerar PPI inte blod-retinabariären, men hos patienter med avancerad åldersrelaterad makuladegeneration är denna barriär inte längre intakt. En föreslagen mekanism är att dessa läkemedel då tillåts passera över till näthinnan där de blockerar horisontalcellers feedback till fotoreceptorerna, vilket utlöser synhallucinationerna [15].

Behandling

Den huvudsakliga behandlingen är konservativ och fokuserar på att informera och lugna oroliga patienter. Oftast beror oron mest på rädsla för någon underliggande sjukdom snarare än symtomen i sig. Det är således viktigt att betona att syndromet är benigt och inte del av någon psykisk eller somatisk sjukdom. Det är också av vikt att, om möjligt, maximera den

kvarvarande synen med glasögon eller andra synrehabiliterande hjälpmedel.

Kirurgi kan i vissa fall vara aktuell, och tillbakagång av symtomen finns beskriven efter kataraktal och korneal kirurgi samt efter laserbehandling av proliferativ diabetesretinopati.

Vid avancerad åldersrelaterad makuladegeneration kan behandling med anti-VEGF-injektioner minska symtomen, förutsatt att behandlingen lett till förbättrad visus.

Olika typer av psykofarmaka har använts som terapi vid Charles Bonnets syndrom, men effekten baseras på anekdoter, och någon större randomiserad studie på området finns inte [13].

Prognos

Durationen varierar mellan olika patienter, men de flesta upphör spontant att hallucinera med tiden. Syndromet verkar dock fortgå längre tid än man tidigare antagit. Av 492 patienter hade 75 procent fortfarande symptom efter 5 år [14].

Konklusion

Charles Bonnets syndrom är en uteslutningsdiagnos som är viktig att känna till för läkare inom många olika specialiteter, eftersom det är en benign differentialsdiagnos till sjukdomar som presenterar sig med synhallucinationer. Bättre kännedom kan ge snabbare diagnos och mer korrekt handläggning.

»Charles Bonnets syndrom är en uteslutningsdiagnos som är viktig att känna till för läkare inom många olika specialiteter ...«

Förmodligen är Charles Bonnets syndrom ett underrapporterat tillstånd, vilket troligtvis kan tillskrivas att patienter inte berättar om sina symptom eftersom de är rädda för att framstå som psykiskt sjuka eller dementa. Inte sällan ses dessa patienter initialt på psykiatriska kliniker, och syndromet finns övervägande beskrivet i psykiatrisk litteratur.

En stor del av behandlingen innefattar att lindra patientens oro och informera om tillståndets benigna natur. Som förebyggande åtgärd vore det även önskvärdt att upplysa svagt seende patienter om syndromet, eftersom majoriteten av dem inte känner till tillståndet [16]. På så vis skulle mindre illabefinnande och större trygghet sannolikt kunna uppnås hos patienterna. ○

● Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.

Citera som: *Läkartidningen. 2019;116:FE7L*

REFERENSER

- de Morsier G. Le syndrome de Charles Bonnet: hallucinations visuelles des vieillards sans déficience mentale. *Ann Med Psychol.* 1967;125:677-702.
- Menon GJ, Rahman I, Menon SJ, et al. Complex visual hallucinations in the visually impaired: the Charles Bonnet syndrome. *Surv Ophthalmol.* 2003;48(1):58-72.
- Menon GJ. Complex visual hallucinations in the visually impaired. *Arch Ophthalmol.* 2005;123(3):349-55.
- Vukicevic M, Fitzmaurice K. Butterflies and black lacy patterns: the prevalence and characteristics of Charles Bonnet hallucinations in an Australian population. *Clin Experiment Ophthalmol.* 2008;36(7):659-65.
- Pliskin NH, Kiolbasa TA, Towle VL, et al. Charles Bonnet syndrome: an early marker for dementia? *J Am Geriatr Soc.* 1996;44(9):1055-61.
- Russell G, Harper R, Allen H, et al. Cognitive impairment and Charles Bonnet syndrome: a prospective study. *Int J Geriatr Psychiatry.* 2018;33(1):39-46.
- Nesher R, Nesher G, Epstein E, et al. Charles Bonnet syndrome in glaucoma patients with low vision. *J Glaucoma.* 2001;10(5):396-400.
- Schadlu AP, Schadlu R, Shepherd JB 3rd. Charles Bonnet syndrome: a review. *Curr Opin Ophthalmol.* 2009;20(3):219-22.
- Khan JC, Shahid H, Thurley DA, et al. 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.
- Singh A, Sørensen TL. The prevalence and clinical characteristics of Charles Bonnet Syndrome in Danish patients with neovascular age-related macular degeneration. *Acta Ophthalmol.* 2012;90(5):476-80.
- Shiraishi Y, Terao T, Ibi K, et al. The rarity of Charles Bonnet syndrome. *J Psychiatr Res.* 2004;38(2):207-13.
- Tan CSH, Lim VSY, Ho DYM, et al. Charles Bonnet syndrome in Asian patients in a tertiary ophthalmic centre. *Br J Ophthalmol.* 2004;88(10):1325-9.
- Pang L. Hallucinations experienced by visually impaired: Charles Bonnet syndrome. *Optom Vis Sci.* 2016;93(12):1466-78.
- Cox TM, flytche DH. Negative outcome Charles Bonnet syndrome. *Br J Ophthalmol.* 2014;98(9):1236-9.
- Leandro JE, Beato J, Pedrosa AC, et al. The Charles Bonnet syndrome in patients with neovascular age-related macular degeneration: association with proton pump inhibitors. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2017;58(10):4138-42.
- Singh A, Subhi Y, Sørensen TL. Low awareness of the Charles Bonnet syndrome in patients attending a retinal clinic. *Dan Med J.* 2014;61(2):A4770.

SUMMARY

Complex visual hallucinations in the visually impaired, the Charles Bonnet syndrome

Charles Bonnet syndrome (CBS) is characterised by recurrent, complex and vivid visual hallucinations in the absence of cognitive dysfunction. Individuals with CBS usually maintain insight into the unreal nature of their hallucinatory experiences. There is a strong association between CBS and acquired visual loss and the most commonly described ocular pathology is age-related

macular degeneration. However, CBS has been described in the context of visual impairment due to pathologies anywhere along the visual pathway. It is widely agreed that CBS is an underreported diagnosis caused by patients' reluctance to admit their hallucinatory experience because of fear of being labelled mentally ill. CBS is a diagnosis of exclusion and careful assessment must be made to ensure that other etiologies causing the symptoms are ruled out. Knowledge of CBS is nonetheless important, as it constitutes a benign differential diagnosis to diseases presenting themselves

with visual hallucinations. In many patients the hallucinations generate considerable anxiety aggravated by the lack of awareness of CBS. Thus, a major part of the treatment is careful information about the benign nature of the condition. Optimizing visual function also has beneficial effects on the hallucinations. This is conducted by optical means such as visual aids and the employment of different types of surgical procedures.