



UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI PADOVA

Dipartimento di Psicologia

Corso di laurea in Scienze Psicologiche Cognitive e Psicobiologiche

Elaborato finale

Emianopsia e sindrome di Charles Bonnet

(Hemianopsia and Charles Bonnet syndrome)

Relatore

Prof. Battaglini Luca

Correlatore esterno

Dott. Altieri Eric

Laureando: Filippazzo Nicola

Matricola: 204318

Anno Accademico 2023/2024

Indice

INTRODUZIONE	1
<i>Il sistema visivo</i>	1
<i>Emianopsia</i>	2
SINDROME DI CHARLES BONNET	3
<i>Allucinazioni</i>	3
<i>Sindrome e definizione incerta</i>	5
<i>Teorie sulle basi neurologiche</i>	8
<i>Deprivazione sensoriale</i>	8
<i>Teoria dell'ipereccitabilità</i>	8
<i>Teoria del rilascio percettivo</i>	9
<i>Conseguenze</i>	10
<i>Terapia e Trattamento</i>	11
QUESTIONARIO PER L'INDIVIDUAZIONE DELLA CBS	14
<i>Sviluppo del questionario</i>	14
<i>Analisi dei dati</i>	15
<i>Versione attuale</i>	16
QR-SCB IN ITALIANO	18
<i>Metodo</i>	18
<i>Validità</i>	18
<i>Risultati</i>	19
<i>Discussione</i>	20
CONCLUSIONI	22
BIBLIOGRAFIA	23
APPENDICE	25

Introduzione

A causa di un'esplosione un uomo perde il suo occhio sinistro, l'intero bulbo oculare viene chirurgicamente asportato, nonostante ciò, grazie all'orbita ora vuota, l'uomo vede delle nuvole malformate.

Quello appena citato è uno dei casi clinici riportati da Cohn (1971) nell'articolo scientifico "Visione Fantasma", in questa pubblicazione vengono discussi i casi di sette persone che hanno perso parzialmente o totalmente la vista e, in seguito al trauma, hanno iniziato ad avere sensazioni visive provenienti dall'occhio mancante.

Cohn (1971) non ne fa il nome, ma le persone da lui intervistate erano probabilmente affette dalla sindrome di Charles Bonnet (Menon et al., 2003).

La seguente tesi tratterà della sindrome di Charles Bonnet (CBS) e della sua relazione con l'emianopsia, una condizione di parziale perdita del campo visivo.

Infine, discuterò della ricerca che ho svolto tramite il laboratorio NeuroVis.U.S. dell'Università di Padova, la quale ha compreso la traduzione di un questionario per l'individuazione della CBS e la sua somministrazione ai pazienti del laboratorio.

La scelta dell'emianopsia come argomento in connessione con la CBS è dovuta al fatto che la maggior parte dei pazienti con cui ho lavorato durante il percorso di tirocinio fosse affetta da essa e, inoltre, la sua interazione con la CBS fosse stata poco approfondita nella letteratura scientifica.

Il sistema visivo

La sindrome di Charles Bonnet ha un forte legame con la vista e, soprattutto, con la deprivazione di essa. Dato che, all'interno di questa tesi, verrà spesso citato il sistema visivo, insieme ad alcune sue patologie, come la degenerazione maculare, e alcuni suoi deficit, come l'emianopsia, ritengo utile fare una breve introduzione su di esso.

Il nostro sistema visivo comprende l'occhio, la corteccia visiva, e tutto ciò che collega uno all'altro.

Il punto di partenza della via visiva, collocato sul lato posteriore dell'occhio, è la retina,

al cui centro si trova la macula. La retina contiene dei fotorecettori con il compito di convertire l'energia luminosa catturata all'interno dell'occhio in attività neurale, affinché si possa trasmettere lungo il nervo ottico fino ad arrivare alla corteccia visiva primaria, chiamata anche corteccia striata. Una volta che l'informazione arriva alla corteccia visiva è già stata elaborata da varie strutture sottocorticali, ma qui viene sottoposta ad analisi più sofisticate per poi essere nuovamente inviata verso altre aree corticali extrastriate nei lobi occipitali, temporali e parietali (Bear et al., 2016).

Emianopsia

Emianopsia è il termine usato per descrivere la perdita di metà campo visivo a causa di un'interruzione delle vie visive all'interno del sistema nervoso centrale. Questa condizione è solitamente provocata da infarti, tumori cerebrali o traumi cranici.

In base alla sede della lesione possono verificarsi diversi tipi di emianopsia: omonima, binasale, bitemporale, o quadrantopsia.

L'emianopsia omonima può essere, a sua volta, sinistra o destra; mentre, la quadrantopsia può verificarsi in uno dei quattro quadranti del campo visivo (vedi Figura 1) (Ruddy et al., 2024)

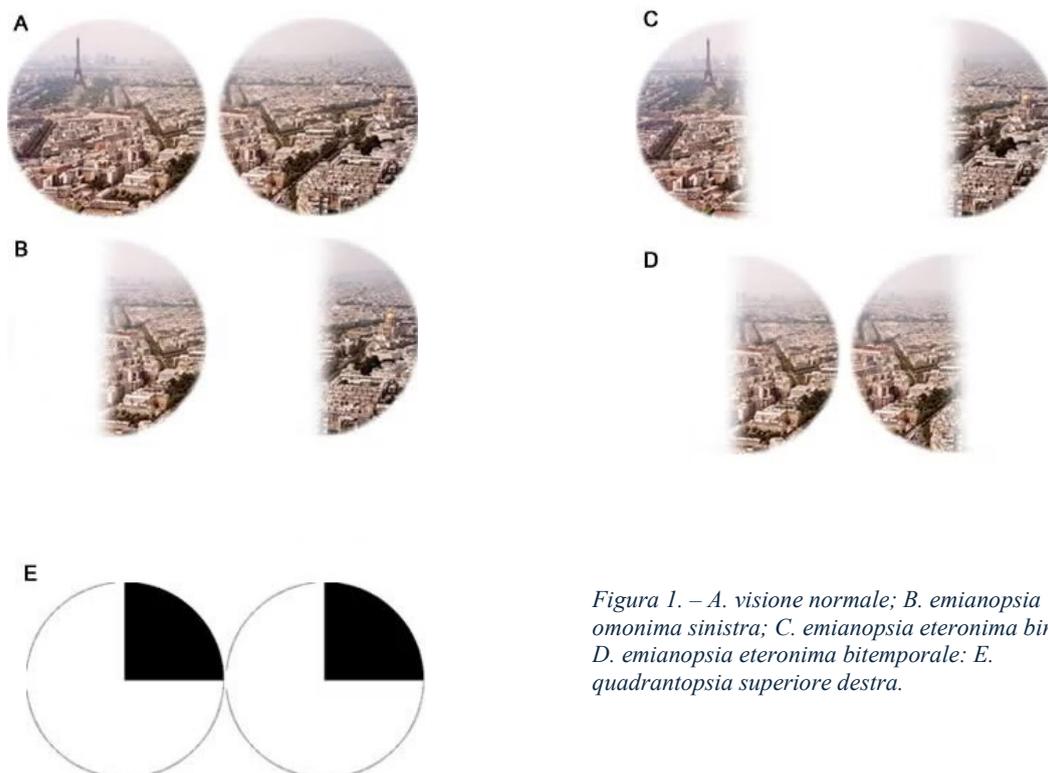


Figura 1. – A. visione normale; B. emianopsia omonima sinistra; C. emianopsia eteronima binasale; D. emianopsia eteronima bitemporale; E. quadrantopsia superiore destra.

Sindrome di Charles Bonnet

La storia di questa sindrome inizia nel 1760 con la pubblicazione di “Essai analytique sur les facultes de l’ame”, un libro scritto dal naturalista, filosofo e biologo Charles Bonnet.

In quella che alcuni (Menon et al., 2003) considerano la prima pubblicazione scientifica sulle esperienze allucinatorie, il ricercatore svizzero descrive l’esperienza allucinatoria vissuta da suo nonno Charles Lullin (Bonnet, 1760): Lullin era un magistrato di 89 anni, il quale, a seguito di un intervento alla cataratta, ha iniziato a percepire un deterioramento della vista accompagnato da percezioni visive insolite non evocate da stimoli esterni: uomini, donne, uccelli, edifici, tutti di dimensione e forma variabili. In aggiunta, Lullin aveva mantenuto un pieno stato di coscienza ed era consapevole che le sue visioni non fossero reali, bensì artifici dalla sua mente (Bonnet, 1760).

Non fu Charles Bonnet a coniare il nome di questa sindrome, ma Georges de Morsier (1936), suo connazionale, che successivamente utilizzò il suo nome in quanto prima persona ad averla descritta.

Allucinazioni

Il termine allucinazione indica “esperienza simil-percettiva che ha la chiarezza e l’impatto di una percezione reale ma senza la stimolazione esterna dell’organo sensoriale pertinente. Le allucinazioni vanno distinte dalle illusioni, in cui uno stimolo esterno viene percepito o interpretato in modo erraneo. L’individuo può rendersi conto o meno della natura non veritiera dell’allucinazione” (American Psychiatric Association, 2014). Le esperienze descritte da Bonnet (1760) citate in precedenza rientrano appieno in questa definizione.

Partendo dall’esempio di Lullin si può trovare subito una particolarità che caratterizza le esperienze allucinatorie provocate dalla CBS: la consapevolezza di star vivendo un’allucinazione, questa caratteristica, infatti, è ritenuta da molti ricercatori come comune a tutti i pazienti affetti da CBS (Menon et al., 2003). Tuttavia, è comunque possibile che i pazienti vengano inizialmente ingannati dalle loro allucinazioni (Damas Mora et al., 1982), soprattutto quando esse sono coerenti con il contesto in cui appaiono (Teunisse, 1997).

Un altro segno distintivo della CBS è che l'esperienza allucinatoria provoca spesso nei pazienti reazioni positive (Yacoub & Ferrucci, 2011), al contrario di quello che succede in altri disturbi, come la schizofrenia o il disturbo bipolare, le cui allucinazioni sono solitamente fonte di preoccupazione, tristezza e senso di tormento per i pazienti (Menon et al., 2003).

Occorre però, sottolineare che, nonostante l'esperienza allucinatoria in sé solitamente non sia di natura negativa, le sue conseguenze possano comunque risultare dannose per la salute mentale dell'individuo (Menon et al., 2003). Uno studio condotto da G.J. Menon (2005) ha rilevato tramite intervista strutturata che il 63% degli intervistati avesse paura di essere etichettato come pazzo a causa delle sue allucinazioni e il 33% temesse di star diventando pazzo o di star soffrendo di demenza senile.

Le allucinazioni derivanti dalla CBS sono solitamente unicamente visive, indice della forte relazione tra la CBS e le strutture sottostanti alla vista, tuttavia, esistono casi in cui allucinazioni visive complesse sono state accompagnate anche da allucinazioni sonore (Lance, 1976).

Definire un'allucinazione visiva come complessa significa che contiene immagini strutturate di oggetti o di persone, al contrario, allucinazioni elementari corrispondono a punti luminosi, flash o scintille (Menon et al., 2003).

Nel 72% dei casi le immagini percepite durante le allucinazioni provocate dalla CBS sono a colori (Yacoub & Ferrucci, 2011) e, inoltre, è stata trovata una correlazione tra diagnosi di degenerazione maculare e presenza di colore nelle allucinazioni (Santhouse et al., 2000); quest'ultima constatazione potrebbe supportare la tesi secondo la quale le allucinazioni siano causate da un processo di deafferentazione, in questo caso relativo al danneggiamento dei fotorecettori nella macula che codificano il colore (Santhouse et al., 2000); ipotesi che approfondirò più avanti in questo documento.

Le allucinazioni possono essere episodiche, periodiche o continue (Yacoub & Ferrucci, 2011). Nel primo caso le allucinazioni si presentano frequentemente nel corso di un periodo che può variare da qualche giorno a qualche mese, nel secondo caso appaiono con frequenza discontinua per un lungo periodo, e infine, nel caso più raro dei tre, appaiono ogni giorno per un lungo lasso di tempo.

Inoltre, la maggioranza delle allucinazioni ha una durata compresa tra 1 e 60 minuti, con casi meno comuni in cui possono durare pochi secondi (Yacoub & Ferrucci, 2011).

Non è chiaro cosa scateni l'allucinazione nell'immediato, ma alcuni fattori che sembrano facilitare l'insorgere dell'esperienza allucinatoria sono: stanchezza, sonnolenza, stress, luci intense, ambienti molto bui, deprivazione sensoriale, imbarazzo, solitudine, declino rapido della vista (Yacoub & Ferrucci, 2011). Al contrario, alcuni metodi in grado di scacciare l'allucinazione, una volta comparsa, sono: passare da un ambiente poco illuminato ad uno ben illuminato, guardare direttamente l'allucinazione, sbattere le palpebre, parlare all'allucinazione o provare ad avvicinarsi ad essa (Lance, 1976; Menon et al., 2003; Rosenbaum et al., 1987).

Infine, è importante marcare il fatto che le immagini percepite durante gli episodi allucinatori della CBS vengano viste dai pazienti in modo chiaro e definito, indipendentemente dai loro deficit visivi (Kester, 2009).

Sindrome e definizione incerta

La condizione che porta il nome di Charles Bonnet è tutt'ora chiamata sindrome poiché non è ancora certo quale sia l'agente o il processo causale che porti al manifestarsi dei sintomi descritti (Hamedani & Pelak, 2019), difatti, la definizione di sindrome è: “un insieme riconoscibile di sintomi e rilevazioni fisiche indicanti una specifica condizione la cui causa diretta non è necessariamente conosciuta o capita. ... Una volta identificato con un certo grado di certezza l'agente o il processo causale, ci si può riferire ad esso come una malattia, non più necessariamente come una sindrome” (Calvo et al., 2003). Alla luce di quanto appena detto, apparirà chiaro il motivo per cui la maggioranza delle definizioni diagnostiche proposte per la CBS descrivano sintomatologie simili, ma siano in disaccordo su come valutare elementi quali la presenza di patologie oculari, neurologiche e lo stato cognitivo del paziente (Menon et al., 2003).

Il primo ricercatore a dare una definizione formale alla CBS è stato De Morsier (1967), il quale la indica come “il verificarsi di allucinazioni visive in individui anziani con funzioni cerebrali intatte”. Secondo questa definizione, quindi, la patologia oculare non sarebbe necessaria per una diagnosi, nonostante fosse spesso presente nei pazienti (de

Morsier, 1967).

Quindici anni dopo, Damas Mora (1982) espande la definizione di De Morsier descrivendo la CBS come una condizione in cui emergono fenomeni visivi pseudo-allucinatori persistenti o periodici di natura piacevole o neutra durante uno stato inalterato di coscienza, grazie al quale i pazienti riescono a riconoscere l'allucinazione come tale. Inoltre, l'autore menziona che la condizione appena discussa tende a manifestarsi in individui anziani con funzioni cerebrali preservate e spesso in associazione a patologie oculari (Damas Mora et al., 1982).

Successivamente, vari ricercatori hanno proposto diversi criteri diagnostici per cercare di stabilire definitivamente le caratteristiche fondanti di questa sindrome.

Podoll et al. (1989) formularono i seguenti criteri:

1. Il sintomo predominante è la presenza di allucinazioni visive in individui anziani con salute mentale nella norma.
2. Non ci sono prove della presenza di delirio, demenza, deterioramento della capacità intellettiva, paranoia, psicosi, intossicazione, o malattia neurologica.
3. Il peggioramento della vista dovuto a malattia oculare è rilevato nella maggior parte dei casi, ma è considerabile come parametro di specificazione e non come elemento necessario per la diagnosi.

Gold e Rabins (1989), notando che la maggioranza degli studi sull'argomento non aveva incluso pazienti con altre psicopatologie, decisero di lasciare le ipotesi sull'eziologia della sindrome a studi futuri e proporre dei criteri diagnostici incentrati sulla fenomenologia clinica:

1. Presenza di allucinazioni visive, le quali devono essere:
 - a) Aventi forma
 - b) Complesse
 - c) Persistenti o ripetitive
 - d) Stereotipate
2. La consapevolezza è totalmente o parzialmente mantenuta
3. Assenza di deliri primari o secondari
4. Assenza di allucinazioni pertinenti ad altre modalità sensoriali

Il criterio relativo alle allucinazioni stereotipate è stato poi criticato in seguito all'osservata variabilità delle esperienze allucinatorie nei pazienti con CBS (Teunisse et

al., 1994). In aggiunta, è stato proposto da altri autori (Pliskin et al., 1996) di aggiungere anche un criterio con lo scopo di accertare la presenza necessaria di una patologia oftalmica e di un deficit cognitivo, anche se lieve.

Si può constatare come, nella letteratura scientifica riguardante i criteri diagnostici della CBS, ci sia molta eterogeneità e che le uniche caratteristiche ricorrenti siano il deterioramento della vista e la consapevolezza della non-realtà delle allucinazioni (Hamedani & Pelak, 2019). Tuttavia, anche quando si parla di declino visivo, è difficile stabilire il limite quantitativo necessario da superare perché si possa sviluppare la CBS in un individuo: una ricerca (Lepore, 1990) ha trovato un'associazione tra allucinazioni visive e acuità visiva pari o inferiore a 20/50, ma, nello stesso studio, ha riportato anche casi con acuità visiva superiore; risulta quindi complesso stabilire una soglia minima di perdita visiva per la diagnosi senza il rischio di farsi sfuggire dei potenziali casi di CBS, seppur rari.

La mancanza di uno standard ben definito per la diagnosi della CBS è un ostacolo agli studi clinici ed epidemiologici svolti su questa sindrome, ad esempio: uno studio (Hanyu et al., 2008) ha individuato una correlazione tra CBS e demenza a corpi di Lewy, ma questa scoperta potrebbe non essere replicabile se venissero usati criteri diagnostici più rigidi sull'esclusione di pazienti con deterioramento cognitivo; in altre parole, se uno studio non effettua uno screening per il deterioramento cognitivo lieve, procedura non necessaria per la diagnosi di CBS secondo alcuni (Gold & Rabins, 1989), potrebbe includere nella propria popolazione sperimentale individui portatori di patologie come la malattia di Alzheimer o la demenza a corpi di Lewy, ottenendo di conseguenza un'alta correlazione tra CBS e demenza (Hamedani & Pelak, 2019).

In conclusione, il problema della relazione tra CBS e abilità cognitive è al centro di un interrogativo non ancora del tutto risolto: esiste una patologia del cervello, oltre al peggioramento della vista, necessaria affinché si sviluppi questa condizione (Hamedani & Pelak, 2019)?

Sappiamo che la CBS si manifesta principalmente in individui anziani, ma non abbiamo la certezza che questa relazione esista unicamente a causa del legame tra l'età avanzata e alcune patologie visive, come la degenerazione maculare o il glaucoma (Hamedani & Pelak, 2019).

Anche considerando la riluttanza dei pazienti ad ammettere di aver avuto esperienze allucinatorie, e la possibile conseguente sottostima della prevalenza della CBS nella popolazione (Menon, 2005), solo una minoranza, tra la popolazione anziana con deficit visivi, sviluppa questa condizione. Ciò ha portato alcuni (Kosman & Silbersweig, 2018) a formulare la cosiddetta “two-hit hypothesis”, la quale specula che sia necessario un insulto aggiuntivo, oltre al declino della vista, affinché si possa verificare l’esperienza allucinatoria.

Teorie sulle basi neurologiche

Le indagini sulla fisiopatologia della CBS hanno portato alla formulazione di due teorie principali: teoria dell’ipereccitabilità e teoria del rilascio percettivo (Yacoub & Ferrucci, 2011).

Deprivazione sensoriale

Entrambe le teorie individuano come evento fondante della sindrome di Charles Bonnet la deprivazione sensoriale provocata dalla deafferentazione delle fibre nel sistema visivo (Menon et al., 2003).

La deafferentazione è la soppressione, temporanea o stabile, del decorso degli impulsi nervosi sulle fibre afferenti, causata da una lesione a quest’ultime (Yacoub & Ferrucci, 2011); nel caso della CBS la deafferentazione riguarda le fibre afferenti alla corteccia visiva ed è provocata da una patologia oftalmica (Menon et al., 2003).

La relazione tra deprivazione sensoriale e CBS acquista valore anche alla luce dell’interessante fenomeno per il quale la percentuale di individui con deficit visivi che sperimenta esperienze allucinatorie, stimata tra l’11% e il 15% (Menon et al., 2003), è simile a quella registrata da uno studio (Linn et al., 1953) svolto sugli effetti della deprivazione visiva in soggetti ricoverati in regime pre e post operatorio: dei 21 a cui erano stati bendati gli occhi, 5 hanno sviluppato esperienze allucinatorie nel corso di 3 giorni.

Teoria dell’ipereccitabilità

Una conseguenza della deafferentazione è l’ipereccitabilità delle cellule all’interno della

regione del sistema nervoso interessata, ciò sembra accadere qualunque sia l'area coinvolta (Burke, 2002).

L'ipereccitabilità si manifesta principalmente a causa dell'incremento della quantità di neurotrasmettitori rilasciati nella zona presinaptica del neurone, dovuto dall'aumento del numero di vescicole, e dell'incremento del numero di recettori postsinaptici; quindi, la prolungata inattività provoca una maggiore sensibilità e anche una maggiore intensità di risposta nei neuroni interessati (Burke, 2002).

Ulteriormente, la plasticità neurale del sistema visivo permette, oltre all'ipereccitabilità dei neuroni, anche la possibilità di riorganizzare le connessioni nell'area danneggiata grazie a nuovi assoni (Yacoub & Ferrucci, 2011). Di conseguenza, stimoli molto leggeri provenienti dalla retina o dal tratto ottico e stimoli solitamente ignorati provenienti da altre zone del cervello sarebbero adesso in grado di elicitare una risposta in questi neuroni ipereccitabili (Tan & Sabel, 2006).

È importante, però, ricordare che la deafferentazione e l'inattività, soprattutto nel lungo periodo, possano anche causare l'atrofia e la morte del neurone, specialmente se questo smette del tutto di ricevere afferenze (Burke, 2002).

Teoria del rilascio percettivo

La teoria del rilascio percettivo, invece, sostiene che le allucinazioni provengano dalla disinibizione di alcuni segnali nervosi, i quali erano fin ad allora inibiti dai segnali adesso colpiti dalla deafferentazione (Yacoub & Ferrucci, 2011). In altre parole, si verifica una sorta di smascheramento dell'attività di determinati neuroni, il quale causa l'emergere dell'esperienza allucinatoria (Kazui et al., 2009). L'identità di questi neuroni è probabilmente quella delle cellule appartenenti alle aree associative visive (BA 19 e BA 37), in quanto uno studio (Lance, 1976) ha trovato esempi di esperienze allucinatorie in contesti di infarto calcarino, lesione che renderebbe impossibile l'attività della corteccia visiva primaria.

L'evidenza centrale a supporto di questa teoria è la correlazione diretta tra la zona cerebrale stimolata e il contenuto dell'esperienza allucinatoria percepito (Santhouse et al., 2000), ad esempio, uno studio (ffytche et al., 1998) ha descritto, tramite l'uso della risonanza magnetica funzionale (fMRI) su un paziente con CBS, l'attivazione dell'area fusiforme dei volti durante le allucinazioni contenenti volti di persone.

Infine, indipendentemente dalla teoria considerata, sembra risaltare dalla letteratura

scientificamente la constatazione che l'aspetto più influente nell'evocare esperienze allucinatorie sia la rapidità con cui avviene la deprivazione sensoriale, in altre parole, sembra essere più importante la velocità con cui peggiora la vista piuttosto che il tipo specifico di patologia oculare sottostante (Holroyd et al., 1992), di fatti, non esistono casi di CBS dove il paziente riporti una condizione di cecità presente fin dalla nascita (Menon et al., 2003). Questo potrebbe far pensare che condizioni come l'emianopsia, dove non c'è una degradazione nel tempo, siano più a rischio di sviluppare la CBS; tuttavia, ciò non trova riscontro nella letteratura scientifica (Manford & Andermann, 1998), forse a causa di una diversa consapevolezza del proprio deficit visivo, ipotesi a cui ritornerò in seguito.

Conseguenze

La valenza dell'esperienza allucinatoria causata dalla CBS può variare molto da individuo a individuo: la maggioranza vive la sintomatologia di questa sindrome come curiosa o addirittura piacevole, in modo simile al nonno di Charles Bonnet (1760), tuttavia, esistono comunque pazienti che riportano un peggioramento della qualità di vita, sensazioni di angoscia, e paura dello stigma sociale derivante da essa (Cox & ffytche, 2014).

Uno studio in particolare (Cox & ffytche, 2014) si è soffermato sull'indagare i possibili effetti della CBS sulla vita dei pazienti.

Cox e ffytche (2014) hanno intervistato 1254 pazienti con diagnosi di maculopatia, il cui 39% ha sperimentato sintomi della CBS; è emerso che il 38% di questi ultimi ha provato sensazioni legate alla paura (spavento, terrore, inquietudine) durante le prime allucinazioni, ma la presenza di questo disagio si è mantenuta nel tempo solo nell'8% di essi. Inoltre, il 33% degli intervistati ha riportato che la CBS ha impattato negativamente o molto negativamente la loro vita.

I due ricercatori (Cox & ffytche, 2014) hanno poi svolto un'analisi statistica (test χ^2 e ANOVA) per cercare di individuare quali sono stati i fattori più frequentemente associati all'impatto negativo della CBS sul campione sperimentale. Il fattore più solidamente correlato è risultato essere l'ostruzione di una o più attività quotidiane da parte della sindrome ($\chi^2 = 75.3$, $p < 0.000001$), seguito da durata ($\chi^2 = 38.9$, $p <$

0.00001) e frequenza ($\chi^2 = 31.7$, $p = 0.0001$) maggiore degli episodi allucinatori. Inoltre, sono emerse come significative anche la mancata conoscenza della CBS da parte del paziente all'insorgere dei primi sintomi ($\chi^2 = 6.4$, $p = 0.04$) e la comunicazione di informazioni non chiare da parte dell'operatore sanitario ($\chi^2 = 4.5$, $p = 0.1$). Al contrario, tra i fattori non significativi si trovano: genere del paziente, tipo di maculopatia, e durata complessiva del decorso della CBS.

In aggiunta, dallo studio di Cox e ffytche (2014) è emerso anche un altro dato rilevante: nel 75% del campione sperimentale il decorso della CBS ha raggiunto o superato la durata di 5 anni. Questo dato si pone in contrapposizione con la visione della CBS come condizione transiente, idea proposta da precedenti studi longitudinali, uno dei quali suggeriva una durata media pari a 18 mesi (Holroyd & Rabins, 1996); tuttavia, occorre specificare che quest'ultimo non ha considerato durante l'analisi dei dati i pazienti in quel momento ancora affetti dalla CBS.

Terapia e Trattamento

Esistono vari trattamenti per la CBS, tra questi, il più efficace è quello di migliorare la vista del paziente, tramite lenti o interventi chirurgici (Eperjesi & Akbarali, 2004; Yacoub, 2011).

È risultato essere utile anche ridurre l'isolamento sociale del paziente (Eperjesi & Akbarali, 2004), fenomeno che conferisce supporto all'ipotesi di Holroyd et al. (1992), il quale sostenne che vivere da solo avrebbe potuto comportare un rischio per il paziente, in quanto sottoposto ad un numero ridotto di stimoli.

Non esiste una farmacoterapia universalmente efficace nel trattare la CBS e le ricerche a riguardo sono ostacolate dalla natura, a volte transiente, dei suoi sintomi, la quale rende difficile una precisa valutazione degli effetti dei farmaci utilizzati (Menon et al., 2003). Tuttavia, sono stati registrati casi in cui la somministrazione di farmaci antipsicotici, come olanzapina, risperidone e fumarato, o di farmaci anticonvulsivanti abbia portato alla risoluzione dei sintomi allucinatori (Menon et al., 2003; Yacoub & Ferrucci, 2011).

Pur considerando ciò detto finora, il primo e più semplice intervento per arginare l'impatto negativo della CBS rimane informare il paziente riguardo le caratteristiche

della sindrome, intervento che tuttora non viene applicato in sufficiente misura (Gordon & Felfeli, 2018). Questo metodo di azione comprenderebbe anche l'illustrare al paziente le possibili strategie di auto-aiuto, elencate nella ricerca di Menon et al. (2003) che ho riportato precedentemente, le quali potrebbero contribuire alla riduzione delle allucinazioni.

Un recente studio canadese (Gordon & Felfeli, 2018) ha trovato che il 55%, dei 499 medici di famiglia intervistati, non fosse a conoscenza dell'esistenza della CBS e che l'85% non ne avesse mai parlato a pazienti affetti da difetti di vista.

La bassa consapevolezza della CBS nel personale medico si riflette anche in una bassa consapevolezza nella popolazione più generale, difatti, la ricerca già precedentemente citata di Cox e ffytche (2014) comunica che il 67% delle persone affette da CBS non erano a conoscenza della sindrome al momento in cui hanno iniziato ad avere esperienza dei primi sintomi. Questo dato acquisisce particolare rilevanza quando si considera che il 50% dei pazienti ha attribuito la causa delle proprie allucinazioni a disturbi di natura non visiva, come la malattia di Alzheimer o altre malattie mentali, e che la suddetta convinzione è stata associata ad un peggioramento del proprio benessere ($\chi^2 = 12$, $p = 0.01$) e ad una minor inclinazione al discutere ulteriormente i propri sintomi (Cox & ffytche, 2014). L'avversione a comunicare i propri sintomi allucinatori alimenta un circolo vizioso, in quanto potrebbe portare ad una sottostima della presenza della CBS nella popolazione e ad una conseguente minore consapevolezza della sindrome da parte del personale medico (Gordon & Felfeli, 2018; Jones et al., 2021).

Nel campo del trattamento della CBS ci sono stati due recenti sviluppi degni di nota (Jones et al., 2021).

Un passo avanti è stata la realizzazione, da parte di O'Brien et al. (2020), di uno schema per il trattamento e la gestione clinica delle allucinazioni visive, il quale nasce come culminazione di un programma di ricerca svolto dal National Institute for Health Research (NIHR) durato 5 anni e denominato SHAPED (Study of visual Hallucinations in Parkinson's disease, Eye disease and Dementia). Il piano di intervento (vedi Figura 2) suggerisce un approccio preventivo informando i pazienti riguardo la loro suscettibilità di esperienze allucinatorie e incoraggiandoli a segnalare l'eventualità in cui si manifestino effettivamente dei sintomi.

Un approccio di questo tipo permette di stabilire un dialogo aperto sull'argomento e di aumentare la consapevolezza delle persone a riguardo, entrambi fattori che aiutato

significativamente l'individuo nel futuro in cui sviluppasse la CBS (Cox & ffytche, 2014; O'Brien et al, 2020).

Infine, lo schema fornito da O'Brien et al. (2020) comprende anche la considerazione della terapia farmacologica per pazienti refrattari o con visioni particolarmente disturbanti, tuttavia, nel caso della CBS, non suggerisce nessun farmaco specifico per la mancanza di evidenze scientifiche definitive a riguardo.

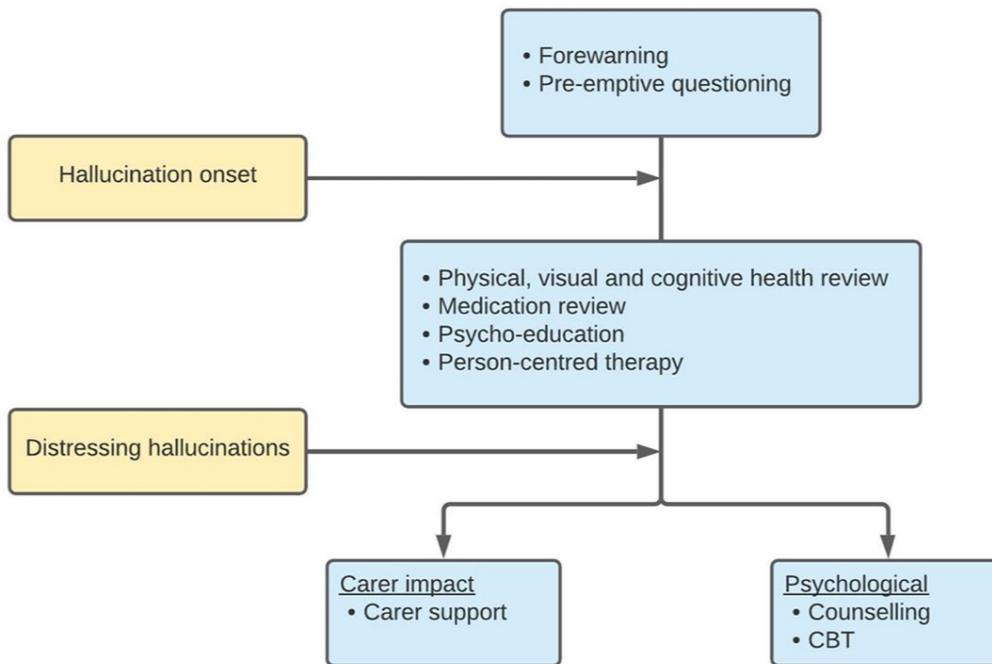


Figura 2. Lo schema di intervento per la gestione di allucinazioni visive nella CBS (Jones et al., 2021). Adattamento della versione più generale presentata nell'articolo di O'Brien et al. (2020). I riquadri gialli indicano le caratteristiche delle allucinazioni, quelli in blu i target terapeutici. Terapia cognitiva comportamentale (CBT).

L'altro avanzamento a cui alludevo nel paragrafo precedente è stato lo sviluppo, per mano di Cantin et al. (2019), di un questionario atto allo screening della CBS, chiamato "Questionnaire de repérage du syndrome de Charles Bonnet" (QR-SCB; in italiano, Questionario per l'individuazione della sindrome di Charles Bonnet), il quale verrà approfondito nella prossima sezione di questa tesi.

Questionario per l'individuazione della CBS

Il questionario nasce con l'intento di creare uno strumento veloce ed efficace nell'individuare i segni distintivi della sindrome di Charles Bonnet, e per offrire al clinico un'indicazione su come strutturare al meglio un eventuale piano d'intervento attorno alle caratteristiche dell'esperienza del paziente (Cantin et al., 2019).

Sviluppo del questionario

La prima versione del questionario conteneva 54 domande a risposta chiusa, formulate dopo aver consultato sia esperti che pazienti (vedi Figura 3) (Cantin et al., 2019).

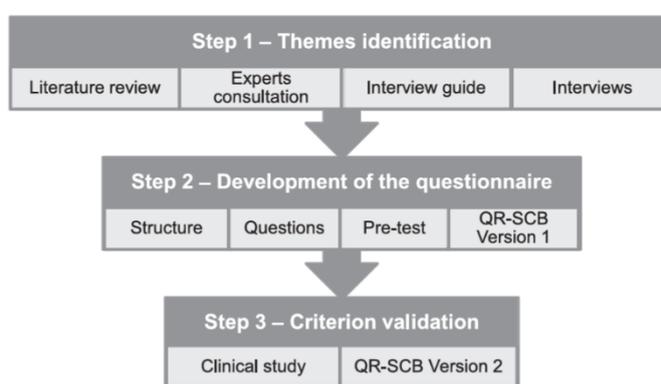


Figura 3. - Step seguiti durante lo sviluppo del QR-SCB (Cantin et al., 2019)

Per poter constatare statisticamente l'attendibilità delle domande, Cantin et al. (2019) hanno indagato la validità di criterio del QR-SCB tramite il confronto con un criterio esterno: il giudizio sulla presenza o meno della CBS da parte di psicologi e optometristi. In altre parole, i partecipanti, tutti con un'acuità visiva inferiore a 0.2 logMAR, hanno dapprima svolto il questionario e in seguito hanno sostenuto una visita con uno psicologo e un optometrista, i quali, ignari di come il soggetto avesse risposto alle domande del questionario, hanno poi giudicato se il paziente fosse affetto o meno da CBS (vedi Figura 4).

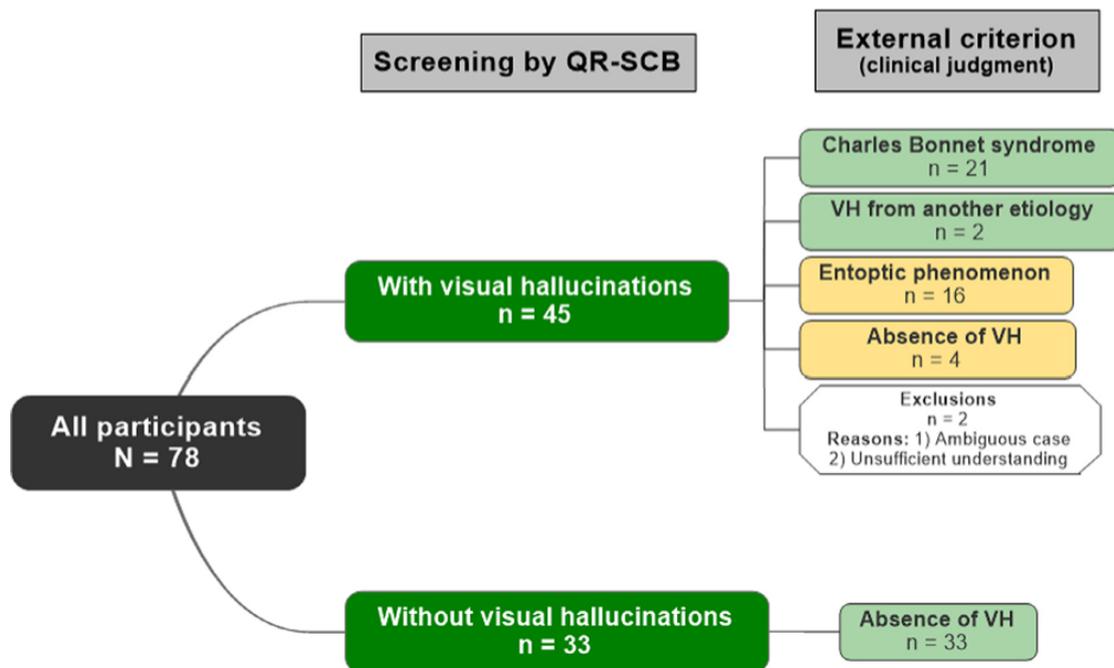


Figura 4. - Illustrazione grafica della categorizzazione dei partecipanti (Cantin et al., 2019). Allucinazioni visive (VH).

Analisi dei dati

Delle 54 domande totali, 22 erano pensate per poter discriminare la presenza della CBS, le restanti 32 servivano per valutare l'esperienza dell'individuo (Cantin et al., 2019).

Al fine di stabilire statisticamente la potenza discriminante delle 22 domande, Cantin et al. (2019) hanno portato avanti un'analisi in 3 stadi:

- 1- Attento confronto, domanda per domanda, tra le risposte dei partecipanti diagnosticati dai clinici con CBS e quelle dei partecipanti con diagnosi nulla.
- 2- Test χ^2 sulle domande emerse come rilevanti dal passo precedente.
- 3- Ricerca per prove ed errori della combinazione ottimale di domande, ottenute dalle operazioni precedenti, in termini di sensibilità e specificità.

Dopo aver svolto l'analisi dei dati, i ricercatori (Cantin et al., 2019) hanno individuato un sottogruppo di 11 domande che è risultato avere una sensibilità pari a 1.00 e un indice di specificità pari a 0.77; vale a dire che questo insieme di item ha identificato correttamente il 100% dei casi di CBS e il 77% dei casi di non-CBS. Le 11 domande sono mirate a identificare, tramite una scala di frequenza a 4 livelli (da "mai" a "sempre"), la natura delle percezioni visive al fine di distinguere allucinazioni semplici (linee, cerchi, pattern) o complesse (persone, alberi, paesaggi, ...) da fenomeni

entoptici, ovvero percezioni di pulsazioni o sfarfallii di luce generate da fenomeni fisici all'interno dell'occhio (Cantin et al., 2019).

Durante l'analisi dei dati è però emerso un problema: non tutti i partecipanti sono stati visitati sia da uno psicologo che da un optometrista, alcuni hanno ricevuto la diagnosi solo da uno dei due; ciò è rilevante perché, nei casi in cui è successo, l'indice di specificità delle 11 domande è sceso intorno al 45% (Cantin et al., 2019).

Nel tentativo di sopperire a questa limitazione, Cantin et al. (2019) sono riusciti a individuare 2 domande già presenti nel questionario che potrebbero essere utilizzate per distinguere i casi veri positivi da quelli falsi positivi: esse indagano se le allucinazioni siano per l'individuo più chiare di quanto la visione attualmente gli permetta e se siano abbastanza chiare da poter sembrare reali; in questi casi il termine "chiaro" è riferito all'accezione di "evidente", "nitido".

Purtroppo, non è stato possibile includere le 2 domande nell'analisi dei dati citata precedentemente, in quanto non tutti i partecipanti hanno risposto ad esse; tuttavia, una simulazione mostra come, dei 13 casi falsi positivi che hanno risposto ad entrambe le domande, 9 sarebbero stati identificati come veri negativi (Cantin et al., 2019).

Versione attuale

Al momento, la versione più recente del questionario, e quella utilizzata nella mia ricerca, è la 1.3.

Questa variante comprende 56 domande in totale, di cui 8 condizionali, e sono organizzate in 8 dimensioni (Cantin et al., 2018):

- 1) Individuazione (13 domande)
- 2) Caratteristiche delle allucinazioni (6 domande)
- 3) Impatto psicologico (4 domande)
- 4) Origine psicopatologica (6 domande)
- 5) Strategie di adattamento (10 domande)
- 6) Contesto di apparizione delle allucinazioni (9 domande)
- 7) Temporalità (5 domande)
- 8) Supporto psicosociale (5 domande)

L'occhio più attento noterà che la somma del numero di domande arriva a 58, invece che 56, questo perché le due domande sulla chiarezza delle allucinazioni, di cui ho

trattato in precedenza, sono utilizzate e contate sia nella valutazione della dimensione 1 che in quella della dimensione 2.

Per chi volesse visionare tutte le domande contenute nella terza versione del QR-SCB rimando all'appendice di questa tesi.

Cantin et al. (2019) riportano nella loro pubblicazione che il feedback dei clinici che hanno utilizzato il QR-SCB è stato positivo e che quest'ultimi hanno ritenuto utile la sezione dedicata all'esperienza dell'individuo (dimensioni da 2 a 8), soprattutto allo scopo di adattare meglio il piano d'intervento ai bisogni della persona.

QR-SCB in italiano

Ho già trattato nelle sezioni precedenti dei problemi legati alla diagnosi della CBS e di come questi si possano riflettere conseguentemente in un declino della qualità della vita per alcuni pazienti, inconsapevoli di essere affetti da questa sindrome o delle sue caratteristiche (Cox & ffytche, 2014).

In quest'ottica, il questionario elaborato da Cantin et al. (2018) può risultare essere uno strumento tanto utile quanto importante per identificare i casi di CBS e aumentare la consapevolezza a riguardo sia tra i clinici che tra la popolazione generale (Jones et al., 2021).

Alla luce di queste considerazioni e dell'opportunità che ho avuto di lavorare a contatto con persone con difetti visivi durante il mio percorso di tirocinio presso il laboratorio NeuroVis.U.S., ho deciso di tradurre il QR-SCB in italiano e proporlo ai pazienti del laboratorio.

Metodo

Ho somministrato il questionario a 10 partecipanti, di cui 9 affetti da emianopsia e 1 da cecità corticale sviluppata in età adulta. Il reclutamento è avvenuto tramite mail, contenente informazioni generali sulla ricerca e il modulo di consenso informato.

Ho poi contattato chi ha accettato di partecipare per procedere con la compilazione del questionario, la quale è stata effettuata per via telefonica; la scelta di questa modalità di svolgimento, a discapito della compilazione in autonomia, è dovuta al fatto che mi avrebbe permesso di chiarire eventuali domande non pienamente comprese dal partecipante. Sull'argomento, infatti, Cantin et al. (2019) affermano che, poiché i casi di CBS sono più comuni tra la popolazione anziana, è importante che le domande siano comprensibili e scorrevoli, sia per valutare la presenza della CBS che per identificare i bisogni dell'individuo relativi ad un eventuale intervento.

Validità

La creazione di un questionario in ambito clinico porta con sé delle sfide non da poco. Ho già esposto il processo percorso da Cantin et al. (2019) per la creazione e

validazione del QR-SCB, ma ci tengo a precisare che, nonostante affermino di aver consultato letteratura ed esperti, non fanno mai menzione dell'indice di validità di contenuto (CVI). Inoltre, il suddetto consulto è avvenuto solo in un momento precedente alla stesura finale del questionario, mentre Polit e Beck (2006) raccomandano che ciò avvenga sia prima della fase di formulazione delle domande, sia una volta conclusa, al fine di valutare la rilevanza dei singoli item e dello strumento in generale.

Per inciso, la definizione di validità di contenuto riguarda quanto un insieme di item riflettano la definizione operativa del costrutto ricercato (Polit & Beck, 2006); nel caso della ricerca di questa tesi si può tradurre in: quanto le domande del questionario siano inerenti e descrittive dell'esperienza di individui affetti da CBS.

Il consenso generale della letteratura riguardo la validità di contenuto è che sia una questione di giudizio e che per valutarla serva l'opinione di esperti esterni alla ricerca (Polit & Beck, 2006), per tale motivo non ho avuto modo di stimare il CVI del QR-SCB originale o tradotto, ma, per il poco valore scientifico che possa avere, posso affermare che i partecipanti non hanno mai aggiunto dettagli della loro esperienza allucinatoria non già esplorati dal questionario, nonostante presentassi loro l'opportunità di farlo con una domanda aperta conclusiva.

Un problema simile è emerso anche per quanto riguarda la validità di criterio: non avendo accesso ad uno standard esterno di riferimento, come la diagnosi di un clinico, che mi garantisse la presenza o meno della CBS nei partecipanti, non ho potuto svolgere determinate analisi dei dati, tra le quali, il calcolo dell'indice di sensibilità e di specificità (Swift et al., 2020).

Risultati

Dei 10 partecipanti, 3 hanno riportato una totale assenza di esperienze allucinatorie, i restanti si sono divisi in allucinazioni semplici (n = 5) e complesse (n = 2).

La maggior parte delle allucinazioni sono risultate essere a colori (n = 5) e prive di movimento (n = 5), solo in un caso le visioni seguivano il movimento degli occhi del partecipante.

Alcuni partecipanti hanno definito piacevoli (n = 2) le loro esperienze allucinatorie e,

nella stessa misura, altri le hanno definite fastidiose (n = 2); tra quest'ultimi una persona ha specificato che provava un senso di inquietudine dovuto, non dalle visioni in sé, ma dall'incomprensione dell'esperienza che stava vivendo.

Al contrario di quello si potrebbe ipotizzare considerando ciò riportato da Menon (2005), la maggioranza (n = 5) dei partecipanti ha parlato con un conoscente o con un operatore sanitario delle proprie esperienze allucinatorie, nessuno ha ricevuto una diagnosi di CBS.

Il QR-SCB, senza ulteriori accertamenti da parte di uno psicologo o un optometrista, non mi permette di fare una diagnosi certa (Cantin et al., 2019), nonostante ciò, ritengo di una certa rilevanza riportare il caso di un partecipante particolarmente in linea con la sintomatologia della CBS: qualche giorno dopo la comparsa dell'emianopsia omonima sinistra ha iniziato ad avere esperienze di allucinazioni visive complesse, come quadri, paesaggi e persone, collocate nella zona cieca del campo visivo, le ha vissute come piacevoli ed era consapevole fossero creazioni della sua mente; lo staff medico dell'ospedale in cui era ricoverato non ha attribuito le allucinazioni ad una specifica patologia e ha impostato una terapia sintomatica con aoperidolo, antipsicotico di prima generazione usato nel trattamento della schizofrenia, portando ad una completa remissione dei sintomi allucinatori, perdurata anche dopo l'interruzione dell'assunzione del farmaco.

Inoltre, solo un partecipante aveva sentito parlare della sindrome di Charles Bonnet e nessuno era a conoscenza delle sue caratteristiche generali.

Discussione

L'assenza di un giudizio esterno mi rende impossibile valutare statisticamente il QR-SCB, come ho già avuto modo di spiegare, di conseguenza le uniche conclusioni che posso trarre riguardano le esperienze dei partecipanti.

Le domande del questionario indagano le caratteristiche tipiche della CBS e, alcune di queste, sono emerse con un'elevata presenza durante la somministrazione del questionario: esperienze allucinatorie (n = 7), unicamente visive (n = 7), a colori (n = 5), di natura neutra o piacevole (n = 5), e percepite come non reali (n = 6).

Tuttavia, Cantin et al. (2019) mostrano come il questionario non discrimini facilmente le allucinazioni dai fenomeni entoptici, i quali compongono la maggior parte dei casi falsi positivi, e non sia stato ancora testato sulla sua capacità di distinguere le allucinazioni sulla base della loro eziologia. Di conseguenza, bisogna porre attenzione a non trarre conclusioni affrettate sulla presenza o meno della CBS guardando solamente le risposte date al questionario, soprattutto considerando che gli autori stessi di quest'ultimo (Cantin et al., 2019) affermano che lo screening debba necessariamente essere integrato con una valutazione psicologica e oculistica.

Inoltre, durante la somministrazione del questionario è emerso un dato particolare: due partecipanti, senza che gli venisse chiesto tramite una domanda diretta, hanno specificato che le esperienze allucinatorie sono aumentate di frequenza dopo aver iniziato a prestare maggiore attenzione al proprio peggioramento visivo. In uno dei due casi, le allucinazioni sono addirittura iniziate ad apparire solo dopo che i medici gli hanno fatto notare di avere un deficit visivo, in quanto fino a quel momento non si era accorto di aver perso una porzione del campo visivo, condizione comune nei pazienti affetti da emianopsia (Celesia et al., 1997).

Questo fenomeno potrebbe essere molto importante nello studio della CBS, in quanto mostra che anche la consapevolezza del deficit visivo gioca un ruolo nell'eziologia delle esperienze allucinatorie. Tuttavia, nella consultazione della letteratura scientifica svolta per la stesura di questa tesi, non ho mai trovato riferimenti o menzioni riguardo questo tema; ciò è forse dovuto al fatto che la maggior parte delle ricerche sulla CBS non include, o include in poca misura, partecipanti affetti da emianopsia, rendendo più difficile il risaltare di situazioni simili a quelle descritte in precedenza.

Conclusioni

La sindrome di Charles Bonnet è una condizione presente da molti anni all'interno della letteratura scientifica (de Morsier, 1936), ma cui abbiamo ancora poche certezze. Le ricerche a riguardo sono ostacolate dalla mancanza di una precisa definizione clinica (Hamedani & Pelak, 2019), la quale richiede una conoscenza sugli aspetti fisiopatologici più approfondita di quella attuale.

Quello che sappiamo, però, è che la CBS sia ancora poco conosciuta sia tra la popolazione generale sia tra i clinici (Gordon & Felfeli, 2018), e che questa bassa consapevolezza si rifletta in un impatto negativo da parte della sindrome sulla vita dei pazienti (Cox & ffytche, 2014).

Il questionario di Cantin et al. (2018) può costituire un importante strumento per la gestione e il trattamento della CBS, ma necessita di ulteriori studi, affinché possano essere migliorate alcune sue carenze.

Inoltre, dalla mia ricerca nascono degli spunti che possono suggerire la rilevanza della relazione tra CBS ed emianopsia, finora poco esplorata.

In conclusione, sono stati fatti dei grandi passi avanti nei recenti studi sulla sindrome di Charles Bonnet, ma questa condizione rimane ancora con delle questioni che necessitano di ulteriori ricerche, sia per quanto riguarda la sua eziologia sia per quanto riguarda il suo trattamento.

Bibliografia

- American Psychiatric Association. (2014). *Manuale diagnostico e statistico dei disturbi mentali* (5 ed.). Milano: Raffaello Cortina Editore.
- Bear, M. F., Connors, B. W., & Paradiso, M. A. (2016). *Neuroscienze. Esplorando il cervello* (4 ed.). (A. Angrilli, C. Casco, A. Maravita, M. Oliveri, E. Paulesu, L. Petrosini, & B. Sacchetti, A cura di) Milano: Edra.
- Bonnet, C. (1760). *Essai analytique sur les facultes de l'ame*. Copenhagen and Geneva: Philibert.
- Burke, W. (2002). The neural basis of Charles Bonnet hallucinations: a hypothesis. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 73(5), 535-541.
- Calvo, F., Karras, B. T., Phillips, R., Kimball, A. M., & Wolf, F. (2003). Diagnoses, syndromes, and diseases: a knowledge representation problem. *AMIA Annual Symposium Proceedings, 2003*, 802.
- Cantin, S., Duquette, J., Dutrisac, F., Ponton, L., Courchesne, M., de Abreu Cybis, W., . . . Wanet-Defalque, M. C. (2018). [Screening questionnaire for visual hallucinations related to Charles Bonnet syndrome (QR-SCB)]. *Version 1.3*. Longueuil, CA: CISSS de la Montérégie-Centre, Institut Nazareth et Louis-Braille.
- Cantin, S., Duquette, J., Dutrisac, F., Ponton, L., Courchesne, M., de Abreu Cybis, W., . . . Wanet-Defalque, M. C. (2019). Charles Bonnet syndrome: development and validation of a screening and multidimensional descriptive questionnaire. *Canadian journal of ophthalmology. Journal canadien d'ophtalmologie*, 54(3), 323-327.
- Celesia, G. G., Brigell, M. G., & Vaphiades, M. S. (1997). Hemianopic anosognosia. *Neurology*, 49(1), 88-97.
- Cohn, R. (1971). Phantom vision. *Archives of neurology*, 25(5), 468-471.
- Cox, T. M., & ffytche, D. H. (2014). Negative outcome Charles Bonnet syndrome. *The British journal of ophthalmology*, 98(9), 1236-1239.
- Damas Mora, J., Skelton Robinson, M., & Jenner, F. A. (1982). The Charles Bonnet syndrome in perspective. *Psychol Med*, 12, 251-261.
- *de Morsier, G. (1936). Les automatismes visuels. Hallucinations rétrochiasmatisques. *Schweiz Med Wochenschr*, 29, 700-703.
- *de Morsier, G. (1967). Le Syndrome de Charles Bonnet: hallucinations visuelles des vieillards sans déficience mentale. *Ann Med Psychol*, 125, 677-702.
- Eperjesi, F., & Akbarali, N. (2004). Rehabilitation in Charles Bonnet syndrome: a review of treatment options. *Clinical & experimental optometry*, 87(3), 149-152.
- ffytche, D. H., Howard, R. J., Brammer, M. J., David, A., Woodruff, P., & Williams, S. (1998). The anatomy of conscious vision: an fMRI study of visual hallucinations. *Nature neuroscience*, 1(8), 738-742.
- Gold, K., & Rabins, P. V. (1989). Isolated visual hallucinations and the Charles Bonnet syndrome: a review of the literature and presentation of six cases. *Compr Psychiatry*, 30, 90-98.
- Gordon, K. D., & Felfeli, T. (2018). Family physician awareness of Charles Bonnet syndrome. *Family practice*, 35(5), 595-598.
- Hamedani, A. G., & Pelak, V. S. (2019). The Charles Bonnet Syndrome: a Systematic Review of Diagnostic Criteria. *Current treatment options in neurology*, 21(41), 1-13.
- Hanyu, H., Takasaki, A., Sato, T., Akai, T., & Iwamoto, T. (2008). Is Charles Bonnet syndrome an early stage of dementia with Lewy bodies? *Journal of the American Geriatrics Society*, 56(9), 1763-1764.
- Holroyd, S., & Rabins, P. V. (1996). A three-year follow-up study of visual hallucinations in patients with macular degeneration. *The Journal of nervous and mental disease*, 184(3), 188-189.
- Holroyd, S., Rabins, P. V., Finkelstein, D., Nicholson, M. C., Chase, G. A., & Wisniewsky, S. C. (1992). Visual hallucinations in patients with macular degeneration. *The American journal of psychiatry*, 149(12), 1701-1706.
- Jones, L., Ditzel-Finn, L., Enoch, J., & Moosajee, M. (2021). An overview of psychological and

- social factors in Charles Bonnet syndrome. *Therapeutic Advances in Ophthalmology*, 13, 1-9.
- Kazui, H., Ishii, R., Yoshida, T., Ikezawa, K., Takaya, M., Tokunaga, H., . . . Takeda, M. (2009). Neuroimaging studies in patients with Charles Bonnet Syndrome. *Psychogeriatrics : the official journal of the Japanese Psychogeriatric Society*, 9(2), 77-84.
- Kester, E. M. (2009). Charles Bonnet syndrome: case presentation and literature review. *Optometry (St. Louis, Mo.)*, 80(7), 360-366.
- Kosman, K. A., & Silbersweig, D. A. (2018). Pseudo-Charles Bonnet syndrome with a frontal tumor: visual hallucinations, the brain, and the two-hit hypothesis. *The Journal of Neuropsychiatry and Clinical Neurosciences*, 30(1), 84-86.
- Lance, J. W. (1976). Simple formed hallucinations confined to the area of a specific visual field defect. *Brain : a journal of neurology*, 99(4), 719-734.
- Linn, L., Kahn, R. L., Coles, E., Cohen, J., Marshall, D., & Weinstein, E. A. (1953). Patterns of behavior disturbance following cataract extraction. *The American journal of psychiatry*, 110(4), 281-289.
- Manford, M., & Andermann, F. (1998). Complex visual hallucinations. Clinical and neurobiological insights. *Brain*, 121(10), 1819-1840.
- Menon, G. J. (2005). Complex Visual Hallucinations in the Visually Impaired: A Structured History-Taking Approach. *Arch Ophthalmol*, 123(3), 349-355.
- Menon, G. J., Rahman, I., Menon, S. J., & Dutton, G. N. (2003). Complex Visual Hallucinations in the Visually Impaired: The Charles Bonnet Syndrome. *SURVEY OF OPHTHALMOLOGY*, 48(1), 58-72.
- O'Brien, J., Taylor, J. P., Ballard, C., Barker, R. A., Bradley, C., Burns, A., & ffytche, D. (2020). Visual hallucinations in neurological and ophthalmological disease: pathophysiology and management. *Journal of neurology, neurosurgery, and psychiatry*, 91(5), 512-519.
- Pliskin, N. H., Kiolbasa, T. A., Towle, V. L., Pankow, L., Ernest, J. T., Noronha, A., & Luchins, D. J. (1996). Charles Bonnet syndrome: an early marker for dementia? *Journal of the American Geriatrics Society*, 44(9), 1055-1061.
- *Podoll, K., Osterheider, M., & Noth, J. (1989). [The Charles Bonnet syndrome]. *Fortschr Neurol Psychiatr*, 57, 43-60.
- Polit, D. F., & Beck, C. T. (2006). The Content Validity Index: Are You Sure You Know What's Being Reported? Critique and Recommendations. *Research in Nursing & Health*, 29, 498-497.
- Ricard, P. (2009). Vision loss and visual hallucinations: the Charles Bonnet syndrome. *Community Eye Health*, 22(69), 14.
- Rosenbaum, F., Harati, Y., Rolak, L., & Freedman, M. (1987). Visual Hallucinations in Sane People: Charles Bonnet Syndrome. *Journal of the American Geriatrics Society*, 35(1), 66-68.
- Ruddy, J., Asuncion, R. D., & Cardenas, A. C. (2024, Jan 9). Hemianopsia. Treasure Island, FL: StatPearls Publishing. Tratto da <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK562262/>
- Santhouse, A. M., Howard, R. J., & ffytche, D. H. (2000). Visual hallucinatory syndromes and the anatomy of the visual brain. *Brain: a journal of neurology*, 123(Pt 10), 2055-2064.
- Swift, A., Heale, R., & Twycross, A. (2020). What are sensitivity and specificity? *Evidence-Based Nursing*, 23, 2-4.
- Tan, C. S., & Sabel, B. A. (2006). Dynamic changes in visual acuity as the pathophysiologic mechanism in Charles Bonnet syndrome (visual hallucinations). *European archives of psychiatry and clinical neuroscience*, 25(1), 62-64.
- Teunisse, R. J. (1997). Charles Bonnet Syndrome, Insight and Cognitive Impairment. *Journal of the American Geriatrics Society*, 45(7), 892-893.
- Teunisse, R. J., Zitman, F. G., & Raes, D. C. (1994). Clinical evaluation of 14 patients with the Charles Bonnet syndrome (isolated visual hallucinations). *Compr Psychiatry*, 35, 70-75.
- Yacoub, R., & Ferrucci, S. (2011). Charles Bonnet syndrome. *Optometry*, 82, 421-427.

* = opere non direttamente consultate

Appendice

QR-SCB tradotto in italiano:

Nota: il numero accanto alla domanda segue l'ordine di presentazione delle domande.

Dimensione 1 – Individuazione:

Le elencherò diverse cose.

Mi dica quanto spesso le vede.

Può rispondere con: Mai, Qualche volta, Spesso, Sempre.

1. Delle linee o dei cerchi?
2. Dei puntini o delle macchie?
3. Dei paesaggi?
4. Delle pulsazioni o sfarfallii di luce? Come dei lampi di luce?
5. Delle forme?
6. Degli animali?
7. Degli alberi?
8. Delle persone?
9. Delle facce?
10. Come un tessuto?
11. Altre percezioni visive insolite? Si prega di fornire i dettagli.
12. Queste immagini sono più chiare di quanto la sua visione attuale le consente?
13. Queste immagini sono abbastanza chiare da sembrare reali?

Dimensione 2 - Caratteristiche delle allucinazioni:

12. Queste immagini sono più chiare di quanto la sua visione attuale le consente?
13. Queste immagini sono abbastanza chiare da sembrare reali?
17. Queste immagini sono accompagnate da altre sensazioni (suoni o parole, odori, sapori, sensazione di essere toccati)?
18. Le immagini che vede sono:
In bianco e nero / Di colori variabili / Uno o più colori specifici
19. In generale, queste immagini si muovono con il movimento degli occhi? Si spostano dove lei guarda?
22. Queste immagini tendono a:
Muoversi / Rimanere ferme / Entrambe

Dimensione 3 - Impatto psicologico:

Queste immagini...

26. La inquietano?
27. Le danno fastidio?
50. Queste immagini interferiscono con il suo sonno?
51. Queste immagini influiscono negativamente sul suo umore?

Dimensione 4 – Origine psicopatologica:

Queste immagini...

23. Sono minacciose?
24. Cercano di toccarla?
25. Le parlano?
47. Cerca mai di comunicare con queste immagini?

48. Le capita mai di vedere immagini di persone che sono morte?
49. Crede che ciò che vede esista davvero nel luogo e nel momento in cui lo vede?

Dimensione 5 – Strategie di adattamento:

38. Avete provato qualche strategia per far scomparire queste immagini?
SE NO: Passare a Q47
SE SÌ: “Vi indicherò diverse strategie: mi dica se le ha provate.”
39. Accendere o spegnere la luce:
39b SE SÌ, ha funzionato?
40. Sbattere volontariamente le palpebre:
40b SE SÌ, ha funzionato?
41. Chiudere gli occhi:
41b SE SÌ, ha funzionato?
42. Cercare di avvicinarsi alle immagini o di toccarle:
42b SE SÌ, ha funzionato?
43. Prestare attenzione a qualcos'altro:
43b SE SÌ, ha funzionato?
44. Cercare di dormire, rilassarsi o riposare:
44b SE SÌ, ha funzionato?
45. Svolgere un'attività di intrattenimento:
45b SE SÌ, ha funzionato?
46. Utilizza altri metodi che funzionano per lei?
46b SE SÌ, quali?
52. È abituato a convivere con queste immagini?

Dimensione 6 – Contesto di apparizione delle allucinazioni:

21. Quanto spesso queste immagini compaiono da sole, senza che lei lo voglia?

Con quale frequenza si presentano le immagini...

31. Quando è a casa?
32. Quando è da solo?
33. Quando è calmo, tranquillo e rilassato?
34. Quando è concentrato su una particolare attività?
35. Quando è stanco?
36. Quando è in un ambiente calmo e tranquillo?
20. In generale, in quali condizioni è più facile vedere immagini insolite?
Ad occhi aperti / Ad occhi chiusi / Entrambe
16. In generale, in che momento vede queste immagini?
Quando si sveglia / Quando è sveglio / Quando va a dormire / Mentre dorme / In un momento qualsiasi

Dimensione 7 – Temporalità:

14. Da quanto tempo vede queste immagini?
15. Quando sono apparse queste immagini?
28. Con quale frequenza vede queste immagini?
29. Quanto durano di solito queste immagini?
30. Quando è stata l'ultima volta che ha sperimentato immagini insolite?

Dimensione 8 – Supporto psicosociale:

37. In generale, quanto tempo passa a parlare con altre persone durante la giornata?
53. In generale, si sente:
In compagnia / Un po' isolato / Molto isolato
54. Ha mai parlato di queste immagini insolite con un operatore sanitario o un assistente?
55. Ne ha parlato con qualcun altro?
56. Ha mai sentito parlare della sindrome di Charles Bonnet?