

Het syndroom van Charles Bonnet en dementie

E. DE BAERDEMAEKER, F. BOUCKAERT, H. D'HAENEN†

SAMENVATTING Een 83-jarige vrouw met visusstormissen werd opgenomen met complexe visuele hallucinaties. De klinische presentatie deed denken aan het syndroom van Charles Bonnet. Aan de hand van de gevalsbeschrijving wordt dieper ingegaan op de relatie tussen dit syndroom en dementie en de verschillende visies hierop.

[TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE 51(2009)3, 189-193]

TREFWOORDEN cognitieve disfunctie, dementie, syndroom van Charles Bonnet

Wanneer visuele hallucinaties voor het eerst op latere leeftijd optreden, moeten verschillende diagnoses in overweging worden genomen, zoals tabel 1 laat zien. Bij de oudere patiënt met als enig symptoom complexe visuele hallucinaties (CVH) en aanwezig ziekte-inzicht wordt vaak meteen aan het syndroom van Charles Bonnet (CBS) gedacht. De term 'syndroom van Charles Bonnet' werd geïntroduceerd door De Morsier in 1936 en verwijst naar de Geneefse filosoof Charles Bonnet (1720-1793). Bonnet constateerde CVH bij mensen zonder neurologische of psychiatrische aandoeningen, die inzicht hadden in de onechtheid van hun hallucinaties. Hij beschreef deze hallucinaties voor het eerst bij zijn slechtiende grootvader in 1760 (Terao 2007).

CBS is een syndroom waarover veel onduidelijkheid bestaat. Er is geen consensus over de diagnostische criteria, noch over de verplichte inclusie van visusaandoeningen en exclusie van cognitieve problemen, noch over de vereiste aanwezigheid van volledig ziekte-inzicht en de afwezigheid van andere psychotische symptomen (Holroyd e.a. 1994; Shiraishi e.a. 2004). Er zijn verschillende hypothesen over de pathofysiologische en neurobiologische aspecten (Ffytche 2007; Menon e.a. 2003; Plummer e.a. 2007). Over de medicamenteuze behandeling is geen gecontroleerd dubbelblind

onderzoek voorhanden.

Aan de hand van een gevalsbeschrijving wordt in dit artikel dieper ingegaan op de moeilijke differentiële diagnose van CVH, die leidt tot het onderzoeken van de relatie tussen het CBS en dementie.

GEVALSBESCHRIJVING

Een 83-jarige slechtiende vrouw werd door de huisarts naar het ziekenhuis verwezen voor onderzoek van haar mentale toestand. Patiënte had sinds een halfjaar CVH. Zij zag in het schemerdonker of wanneer zij alleen was groepen onbeweeglijke mensen (dwergen, gehandicapte mensen en vrouwen met baarden). Zij zag de beelden drie- à viermaal per week en telkens gedurende tien tot vijftien minuten. Zij had kritiek op deze hallucinaties en twijfelde aan de realiteit van de beelden. De hallucinaties maakten haar niet angstig, ze was eerder verbaasd. Er waren geen andere zintuiglijke hallucinaties. Een eerste onderzoek toonde verder een normaal bewustzijn, een normaal oriëntatievermogen en een normale aandacht en concentratie. Er waren geen inprentingsstoornissen noch andere geheugenstoornissen. Het beoordelingsvermogen en werkgeheugen leken intact. Denkstoornissen werden niet opge-

TABEL 1 Differentiële diagnose bij complexe visuele hallucinaties op basis van de literatuur

Sensorische deprivatie, rouw
Hypnagoge of hypnopompe hallucinaties (bij het inslapen of het wakker worden)
Toxische of metabole aandoeningen
Delirium
Psychedelische drugs of geneesmiddelen
Idiopathische psychiatrische stoornis
Neurologische aandoeningen:
pedunculaire hallucinaties
dementie (met lewy-lichaampjes of alzheimerdementie)
ziekte van Parkinson
migraine-coma, narcolepsie, focale epilepsie
vasculaire afwijkingen of tumoren van de occipitale kwab, cerebrale traumata, intracranieële hypertensie
Syndroom van Charles Bonnet

merkt; het discours was coherent. Stemming en affect waren normaal. Patiënte sliep goed, mits zij 2 mg lormetazepam had ingenomen. Zij nam geen andere geneesmiddelen. Er werden geen extrapiramidale symptomen waargenomen.

Op somatisch gebied had patiënte aan beide ogen vergevorderd kerncataract met zeer slecht zicht (er was geen bepaling van het gezichtsvermogen gedaan), zij leed aan hardhorendheid en zij was slecht ter been als gevolg van een slecht geheelde femurfractuur.

De ontwikkeling en het latere leven van patiënte waren zonder problemen verlopen. Zij had tot zestigjarige leeftijd gewerkt. Veertig jaar geleden was haar echtgenoot overleden; sindsdien woonde zij alleen. Er waren geen familiale psychiatrische antecedenten.

Fysiek onderzoek toonde oedeem aan van de onderste ledematen door hypoproteïnemie of veneuze insufficiëntie (cardiale oorzaak werd uitgesloten). Bloedonderzoek toonde hypoproteïnemie en vitamine B₁₂-tekort aan (vitaminesupplementen werden gegeven). Een eeg toonde een weinig reactief basisritme, zonder verdere afwijkingen. Structureel beeldvormend onderzoek van de hersenen toonde op de computertomografie (CT)-scan periventriculaire leukoaraiose en corticosubcorticale en cerebellaire atrofie, en op kern-

spinresonantietomografie (NMR) belangrijke atrofie supra- en infratentorieel en multiple witte stofletsels vermoedelijk op vasculaire basis. Functioneel beeldvormend onderzoek (single photon-emissiecomputertomografie; SPECT) toonde sterk verminderde tracerdistributie frontaal en pariëtaal rechts.

Uit cognitief testonderzoek bleken er onvoldoende aanwijzingen voor een dementieel proces, hoewel de tests soms limietwaarden toonden (de score op de Modified Mini-Mental State Examination was 65/85 en die op de Cambridge Cognitive Examination was 43/75, rekening houdend met de visuele beperkingen van patiënte). Er was geen sprake van echte uitval, wel van achteruitgang van verbaal geheugen, leervermogen, abstract denken en vloeiend taalgebruik. De visuele functies konden niet worden beoordeeld door de visuele beperkingen.

In het begin van de ziekenhuisopname meldde patiënte nog CVH (ze zag vrouwen met snorren). Ook paranoïde waanachtige ideeën waren aanwezig (zij dacht dat er zaken uit haar kamer werden gestolen, maar zij stond open voor correctie). Er werd de eerste nachten ook desoriëntatie (in tijd en ruimte) gerapporteerd. Behandeling met risperidon 1 mg per dag werd gestart. Na een tiental dagen waren deze symptomen verdwenen.

Gezien haar motorische en sensorische beperkingen en de sociale isolatie van patiënte werd plaatsing in een verpleeghuis geregeld. Een cataractextractie werd geadviseerd. Patiënte verliet het ziekenhuis in goede algemene toestand, zonder psychotische symptomen.

BESPREKING

De klinische presentatie (pathognomonische CVH, beperkt zicht, weinig argumenten voor een neurologische of psychiatrische aandoening) wees in de richting van CBS. Er waren ook argumenten voor een neurodegeneratieve aandoening (de resultaten van het cognitief en beeldvormend onderzoek, waanachtige ideeën), bijvoorbeeld

voor een vroeg stadium van dementie met lewylichaampjes (recidiverende visuele hallucinaties duidelijk en gedetailleerd in vorm), maar er waren ook argumenten die tegen deze laatste diagnose pleitten (vooral het ontbreken van parkinsonisme en aandachtsstoornissen, en de afwezigheid van bijwerkingen op risperidon) (Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO 2005; McKeith e.a. 2005).

Methode

Besloten werd een literatuuronderzoek uit te voeren om de plaats van CBS ten opzichte van dementie te onderzoeken. In de databases Web of Science en PubMed (van 1967 tot en met 2007) werd naar relevante artikelen gezocht met behulp van de zoekterm 'Charles Bonnet (syndrome)', achtereenvolgens gecombineerd met 'dementia' en 'cognitive dysfunction'. Dit leverde 35 Engelstalige artikelen op. Verdere selectie vond plaats op basis van titelinhoud en citatiegraad, en ook interessante referenties werden nagelezen. Uiteindelijk bleven er 27 artikelen over.

Resultaten

Blijkbaar vinden veel auteurs dat de term 'syndroom van Charles Bonnet (CBS)' gereserveerd moet blijven voor mensen die lijden aan CVH, maar geen psychiatrische of neurologische dan wel neurodegeneratieve aandoening vertonen. Dit is CBS zoals door De Morsier (1967) gedefinieerd (echt of *true* CBS). Deze auteurs zijn mettertijd de samenhang met visusstoornissen gaan benadrukken. Zij beschouwen aanwezig ziekte-inzicht, het klinisch ontbreken van ernstige geheugenproblemen en een goede score op de Mini-Mental State Examination als voldoende bewijs dat CBS losstaat van dementie (Berrios & Brook 1982; Damas-Mora e.a. 1982; Hedges 2007; Schultz & Melzack 1993; Teunisse 1997, 2002; Teunisse e.a. 1996, 1998).

Daartegenover staat de onderzoeksgroep van Pliskin e.a. (1996), die CBS ziet als een vroeg stadium van dementie met altijd minstens subklini-

sche neuropsychologische veranderingen. Zij wijst op onvoldoende onderzoek naar de cognitieve toestand in veel gevalbeschrijvingen over CBS: er worden vaak screeningsinstrumenten gebruikt die niet sensitief zijn voor de vroege stadia van dementie, waardoor men mogelijk cognitieve problemen niet opmerkt. Daarnaast openbaart zich bij veel patiënten bij wie aanvankelijk 'echt CBS' wordt gediagnosticeerd, na maanden of jaren toch dementie (Cole 1992; Crystal e.a. 1988; Gold & Rabins 1989). CVH kunnen inderdaad een eerste symptoom van dementie zijn, zich manifesterend vóór de cognitieve disfunctie (Beats 1989; Crystal e.a. 1988; Haddad & Benbow 1992; Terao & Collinson 2000). Bovendien kunnen subtiele neurologische symptomen of episodische bewustzijnsvermindering, indicatoren van een organische hersenaandoening, over het hoofd worden gezien of moeilijk retrospectief te achterhalen zijn.

Een derde groep auteurs onderscheidt 'echt CBS' van 'CBS-plus'. Onder 'CBS-plus' wordt de samenhang van CVH met psychiatrische aandoeningen (zoals een paranoïde waanstoornis) of neurologische comorbiditeit (zoals dementie) verstaan (Ball 1995; Howard & Levy 1994). Zij stellen dat er bij de meerderheid van de patiënten met CBS samenhangende neurologische en psychiatrische aandoeningen aanwezig zijn en dat er vaak slechts beperkt ziekte-inzicht of een sterke emotionele reactie op de ervaringen is.

Nog anderen gaan uit van een continuüm tussen 'echt CBS' en 'CBS-plus'. Zij stellen dat een deel van de patiënten met 'echt CBS' in remissie zal gaan of verder aan 'echt CBS' zal blijven lijden, terwijl bij een ander deel een neurodegeneratieve aandoening zal optreden (Terao 2000, 2002). Volgens hen is CBS minstens in een aantal gevallen een vroeg stadium van dementie. Zij stellen ook dat CVH bij patiënten met dementie mogelijk niet alleen te wijten zijn aan het dementieel proces, maar ook aan CBS zelf. Het zou gaan om een multifactoriële etiologie waarin onder andere organische hersenlaesies en verminderde visus een rol spelen (Cole 1992; Terao 2000, 2002).

Als CBS beschouwd wordt als losstaand van dementie en neurologische aandoeningen ('echt CBS'), dan wordt de prognose als gunstig beschouwd. De behandeling bestaat dan uit psycho-educatie, geruststelling, intensivering van sociale contacten en behandeling van eventueel aanwezige visusstoornissen. Bij onvoldoende resultaat wordt soms een medicamenteuze behandeling gestart. Gevalsbeschrijvingen tonen aan dat CVH hiermee soms verdwijnen. Er werden successen beschreven met antipsychotica (conventionele en atypische), anti-epileptica (carbamazepine, valproaat en gabapentine), 5-HT₃-receptorantagonisten (cisapride, ondansetron en mirtazapine) en donepezil.

CONCLUSIE

Deze gevalsbeschrijving toont de vaak moeilijke differentiële diagnose van CVH, mede veroorzaakt door het ontbreken van algemeen aanvaarde criteria voor het CBS. Wij onderzochten de relatie tussen CBS en dementie. Hierover bestaat echter geen eensgezindheid. Volgens het grootste deel van de auteurs is er geen relatie. Anderen menen dat CBS en dementie duidelijk gerelateerd zijn. Tot slot zijn er auteurs die eerder uitgaan van een continuüm en van overlapping tussen CBS en dementie.

LITERATUUR

Ball, C. (1995). Charles Bonnet syndrome. *The British Journal of Psychiatry*, 166, 677-678.

Beats, B. (1989). Visual hallucinations as the presenting symptom of dementia. A variant of the Charles Bonnet Syndrome? *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 4, 197-201.

Berrios, G.E., & Brook, P. (1982). The Charles Bonnet syndrome and the problem of visual perceptual disorders in the elderly. *Age and Ageing*, 11, 17-23.

Cole, M.G. (1992). Charles Bonnet hallucinations: a case series. *Canadian Journal of Psychiatry*, 37, 267-270.

Crystal, H.A., Wolfson, L.I., & Ewing, S. (1988). Visual hallucinations as the first symptom of Alzheimer's disease. *The American Journal of Psychiatry*, 145, 1318.

Damas-Mora, J., Skelton-Robinson, M., & Jenner, F.A. (1982). The Charles Bonnet syndrome in perspective. *Psychological Medicine*, 12, 251-261.

Ffytche, D.H. (2007). Visual hallucinatory syndromes: past, present, and future. *Dialogues in Clinical Neuroscience*, 9, 173-189.

Gold, K., & Rabins, P.V. (1989). Isolated visual hallucinations and the Charles Bonnet syndrome: a review of the literature and presentation of six cases. *Comprehensive Psychiatry*, 30, 90-98.

Haddad, P.M., & Benbow, S.M. (1992). Visual hallucinations as the presenting symptom of senile dementia. *The British Journal of Psychiatry*, 161, 263-265.

Hedges, T.R., Jr. (2007). Charles Bonnet, his life, and his syndrome. *Survey of Ophthalmology*, 52, 111-114.

Holroyd, S., Rabins, P.V., Finkelstein, D., e.a. (1994). Visual hallucinations in patients from an ophthalmology clinic and medical clinic population. *The Journal of Nervous and Mental Disease*, 182, 273-276.

Howard, R., & Levy, R. (1994). Charles Bonnet syndrome plus: complex visual hallucinations of Charles Bonnet syndrome type in late paraphrenia. *International Journal of Geriatric Psychiatry*, 9, 399-404.

Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO. (2005). *Richtlijn diagnostiek en medicamenteuze behandeling van dementie*. Alphen aan den Rijn: Van Zuiden.

McKeith, I.G., Dickson, D.W., Lowe, J., e.a. (2005). Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: third report of the DLB Consortium. *Neurology*, 65, 1863-1872.

Menon, G.J., Rahman, I., Menon, S.J., e.a. (2003). Complex visual hallucinations in the visually impaired: the Charles Bonnet Syndrome. *Survey of Ophthalmology*, 48, 58-72.

Morsier, G. de. (1967). Le syndrome de Charles Bonnet: hallucinations visuelles des vieillards sans déficience mentale. *Annales Médico-Psychologiques*, 2, 677-702.

Pliskin, N.H., Kiolbasa, T.A., Towle, V.L., e.a. (1996). Charles Bonnet syndrome: an early marker for dementia? *Journal of the American Geriatrics Society*, 44, 1055-1061.

Plummer, C., Kleinitz, A., Vroomen, P., e.a. (2007). Of Roman chariots and goats in overcoats: the syndrome of Charles Bonnet. *Journal of Clinical Neuroscience*, 14, 709-714.

Schultz, G., & Melzack, R. (1993). Visual hallucinations and mental state. A study of 14 Charles Bonnet syndrome hallucinators. *The Journal of Nervous and Mental Disease*, 181, 639-643.

Shiraishi, Y., Terao, T., Ibi, K., e.a. (2004). The rarity of Charles Bonnet syndrome. *Journal of Psychiatric Research*, 38, 207-213.

Terao, T. (2000). Hallucinations in Alzheimer's disease and Charles

- Bonnet syndrome. *The American Journal of Psychiatry*, 157, 2062.
- Terao, T. (2002). The present state of Charles Bonnet syndrome. *Psychogeriatrics*, 2, 6-14.
- Terao, T. (2007). Charles Bonnet, his life, and his syndrome. *Survey of Ophthalmology*, 52, 557-558.
- Terao, T., & Collinson, S. (2000). Charles Bonnet syndrome and dementia. *Lancet*, 355, 2168.
- Teunisse, R.J. (1997). Charles Bonnet syndrome, insight and cognitive impairment. *Journal of the American Geriatrics Society*, 45, 892-893.
- Teunisse, R.J. (2002). Complexe visuele hallucinaties bij slechtziende ouderen: syndroom van Charles Bonnet. *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde*, 146, 49-52.
- Teunisse, R.J., Cruysberg, J.R., Hoefnagels, W.H., e.a. (1996). Visual hallucinations in psychologically normal people: Charles Bonnet's syndrome. *Lancet*, 347, 794-797.
- Teunisse, R.J., Cruysberg, J.R., Hoefnagels, W.H., e.a. (1998). Risk indicators for the Charles Bonnet syndrome. *The Journal of Nervous and Mental Disease*, 186, 190-192.

AUTEURS

E. DE BAERDEMAEKER is psychiater en is thans werkzaam als adjunct bij de medische directie van de Landsbond van Liberale Mutualiteiten te Brussel.

F. BOUCKAERT is ouderenpsychiater en werkzaam in het Universitair Psychiatrisch Centrum KU Leuven campus Kortenberg.

H. D'HAENEN† was diensthoofd psychiatrie in het Universitair Ziekenhuis Brussel, coördinerend stagemeester en hoogleraar aan de Vrije Universiteit Brussel.

Correspondentieadres: dr. E. De Baerdemaeker, Pyckestraat 73, 2018 Antwerpen, België.

E-mail: elsdebaerdem@hotmail.com.

Geen strijdige belangen meegeedeeld.

Het artikel werd voor publicatie geaccepteerd op 10-7-2008.

SUMMARY

The Charles Bonnet syndrome and dementia – E. De Baerdemaeker, F. Bouckaert, H. D'Haenen – An 83-year-old visually impaired woman was admitted to the hospital because of complex visual hallucinations. Her symptoms were indicative of the Charles Bonnet syndrome (CBS). On the basis of this case we explore the relationship between CBS and dementia and discuss the different opinions on this topic.

[TIJDSCHRIFT VOOR PSYCHIATRIE 51(2009)3, 189-193]

KEY WORDS Charles Bonnet syndrome, cognitive dysfunction, dementia