

Charles Bonnet syndrom



Mette K.G. Andersen, konst. overlæge, PhD
Kennedy centret, Afdeling for øjensygdomme, Rigshospitalet-Glostrup

Mette K.G. Andersen 1

Rigshospitalet
HovedOrtoCentret

Hvad er Charles Bonnet?



Kortvarige synsindtryk af ting der ikke er virkelige

Adskiller sig fra hallucinationer idet man ved det ikke er virkeligt

Ledsages ikke af indtryk fra andre sanser

Er ikke tegn på demens eller psykisk sygdom

Rigshospitalet
HovedOrtoCentret

Charles Bonnet



Schweizisk filosof og naturalist (familien oprindeligt fra Frankrig)

Var egentlig jurist men meget interesseret i naturvidenskab og særligt insekter og planter

Aftagende syn gjorde at han skiftede retning til filosofi

Beskrev fænomenet i 1760 hos sin 87-årige bedstefar

Rigshospitalet
HovedOrtoCentret

Oprindelig beskrivelse af fænomenet

Synsindtrykkene kan omfatte personer, fugle, vogne, bygninger, tapet, mønstre

Optræder hos svagtseende uden kognitive deficits

Erkendes som 'ikke virkelige'

Forbigående



Kilder:
https://en.wikipedia.org/wiki/Charles_Bonnet
Singh A, Sørensen TL, Charles Bonnet syndrom og visuelle hallucinationer, Ugeskr Læger 2011, 173/1, 47-49

Mette K.G. Andersen 4

Diagnostiske kriterier

Hallucinationerne er typisk:

1. Formede - genkendelige ting
2. Vedvarende eller gentagne
3. Ikke hallucinationer fra andre sanser
4. (Komplekse - ikke bare farver og lignende)

Rigshospitalet
HovedØrtoCentret

Hvad er det der ses?

1. Dyr
2. Dyrelignende billeder
3. Mennesker / ansigter
4. Abstrakte billeder
5. Figurer
6. Mønstre

Kan bevæge sig eller ikke

REGION

Kilder

Santos-Bueso E, Sáenz-Fracés F, Serrador-Gacia M et al. Prevalence and clinical characteristics of Charles Bonnet syndrome in Madrid, Spain. Eur J Ophthalmol (2016) 24:960-63
Christoph SEG, Boden KT, Pütz A et al. Epidemiology and phenomenology of the Charles Bonnet syndrome in low vision patients. Int. Ophthalmol (2024) 44:37
Cox TM, H ffylich D Negative outcome Charles Bonnet syndrome. Br J Ophthalmol. 2014 Sep;98(9):1236-9

Andersen

8

Rigshospitalet
HovedØrtoCentret

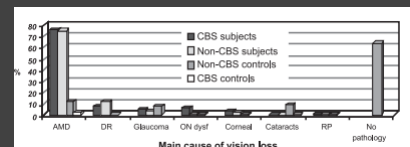
Hvor hyppigt er det?

5,7% – 15% af svagtseende (visus \leq 0.3 Snellen) (Effein et.al, Santos-Bueso et.al.)

26% hvis simple hallucinationer medtages (Christoph et.al)

Optil 34% ved visus \leq 0,5 Snellen og hvis simple hallucinationer medtages (Gilmour et.al.)

Hyppigste årsag til synsnedsættelse er AMD



Guilmor G et.al

Kilder:

Effein HM, Rydy M, Lorenz K et.al. Charles Bonnet's syndrome: not only a condition of the elderly Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 254:1637-1642

Santos-Bueso E, Sáenz-Fracés F, Serrador-Gacia M et.al Prevalence and clinical characteristics of Charles Bonnet syndrome in Madrid, Spain. Eur J Ophthalmol 24:960-63

Christoph SEG, Boden KT, Pütz A et.al. Epidemiology and phenomenology of the Charles Bonnet syndrome in low vision patients. Int. Ophthalmol (2024) 44:375

Gilmour G, Ecgreiber C, Ewing C. An examination of the relationship between low vision and Charles Bonnet syndrome. Can J Ophthalmol 2009 44:49-52

Rigshospitalet
HovedOrtoCentret

Risikofaktorer

Nedsat syn på begge øjne

Alder ?

Social isolation?

50% af respondere (45 pt med CBS) oplevede forværring af visuelle
hallucinationer under pandemien (Jones et.a.l)

Køn?

REGION

Kilder:

Menon G.J, Rahman I, Menon S.J Complex visual hallucinations in the visually impaired: The Charles Bonnet Syndrome. Surv Ophthalmol 2003 Jan-Feb;48(1):58-72

Effein HM, Rydy M, Lorenz K et.al. Charles Bonnet's syndrome: not only a condition of the elderly Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 2016;54:1637-1642

Gordon K. Prevalence of visual hallucinations in a national low vision client population Can J Ophthalmol 2016 Feb;51(1):3-6

Jones L, Ditzel-Finn L, Potts J et.al. Exacerbation og visual hallucinations in Charles Bonnet syndrome due to the social implications of COVID-19. BMJ Open Ophthalmol 2021 Feb 11;6(1)

Mette K.G. Andersen 8

Synsfeltets betydning

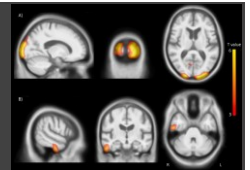
Den danske klassifikation

Synsgrupper	Synsfelter			
	Kategori	Hemianopsi	>10gr og ≤ 20gr	≤ 10 gr
0 Visus > 6/18		↓	↓	↓
A Svagsynethed > 6/60 og ≤ 6/18		↓	↓	↓
B Social blindhed > 1/60 og ≤ 6/60		↓	↓	↓
C Praktisk blindhed >L-P og ≤ 1/60		↓		↓
D Total blindhed (≤ L, -P)				

Et enkelt studie har fundet en højere incidens ved perifær synsfeltspåvirkning hos AMD patienter

Rigshospitalet
HovedOrtoCentret

Hvad er det der (ikke) sker?



Der er strukturelle ændringer i hjernen ved svær synsnedsættelse, primært i synsbarken
Ændringerne lader til at være sammenlignelige hos svagtseende med/uden hallucinationer på MR scanning (Firbank et.a.l)

Der er ikke strukturelle forskelle for forskellige typer af hallucinationer (simple vs. komplekse) (Firbank et.a.l)

Der er ikke fundet biokemiske forskelle (GABA, funktional MRI) (Bridge et.al.)

Kilder:

Firbank MJ, Morgan KD, Collerton D et.al. Investigation of structural brain changes in Charles Bonnet Syndrome. Neuroimage Clin 2022;35:103041
Bridge H, Wylie A, Kay A et.al. Neurochemistry and functional connectivity in the brain of people with Charles Bonnet syndrome. Ther Adv Ophthalmol 2024 Oct15;16:25158414241280201

Hvad er det der sker?

Teoriene bag Charles Bonnet (hørenedsættelse og fantomsmerter)

- Den *irritative* teori: Epilepsilignende spontan hjerneaktivitet
Forskelligartede hallucinationer og fravær af andre symptomer taler i mod
- *Release* teorien: Hjernen genererer konstant aktivitet, sanseindtryk undertrykker spontane 'udladninger'
Bygger på forsøg med kortvarigt afblænding af synsindtryk
- *Deafferentation* teorien: Øget spontan aktivitet som følge af tab af feedforward inhibition ved intakte sanseinput

Kilder:

Baffour-Awuah KA, Bridge H, Engward H et al. The missing pieces: an investigation into parallels between Charles Bonnet, phantom limb and tinnitus syndromes. *Theor Adv Ophthalmol.* 2024 Dec 6;16:25:2515841424130265

Mette K.G. Andersen

11

Rigshospitalet
HovedOrtoCentret

Hvad er det der sker?

Deafferentation: Nedsat sensorisk input fører til nedsat tærskel for aktivering af hjerneområder

SPECT studier: Hypoperfusion occipitalt ved hallucinationer

Funktionelle MRI studier: Øget hjerneaktivitet i områder sv.t. hallucinationernes indhold

EEG AMD studie: Patienter som har oplevet hallucinationer har øget aktivitet i synscortex sammenlignet med raske og patienter som ikke oplever det.

Ingen forskel på grupperne ved stimulation af det perifære synsfelt

REGION

Kilder:

Marschall TM, Brederoo SG, Curcio-Blake B et al. Deafferentation as a cause of hallucinations. *Curr Opin Psychiatry*. 2020 May;33(3):206-211
Painter DR, Dwyer MF, Kamke MR. Stimulus-Driven cortical hyperexcitability in individuals with Charles Bonnet hallucination. *Curre Biol* 2018 Nov 5;28(21):3475-3480

Mette K.G. Andersen

12

Rigshospitalet
HovedOrtoCentret

Hvad er det der sker?

Teori:

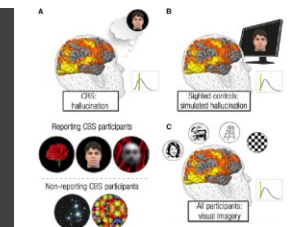
Hjernerceller som ikke modtager signal udefra leder til øget spontan hjerneaktivitet

Studie indikerer:

Hallucinationer er internt genereret og opstår spontant

Charles Bonnet syndrom involverer hele det cerebrale visuelle system

Visuelle hallucinationer forudgås af en build-up af neural aktivitet i de 'første' hjerneområder
(ikke nedsat aktivitet som ved demens)



Kilder:
Hahamy A, Wilf M, Rosin B et.al. How do the blind 'see' ? The role of spontaneous brain activity in self-generated perception. Brain 2021 Feb 12;144(1):340-353

Mette K.G. Andersen 13

Hvad er det der sker?

Deafferentationsteorien:

Nedsat sensorisk input fører til nedsat tærskel for aktivering af hjerneområder

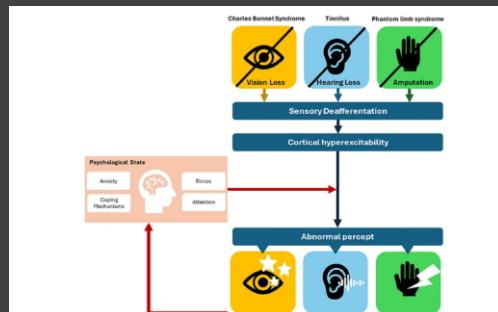


Figure 1. Representation of the factors influencing the development and persistence of Charles Bonnet Syndrome, phantom limb syndrome and tinnitus.
Billede fra Baffour-Awuah et al.

Kilder:

Marshall TM, Brederoo SG, Curcio-Blake B et al. Deafferentiation as a cause of hallucinations. *Curr Opin Psychiatry*. 2020 May;33(3):206-211

Baffour-Awuah KA, Bridge H, Engward H et al. The missing pieces: an investigation into parallels between Charles Bonnet, phantom limb and tinnitus syndromes. *Ther Adv Ophthalmol*. 2024 Dec 6;16:25:251

Mette K.G. Andersen

14

Ikke kun øjensygdomme?

Beskrevet cases hvor:

- Charles Bonnet (i form af blomster og frugter) optræder ved blodprop i hjernens synsbaner.
- Børn og hockey scener efter traumatisk hjerneskade
- Kan også være tegn på epilepsi

Legende børn, bygninger med store vinduer ved occipitalt infarkt med EEG verificeret epilepsi, responderer på behandling

Rigshospitalet
HovedØrtoCentret

Ét eller begge øjne?

Er beskrevet ved synstab på det ene øje

Men det er formentlig sjældent (9 beskrevne cases)

I 7 af de 9 cases var hallucinationerne forbigående



FIGURE 2 Patient's graphic depiction of kingfisher hallucination.

Charles Bonnet påvirker livskvaliteten

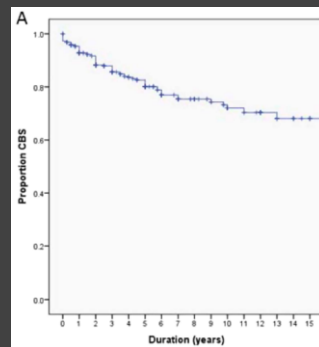
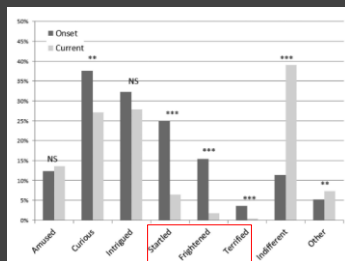
Et stort engelsk studie på >1200 spørgeskemabesvarelser fandt at:

39% havde hallucinationer

38% af dem fandt dem 'fear-inducing' til at starte med (8% senere)

Påvirkede daglige aktiviteter hos 46%

88% havde haft hallucinationer i ≥ 2 år



Kilder:
Cox TM. H ffytch D Negative outcome Charles Bonnet syndrome. Br J Ophthalmol. 2014 Sep;98(9):1236-9

K.G. Andersen 17

Rigshospitalet
HovedOrtoCentret

Charles Bonnet påvirker livskvaliteten

Negative outcome (fairly negative/very negative effect) CBS associeret med:

Lang varighed af og hyppige hallucinationer

Fear-inducing start

Påvirkning af aktiviteter

At henføre fænomenet til mental sygdom

Ikke associeret med:

Varigheden af tilstanden

Type/indhold af hallucinationerne

At henføre fænomenet til synsnedsættelse

Charles Bonnet påvirker livskvaliteten

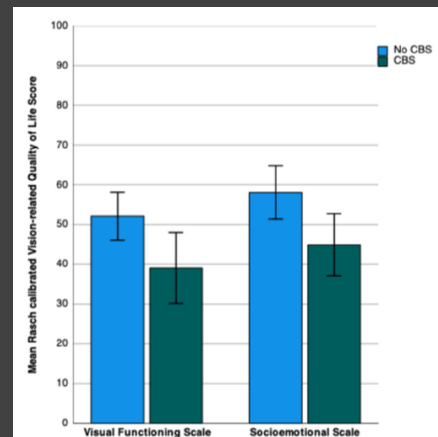
- Kun 7% havde *ikke* fortalt nogen om hallucinationerne
- 47% havde snakket med en sundhedsperson, men i 1/3 af disse tilfælde var sundhedspersonen usikker/ubekendt med diagnosen
- 67% kendte ikke til fænomenet ved symptomdebut, 50% af disse tilskrev det synstabet
- 63% var lettede over at få information om fænomenet

Rigshospitalet
HovedOrtoCentret

Charles Bonnet påvirker livskvaliteten

Dansk/svensk spørgeskemaundersøgelse med kontrolgruppe:

Signifikant lavere vision related QoL hos glaukopatienter med Charles Bonnet vs. uden



Kilder:
Randeblad P, Singh A, Peters D. Charles Bonnet syndrome adversely affects Vision Related Quality of life in patients with glaucoma. Ophthalmol glaucoma
2024 Jan-Feb;7(1):30-36

Mette K.G. Andersen 20

Rigshospitalet
HovedOrtoCentret

Findes der en behandling?

Ikke større studier på medicinsk behandling

Psykofarmaka og epilepsimedicin er forsøgt med varierende resultater

Information om tilstanden er vigtig



Kilder:

Schadlu AP, Schadlu R, Shepherd JB III. Charles Bonnet syndrome: a review. *Curr Opin Ophthalmol* 2009;20:219-22

Issa BA, Yussuf AD Charles Bonnet syndrome, management with simple behavioral technique *J Neurosci Rural Pract.* 2013 Jan;4(1):63-5

Mette K.G. Andersen

21

Sammenfatning

- Charles Bonnet er visuelle hallucinationer ved svær synsnedsættelse

Erkendes som uvirkelige

Ledsages ikke af andre sanseindtryk

- Hyppigheden varierer men kan være op mod 40%
- Skyldes formentlig at nedsat synsinput sænker tærsklen for spontan hjerneaktivitet i synsbanerne
- Påvirker livskvaliteten
- Der er ingen behandling
- Vigtigt at informere om tilstanden

Rigshospitalet
HovedOrtoCentret

Spørgsmål



Mette K.G. Andersen 23