

Bilateral Anterior İskemik Optik Nöropati ile İlişkili Charles Bonnet Sendromu*

Charles Bonnet Syndrome Associated with Bilateral Anterior İschemic Optic Neuropathy

Özge GÜNGÖR¹, Defne KALAYCI², Mualla ŞAHİN³, Nagehan ORHAN¹, Hikmet HASİRİPİ⁴

ÖZET

Amaç: Charles Bonnet sendromu (CBS) ilk kez 1769'da İsviçreli bir filozof olan Charles Bonnet tarafından tarif edilmiştir. Bonnet'in büyük babası Charles Lullin, katarakt cerrahisi geçirdikten 11 yıl sonra 89 yaşındayken hiçbir psikopatoloji saptanmadan canlı görsel halüsinasyonlar görmeye başlamıştır. İlginç olan nokta ise daha sonra Charles Bonnet'in kendisinde de görme kusuru oluşmuş ve sonrasında benzer belirtiler ortaya çıkmıştır. Bu duruma ilk olarak De Morsier 1938'de Charles Bonnet sendromu adını vermiştir. Etiyolojisinde azalmış görme yeteneği sonrasında uyarıcı eksikliği, serebral fonksiyon bozukluğu ve sosyal izolasyon gibi çeşitli faktörlerin etkisi olduğu düşünülmektedir. Sağ gözdeki nonarteritik anterior iskemik optik nöropati (NAION) nedeniyle izlediğimiz hastanın ikinci ay kontrolünde sol gözde de NAION gelişmesi sonrasında canlı görsel halüsinasyonlar tarif etmesi sonucunda olgunun CBS olabileceği düşünülmüştür.

Anahtar Kelimeler: Charles Bonnet Sendromu, görsel halüsinasyon.

SUMMARY

Purpose: In 1769, the Swiss naturalist and philosopher Charles Bonnet for the first time described a syndrome which he had observed in his grandfather who had vivid visual hallucinations after cataract surgery. Interestingly Charles Bonnet himself also developed similar symptoms following visual impairment in his later years. The syndrome was later named as 'Charles Bonnet syndrome' (CBS) by De Morsier in 1938. It is characterised by complex visual hallucinations in visually impaired patients which are recognised as unreal. Lack of stimulus, cerebral functional pathology and social isolation are thought to be among the etiological factors. In this report we evaluated a patient who observed Charles Bonnet syndrome after bilateral anterior ischemic optic neuropathy.

Key Words: Charles Bonnet Syndrome, visual hallucinations.

Ret - Vit 2005; 13 : 157-159

Geliş Tarih : 07/07/2004

Kabul Tarihi : 20/10/2004

Received : July 07, 2004

Accepted : October 20, 2004

- * XIII. Asya-Afrika Oftalmoloji Kongresinde poster olarak sunulmuştur.
1- Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hast. (ANEAH) 3. Göz Kliniği, Ankara, Asist. Dr.
2- ANEAH 3. Göz Kliniği, Ankara, Doç. Dr.
3- ANEAH 3. Göz Kliniği, Ankara, Uzm. Dr.
4- ANEAH 3. Göz Kliniği Şefi, Ankara, Uzm. Dr.

- 1- M.D., Ankara Numune Education and Research Hospital 3. Eye Clinic Sıhhiye/Ankara GÜNGÖR Ö., ophozge@yahoo.com
Ankara Atatürk Education and Research Hospital 1. Eye Clinic Bilkent/Ankara ORHAN N., orhannagihan@yahoo.com
2- M.D. Associate Professor, Ankara Numune Education and Research Hospital 3. Eye Clinic Sıhhiye /Ankara KALAYCI D., defnekalayci@hotmail.com
3- M.D., Ankara Numune Education and Research Hospital 3. Eye Clinic Sıhhiye/Ankara HAMURCU M. Ş., hamurcu2003@yahoo.com
4- M.D., Ankara Numune Education and Research Hospital 3. Eye Clinic Sıhhiye/Ankara HASİRİPİ H.,

Correspondence: M.D. Özge GÜNGÖR

Ankara Numune Education and Research Hospital 3. Eye Clinic Sıhhiye/Ankara

GİRİŞ

Görme keskinliğinin azalması sonucu ortaya çıkan ve herhangi bir psikopatolojinin eşlik etmediği görsel halüsinasyonlar ilk kez 1769'da İsviçreli bir filozof olan Charles Bonnet tarafından tarif edilmiştir. Bonnet'in büyük babası Charles Lullin, katarakt cerrahisi geçirdikten 11 yıl sonra 89 yaşındayken mental ve kognitif fonksiyonlarında hiçbir patoloji saptanmadan canlı görsel halüsinasyonlar görmeye başlamıştır. Bu duruma ilk olarak De Morsier 1938'de Charles Bonnet sendromu adını vermiştir.

Prevalansı bir çalışmada yaşlı popülasyonda %11 gibi yüksek olduğu bildirilen bu sendromun sorgulanmadığı takdirde hastalarca mental bozukluk olarak algılanabileceği kaygısıyla yakınma olarak dile getirilmediği vurgulanmaktadır. Bu tür semptomların özellikle görme kaybı olan yaşlı hastalarda sorgulanması ve tanı konursa hastalara mental bozukluklarının olmadığı yönünde eğitim ve desteğin halüsinasyonlarının kaybolması, iyileşmesi veya en azından hastaların endişelerinin ortadan kaldırılması açısından önem taşımaktadır.

Bu makalede bilateral ardışık nonarteritik iskemik optik nöropati sonrasında görsel halüsinasyonlar tarif eden bir olgu sunulmuştur.

OLGU

Yetmiş üç yaşında erkek hasta sağ gözünde 1 ay önce başlayan ani görme kaybı yakınmasıyla kliniğimize başvurdu. İlk muayenesinde sağ gözde görme keskinliği 2 metreden parmak sayma, sol gözde 0,5 seviyesinde idi. Bilateral ön segment muayenesi ve göz içi basınçları normaldi. Sağda rölatif afferent pupil defekti mevcuttu. Fundus muayenesinde sağda papilla nazalde ödemli, temporalde soluk, makula doğal ve bilateral diffüz olarak arteriollerde incelleme ve damarlarda bası belirtisi mevcuttu. Solda arteriollerde difüz incelleme ve bası belirtisi dışında bulgusu yoktu. Hasta 5 yıldır hipertansiyon ve kalp hastalığı (ritm bozukluğu) nedeniyle sürekli ilaç tedavisi kullanıyordu. Rutin tetkiklerinden sedimentasyon, tam kan ve biyokimya değerleri normal bulundu. Kranial komputarize tomografide minimal serebral atrofi saptandı. Karotis arter renkli doppler incelemesinde bilateral karotis arterleri normaldi. Hastaya nonarteritik anterior iskemik optik nöropati (NAİON) tanısı konarak profilaktik asetil salisilik asit 100 mg/gün başlandı. İki ay sonraki kontrolünde hasta sol gözde de görmesinin azaldığını ifade etti. Yapılan muayenesinde sağda görme keskinliği 0.1'e çıkmış, solda ise 0.1 seviyesine düşmüştü. Sağda fundus muayenesinde optik atrofi, solda optik diskte ödem ve makulada yarım star formasyonu gözlemlendi. Bir ay sonraki kontrol muayenesinde hasta canlı görsel halüsinasyonlar tanımladı. İnsanların yüzlerine baktığında ağızlarının yamulduğunu, dişlerinin büyüdüğünü (prosometamorfopsi), duvarda eski ayetler gördüğünü ancak bunların bir kelimesini bile okuyamadan kaybolduklarını, büyük dişli yılanlar, yukarı doğru hareket eden çiçekler, masanın üstünde hızla yürüyen böcekler gördüğünü söyledi. Hasta bunlardan

bahsederken gülümsüyordu ve bunların gerçek olmadığını bildiğini ifade etti. Yapılan psikiyatri konsültasyonu sonucunda hastada demans olmadığı, gerçeği değerlendirmesinin normal olduğu tespit edildi. Bunu doğrular biçimde Mini-Mental test skoru 26 idi. Hastanın sol gözünde akut NAİON olduğu düşünüldü ve beraberinde CBS tanısı kondu. Hasta bu dönemde psikolojik açıdan rahatlamak için 3-4 aylık tatile gitti. Bu süre içinde halüsinasyonları kendiliğinden kayboldu. Hastanın yapılan son muayenesinde görme keskinliği sağ gözde 0.05 ve sol gözde 0.1 seviyesindeydi. Fundus muayenesinde sağda ve solda düz optik atrofi, solda makuler star formasyonunda gerileme ve premakuler epiretinal membran mevcuttu.

TARTIŞMA

İlk kez 1938'de De Morsier tarafından CBS olarak adlandırılmasından sonra klinik özellikleri birçok yayında tartışılmıştır¹⁻⁵. 1989'da Gold ve Rabins tanı kriterlerini kompleks, şekilli, canlı, persistan yada tekrarlayıcı ve stereotip (hep aynı şekilde) halüsinasyonların varlığı, içgörünün tamamen ya da kısmen korunması, primer ve sekonder delüzyonların yokluğu, kognitif fonksiyonların yerinde olması, diğer mental bozuklukların olmaması olarak tanımlanmıştır. Ancak Teunisse ve ark. halüsinasyonların stereotipik özelliğinin tanı için şart olmadığını bildirmişlerdir¹.

CBS literatürde en sık yaşlı hastalarda bildirilmekle birlikte genç erişkinlerde ve çocuklarda da bildirilmiştir²⁻⁷. Birçok yayında sendromun görme azalması sonrası oluştuğu bildirilmişse de bu ilişkinin zorunlu olmadığını gösteren yayınlarda mevcuttur¹⁻⁵. 1995'te Teunisse ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada en iyi gören gözde 0.3 altında görme keskinliğinin bu sendromun gelişmesi için bir risk faktörü oluşturduğu bildirilmiştir. Bu çalışmadaki bir hastada da tek taraflı ciddi görme azalması olan bir hastada da CBS gözlenmiştir. Ama bu durumun çok nadir olduğu bilinmektedir¹. Yaşa bağlı makula dejeneransı (YBMD), optik nörit, retinitis pigmentosa, multiple skleroz, koroideremi, glokom, katarakt, kon distrofisi gibi durumlarla ilişkili CBS vakaları bildirilmiştir⁶. Sendromun alta yatan hastalıktan çok düşük görme keskinliği ile ilişkili olduğu bildirilmektedir. 1994'e kadar yapılan çeşitli küçük serili çalışmalarda prevalansı %1-2 arası bildirilmekle birlikte 1994'te Teunisse ve arkadaşlarının yaptığı geniş serili çalışmada yaşlı popülasyonda %11 olarak bildirilmiştir¹. Bazı yayınlarda kadın predominansı gösterilmişse de birlikte genellikle cinsiyet farklılığı gözlenmemektedir^{1,8}.

Halüsinasyonlar insanlar, hayvanlar, yapılar, sabit veya hareketli olabilen sahneler olabilmektedir. Bazı yayınlarda hastalarda işitsel halüsinasyonlar da gözlenmiştir¹⁴. Bu özelliklerin yanında halüsinasyonlardaki görüntülerin gerçek hayattan daha ayrıntılı olduğu, yüz görüntülerinde gözlerin ve ağızın diğer hatlardan daha belirgin olduğu (prosopometamorfopsia) tarif edilmiştir. Hastanın halüsinasyonlara kişisel bir anlam yüklememesi ve gerçek olmadığını bilmesi önemli ayırıcı tanı kriterlerindedir. Karanlık,

sosyal izolasyon olduğu durumlar halüsinasyonları tetikleyebilir. Halüsinasyonların epizotik, periodik, kontinü olmak üzere 3 tipi tanımlanmıştır². En nadir tipi epizotik tiptir. Bu tipte halüsinasyonlar 3 gün ile 3 ay arası devam eder, periodik tipte birkaç aylık remisyon dönemleri mevcuttur.

Olgumuzdaki halüsinasyonlar Rabin ve Gold kriterlerine uygun şekilde stereotipik özelliktedir. Olgumuzun tarif ettiği yılan görüntülerinde dişlerin çok büyük ve belirgin olması yani prosopometamorfopsia dikkati çekmektedir. Halüsinasyonlar dört ay sonunda tamamen ortadan kalktığından sürekliliğe göre sınıflandırıldığında olgumuz en nadir görülen epizodik tipte (3 gün-3 ay süren tip) uyumludur.

CBS'deki görsel halüsinasyonların mekanizmasını açıklamak için birçok teori geliştirilmiştir. Etiyolojisi hala tam olarak bilinmemektedir¹⁻⁷. En çok kabul gören hipotez Cogan'ın 1973'te öne sürdüğü görme azalmasının oküler ve optik sinir lezyonu nedeniyle az gören hastalardaki görsel halüsinasyonlara katkıda bulunduğudur. Cogan'ın hipotezi 1962'de West tarafından bildirilen 'algısal salınım teorisi'ne benzerdir. Bu teoriye göre alginın azalması, yüksek kortikal merkezlerin süpresyonunun azalmasına ve genellikle inhibe olmuş durumdaki algısal yolların serbestleşmesine neden olur.

Cogan ayrıca yaşlanmanın da bu kortikal merkezlerin disinhibisyonuna katkıda bulunduğunu belirtmiştir. 1982'de Berrios ve Book tarafından geliştirilen 'deafferantasyon-durumu' teorisine göre azalan duyu ve/veya görme, fantom ağrı sendromunda olduğu gibi intraserebral algıları stimüle eder. 1987'de Rosenbaum körlüğe bağlı azalmış normal afferent stimulus nedeniyle görsel asosiasyon korteksinden spontan hücre deşarjı olduğunu belirtmiş ve 'irritable korteks' tanımını yapmıştır. Bu teori daha sonra 1991'de Schultz ve Melzack tarafından da kabul görmüştür (sensory deprivasyon). Çoğu CBS hastası sosyal izolasyon halindedir. Bu durum görsel duyu kaybı fenomenini kuvvetlendirmektedir. Olgumuzda ileri yaş ve bilateral görme kaybı hazırlayıcı faktörleri oluşturmaktadır. Sosyal izolasyon ve terkedilme gibi faktörlerin olgumuzda bulunmamasının yanında sosyal desteğin bu olguda oldukça iyi olduğu dikkati çekmiştir. Halüsinasyonların nadir görüldüğü şekilde kısa zamanda sonlanmasında hastanın yakın çevresi ile sosyal ilişkilerinin kuvvetli olmasının rol oynadığı düşünülebilir.

Ayrırcı tanısında deliryum ve çeşitli durumların sonucu gözlenebilen izole görsel halüsinasyonlar düşünülmelidir. Fotofobi olarak adlandırılan bazen belirgin sahnesel karakterde olabileceği de sıklıkla şekilsiz renkli hareketli görüntüler epilepsi hastalarında da görülebilir. Benzer şekilde serebral infarktlerden sonra veya migren atağı öncesinde de görülebilir. Görsel halüsinasyonlar homonim hemianopsi gibi oftalmolojik bulgularla ilişkili olarak veya glokom gibi optik sinir aksonlarının ve retina gangliyon hücrelerinin harap olduğu durumlarda da gözlenebilirler². Mini-mental test skoru demansa bağlı halüsinasyonların ayrırcı tanısında anlamlı bulunmuştur (Normal değeri yaklaşık 14)⁵.

Kataraktın cerrahisi, koroid neovasküler membranın laser fotokoagülasyon ile tedavisi, temporal arteritin prednisolon ile tedavisi gibi altta yatan hastalığın tedavi edilmesi sonrasında anlamlı semptomatik iyileşmenin olduğunu gösteren yayınlar mevcuttur². Tedavisinde hastaya mental bozukluğunun olmadığı yönünde verilen eğitim ve desteklendirme çoğu olguda yeterli olmaktadır^{9,10}. Medikal tedavide antiepileptiklerin, Karbamezepin ve Melperon gibi antipsikotik ilaçların denendiği çalışmalar mevcuttur^{2,9,11,12}. Medikal tedavilerin çok büyük etkinliği gösterilmemekle birlikte Karbamezepinin etkili olduğu yönünde birkaç çalışma mevcuttur^{2,12,13}. Prevalansı bir çalışmada yaşlı popülasyonda %11 gibi yüksek olduğu bildirilen bu sendromun sorgulanmadığı takdirde hastalarca mental bozukluk olarak algılanabileceği kaygısıyla yakınma olarak dile getirilmediği vurgulanmaktadır².

Bizim hastamızda hastalığın akut döneminden sonra kısmen artan görme seviyesi semptomların düzelmesine neden olmuş olabilir. Halüsinasyonlar hastaya çok rahatsızlık vermediği ve kısa sürdüğü için biz hastamızı tedavisiz izledik. Bu tür semptomların özellikle görme kaybı olan yaşlı hastalarda sorgulanması ve tanı konursa hastalara mental bozukluklarının olmadığı yönünde eğitim ve desteğin halüsinasyonlarının kaybolması, iyileşmesi veya en azından hastaların endişelerinin ortadan kaldırılması açısından önem taşımaktadır.

KAYNAKLAR

1. Teunisse RJ, Cruysberg JRM, Verbeek A, et al.: The Charles Bonnet Syndrome: A Large Prospective Study in the Netherlands. *Br J Psychiatry* 1995; 166; 254-257.
2. Batra A, Bartels M, Wormstall H. Therapeutic options in Charles Bonnet syndrome. *Acta Psychiatr Scand* 1997; 96:129-133.
3. Teunisse RJ, Zitman FG, Raes DCM.: Clinical Evaluation of 14 Patients With the Charles Bonnet Syndrome (Isolated Visual Hallucinations). *Comprehensive Psychiatry* 1994; 35: 70-75.
4. Fernandez A, Lichtsheim G, Vieweg VR.:The Charles Bonnet Syndrome: A Review. *The J Nerv Ment Dis* 1997;185:195-200.
5. Schultz G, Melzack R.: Visual Hallucinations and Mental State:A Study of 14 Charles Bonnet Syndrome Hallucinators. *J Nerv Ment Dis* 1993; 181: 639-643.
6. Brown GC, Murphy RP: Visual Symptoms Associated With Choroidal Neovascularization, Photopsias and the Charles Bonnet Syndrome. *Arch Ophthalmol.* 1992;110: 1251-1256.
7. Mewasingh LD, Kornreich C, Christiaens F, et al.: Pediatric Phantom Vision (Charles Bonnet Syndrome). *Pediatr Neurol* 2002; 26:143-145.
8. O'Reilly R, Chamberlaine C.: Charles Bonnet Syndrome: Incidence and Demographic and Clinical Features. *Can J Psychiatry* 1996; 41: 259-260.
9. Yat-Yuk Fong S, Yun-Kwork Wing.: Charles Bonnet syndrome with major depression in a Chinese middle-aged man. *Australian and New Zealand Journal of Psychiatry* 1997; 31:769-771.
10. Tatlıpınar S, Kadayıfçılar S, Eldem B.: Charles Bonnet Sendromu. *T Off Gaz* 2000; 30: 301-303.
11. Rovner BW.: The Charles Bonnet syndrome. *Geriatrics* 2002; 57: 45-46.
12. Chaudhuri A.: Charles Bonnet syndrome :an example of cortical dissociation syndrome affecting vision? *J Neurosurg Psychiatry* 2000; 69: 692-709 .
13. Chen C, Lin SF, Chong MY.: Charles Bonnet Syndrome and Multiple Sclerosis. *Am J Psychiatry* 2001;158:1158-1159
14. Fisman M.: Musical Hallucinations: Report of Two Unusual Cases. *Can J Psychiatry* 1991; 36: 609-610.