대한안과학회지 2019년 제 60 권 제 12 호
J Korean Ophthalmol Soc 2019;60(12):1223-1230
ISSN 0378-6471 (Print) · ISSN 2092-9374 (Online)
https://doi.org/10.3341/jkos.2019.60.12.1223

Original Article

찰스보넷증후군의 국내 유병률 및 임상특성

The Prevalence and Clinical Characteristics of Charles Bonnet Syndrome in the Republic of Korea

박영명[1] · 정진구[1,2,3]

Young Myoung Park, MD[1], Jin Gu Jeong, MD[1,2,3]

전북대학교 의학전문대학원 안과학교실[1], 전북대학교 임상의학연구소[2], 전북대학교병원 의생명연구원[3]

Department of Ophthalmology, Chonbuk National University Medical School[1], Jeonju, Korea
Research Institute of Clinical Medicine, Chonbuk National University[2], Jeonju, Korea
Biomedical Research Institute, Chonbuk National University Hospital[3], Jeonju, Korea

Purpose: To report the clinical characteristics and prevalence of Charles Bonnet syndrome (CBS) in patients with retinal diseases in the Republic of Korea.

Methods: Patients with deterioration of visual acuity or visual field or episodes of complex visual hallucination (cVH) with retinal diseases between March 2019 and June 2019 at the retinal outpatient clinic of the Chonbuk National University Hospital were selected to answer standardized questions to determine whether they had symptoms of CBS.

Results: The selected 303 patients from the total of 2,916 patients were comprised of 163 males (53.8%) and 140 females (46.2%). The mean age of the patients was 66.0 ± 15.1 years. six patients (2.4%) of 245 with no response to initial question in 301 with best-corrected visual acuity less than finger counting and two patients with experience of cVH were diagnosed with CBS. Most patients had seen a wide variety of hallucinations, including objects, people, and scenery, with negative emotions, for > 1 year. The hallucinations were experienced daily with the same frequency. Negative feelings such as fear and worry improved when they received appropriate patient education about the hallucinations.

Conclusions: The prevalence of CBS in the Republic of Korea is higher than previously reported. We found that relatively young patients with visual impairment could experience cVH from CBS. CBS patients experienced negative emotions for long periods due to the hallucinations which decreased their quality of life. CBS should be considered during the differential diagnosis of cVH in patients with visual impairment due to ophthalmic diseases. We should also provide appropriate patient education to assist them in understanding more fully the clinical characteristics of CBS.

J Korean Ophthalmol Soc 2019;60(12):1223-1230

Keywords: Charles Bonnet syndrome, Complex visual hallucination, Negative emotion, Prevalence

찰스보넷증후군(Charles Bonnet syndrome)은 시력 혹은 시야장애를 유발할 수 있는 질환을 가진 환자에서 복합환시를 경험하는 것으로 과거 문헌상 매우 드물게 보고되었으나 최근에는 다양하게 사례가 보고되고 있으며, 인구의 연령 증가로 인해 시력에 영향을 주는 안과질환 및 뇌질환의 증가에 의해 발생이 증가하고 있다.[1-6] 환시는 환자에게 매우 심각한 스트레스로 작용하여 삶의 질을 저하시킬 뿐만 아니라 찰스보넷증후군환자의 경우 동일 연령의 정상인구에 비해 치매에 이환될 가능성이 25배 높을 수 있다는

■ **Received:** 2019. 8. 9. ■ **Revised:** 2019. 9. 6.
■ **Accepted:** 2019. 11. 29.

■ Address reprint requests to **Jin Gu Jeong, MD**
Department of Ophthalmology, Chonbuk National University Hospital, #20 Geonji-ro, Deokjin-gu, Jeonju 54907, Korea
Tel: 82-63-250-1965, Fax: 82-63-250-1960
E-mail: terathan@naver.com

* Conflicts of Interest: The authors have no conflicts to disclose.

ⓒ *2019 The Korean Ophthalmological Society*
This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Non-Commercial License (http://creativecommons.org/licenses/by-nc/3.0/) which permits unrestricted non-commercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

보고도 있어 다른 노인질환과의 연관성도 높다고 할 수 있다.[7-9]

찰스보넷증후군은 시력에 이상을 유발할 수 있는 안과적 질환 및 시각경로상의 이상뿐만 아니라 신경정신과적인 질환들, 신경퇴행성 질환(예, 알츠하이머, 파킨슨 등), 의식 수준의 저하, 경련, 편두통, 알코올 및 약물의 오남용 등 다양한 요인들에 의해 유발될 수 있으며, 약물 사용에 의해 악화될 수 있다.[10-14] 따라서 다양한 학문 분야에서 논의되고 있으며, 진단 기준이 확립되지 않아 각기 다른 기준으로 찰스보넷증후군을 정의하고 있다.[15] 안과적인 영역에서 찰스보넷증후군은 시력 혹은 시야장애를 가지고 있는 환자에서 복합환시를 경험하지만, 환자가 경험하는 환시를 설명할 수 있는 다른 이상을 동반하지 않는 경우로 정의하고 있다.[16]

안과적 영역에서 찰스보넷증후군은 성인 0.4-40%에서 발생한다고 보고되고 있으며, 문헌에 따라 차이가 있다.[15,17,18] 이러한 차이는 연구에 대상이 된 안과적 질환 및 인종에 따른 환경과 문화의 차이, 진단 기준의 차이와 더불어 환시를 경험한 환자가 자신의 증상을 주변사람에게 드러내지 않기 때문에 실제보다 유병률이 저평가되기 때문으로 생각된다.[18,19]

시력 및 시야이상으로 환시를 경험한 환자는 호기심, 흥미로움 등의 반응에서부터 공포, 두려움 등 다양한 심리반응들이 나타나게 된다. 연구에 따르면 찰스보넷증후군에서 매일 환시를 경험하는 환자는 24%이며, 5년 혹은 그 이상 지속되는 경우가 75% 정도이다.[19,20] 환시가 사라지는 사람은 보통 18개월 정도 경과 후 환시의 빈도가 감소하면서 사라지게 된다.[20] 하지만 2년 정도 지나도 호전되지 않는 사람은 장기적으로 환자의 삶에 환시가 지속되면서 삶의 질은 떨어지게 된다.

60세 이상의 고령인구에서 환시를 호소하는 비율은 0.4-37%로 다양하게 보고되고 있다.[21] 우리나라는 65세 이상의 고령인구가 전체 14% 이상인 고령사회로 빠르게 진행하고 있으며, 이러한 변화 속도는 다른 나라에 비해 매우 빠른 것으로 보고되고 있다.[22] 국내 노인인구의 급격한 증가는 찰스보넷증후군 발생을 증가시키는 요인으로 작용할 수 있을 것이다. 실제로 국내에서도 간질환자, 후두엽 경색환자, 뇌수막종환자에서 발생한 사례가 보고되었으며, 안과영역에서는 안구적출술 후 발생한 사례가 보고되었다.[23-26] 하지만 안과 환자 중 망막질환자를 대상으로 한 국내 유병률 및 임상양상에 대한 분석 연구는 없다. 본 연구는 국내 망막환자에서 나타난 찰스보넷증후군의 임상양상을 분석하고 유병률을 조사하여, 국내 찰스보넷증후군의 실태를 파악하고 진료 시 접할 수 있는 환시환자에 대한 진단 및 치료에 대해 도움을 제공하기 위해 실시되었다.

대상과 방법

2019년 3월부터 2019년 6월까지 전북대학교병원 망막분과 외래환자 2,916명 중 망막질환으로 시력 및 시야장애가 있는 환자 303명을 대상으로 설문조사를 시행하였다. 만 18세 미만의 환자, 인지능력이 저하된 환자, 망막질환 이외의 시각경로 상의 질환을 가지고 있는 환자, 알츠하이머, 파킨슨과 같은 퇴행성신경질환을 가지고 있는 환자, 환시를 유발할 수 있는 것으로 알려진 안과적 질환 이외의 질환을 가지고 있는 환자는 제외하였다. 연구 참여 전에 대상 환자들로부터 동의서(informed consent)를 받았다. 본 연구는 연구윤리심의위원회(Institutional Review Board, IRB)의 승인을 받았으며(승인 번호: 2018-12-026), 헬싱키선언(Declaration of Helsinki)을 준수하여 실시되었다.

총 2,916명의 환자 중 진료 시 사물, 사람 등 형태를 갖는 복합 환시를 호소한 환자 2명과 진료 시 환시를 호소하지는 않았으나, 양안 중 어느 한 쪽의 시력이라도 안전수지 이하인 환자 중 병력상 환시를 유발할 수 있는 다른 질환이 없는 환자 301명을 포함한 총 303명을 대상으로 Holroyd et al[27]가 제시한 초기 선별 질문을 국문으로 번역하여 실시하였다. 40세 이상의 저시력환자에서 환시의 유병률을 보고한 기존의 연구에서 안전수지 이하의 시력에서 유병률이 20%로 보고되었으며, 비문증 등의 정상 소견이 환시로 포함되는 것을 배제하기 위해 어느 한 눈의 시력이라도 안전수지 이하인 경우로 기준시력을 선정하였다.[28] 선별 질문에 '예'라고 대답한 환자 6명을 대상으로 성별, 나이, 안과적 진단명, 망막질환 이외의 시각경로상의 질환의 과거력, 퇴행성신경질환의 과거력 및 환시를 유발할 수 있는 것으로 알려진 안과적 질환의 과거력에 대해 문진하여 찰스보넷증후군을 진단하였으며, 세부 설문을 실시하였다. 찰스보넷증후군의 진단 기준은 1) 어느 한 눈이라도 시력 및 시야장애가 있으면서, 2) 사물, 사람 등 형태를 갖는 복합환시를 경험하여 의료진에게 이를 알린 경우나 환시를 표현하지 않았으나 어느 한 눈이라도 안전수지 이하의 시력을 가지면서 선별 질문에 환시를 경험했다고 답하여 복합환시를 확인한 경우로, 3) 환자는 환시가 실제 하지 않는 것임을 자각할 수 있을 정도의 정신 상태를 가지고 있으며, 4) 안과적 질환 이외에 환시를 설명할 수 있는 다른 질환이 없는 경우로 하였다. 찰스보넷증후군으로 진단된 환자는 환시의 경험 기간, 빈도, 지속시간, 횟수의 변화, 환시의 종류, 크기, 색상, 빛에 대한 투과성, 유동성, 유발 요인, 완화 요인, 반응, 환시경험 후 주변에 도움을 요청한 경험 등의 내용을 확인할 수 있는 세부 설문을 실시하였으며, 설문 내용은 Tan et al[1]이 제시한 설문을 국문으로 번역하여 실시하였다.

설문조사연구를 통해 수집된 자료를 바탕으로 찰스보넷증후군으로 진단된 환자에서 환시의 임상양상을 조사하였으며, 본원 망막질환환자에서 찰스보넷증후군의 유병률을 산출하였다.

결 과

총 2,916명 중 선별 설문을 실시한 환자는 303명으로 남성이 163명(53.8%), 여성이 140명(46.2%)이었으며, 평균 연령은 66.0 ± 15.1세(범위, 18-94; 중간값, 69)였다. 안과적 진단으로는 나이관련황반변성이 64명(21.1%)으로 가장 많았으며, 당뇨병망막병증, 망막정맥폐쇄, 망막박리, 포도막염 순이었다. 상기 진단이 전체 진단의 61.1%를 차지하고 있었으며, 이외의 진단에는 변성근시, 안내염, 백내장, 색소망막염, 황반원공, 망막앞막, 망막동맥폐쇄 등 다양한 질환군이 포함되어 있었다(Fig. 1). 배제 기준에 부합하지 않으면서 복합환시를 보인 환자 1명, 안전수지 이하의 시력을 보이면서 환시를 호소한 환자 1명과 적어도 한 쪽 눈이 안전수지 이하의 시력을 보이는 환자 301명을 포함한 총 303명을 대상으로 선별 질문을 실시하였다. 선별 질문에 참여하지 않은 58명을 제외한 245명 중 선별 질문에 '예'라고 대답한 6명의 환자를 대상으로 병력청취 및 세부 설문을 실시하여 6명의 환자를 찰스보넷증후군으로 진단하였으며 유병률은 2.4%였다(Table 1, Appendix 1). 진단된 환자 중 진료 시 환시를 호소한 환자는 2명이었으며, 설문을 통해서 환시가 확인된 환자는 4명이었다.

찰스보넷증후군으로 진단된 6명의 환자 중 남자가 2명(33.3%), 여자가 4명(66.7%)이었으며, 평균 연령은 70.3 ± 17.2세(범위, 41-85; 중간값, 77)로 주로 고령의 환자가 많았다. 좋은 눈의 시력은 20/16에서 광각무까지 다양하였으며, 좋지 않은 눈의 시력은 20/100에서 광각무까지 측정되었다. 진단된 안과적 질환은 나이관련황반변성이 2명(33.3%)이었으며, 이외 망막정맥폐쇄, 당뇨병망막병증, 망막색소변성, 맥락막신생혈관을 동반한 변성근시환자가 각각 1명씩이었다. 환자들은 안과질환 이외의 시각경로상의 질환의 과거력, 퇴행성신경질환의 과거력 및 환시를 유발할 수 있는 것으로 알려진 안과적 질환의 과거력은 없었으며, 만성질환으로는 고혈압, 류마티스관절염 이외에 특이 질환은

Table 1. Design and flow of this prospective study

Variable	Value
Study population	2,916
Inclusion	362
Low visual acuity (finger counting or less)*	360
Low visual acuity & complex visual hallucination	1
Complex visual hallucination	1
Exclusion	59
Psychiatric illness	24
Cerebral infarction and hemorrhage	10
Neurodegenerative diseases†	14
General weakness	3
Cerebral vasculopathy	2
Brain mass	2
Alcohol use	1
Amyotrophic lateral sclerosis	1
Post-surgical condition	1
Mental retardation	1
Initial question	303
Yes	6
No	239
No response	58

*Best corrected visual acuity; †dementia, Parkinson disease, Alzheimer disease, Creutzfeldt-Jakob disease etc.

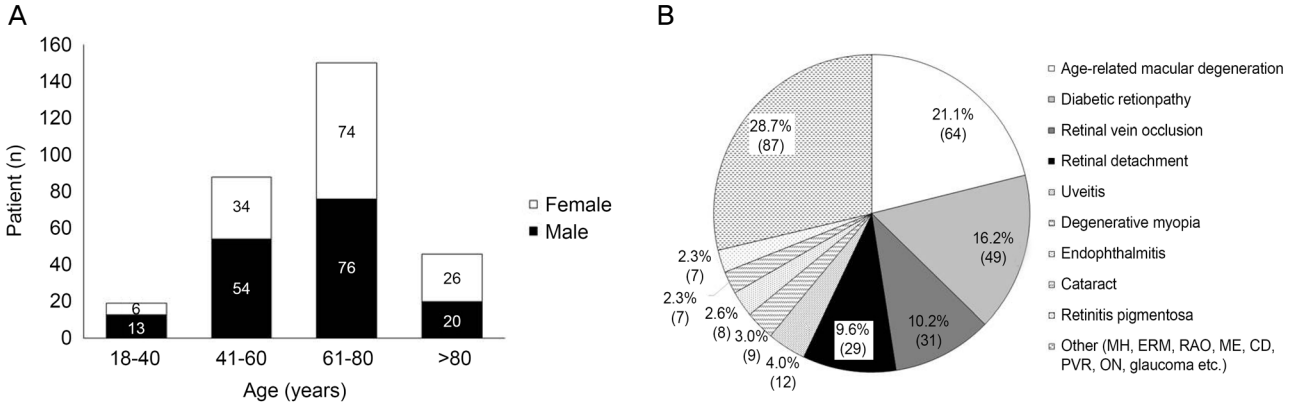

Figure 1. Characteristics of selected group (n = 303) to ask standardized questions. (A) Age and gender distribution. (B) Ophthalmic diagnoses. MH = macular hole; ERM = epiretinal membrane; RAO = retinal artery occlusion; ME = macular edema; CD = choroidal detachment; PVR = proliferative vitreoretinopathy; ON = optic neuropathy.

없었다. 환시가 유지된 기간이 1년 이상으로 장기간인 환자가 4명(66.7%)이었으며, 매일 환시를 경험하는 사람이 5명(83.3%)이었다. 환시는 원, 자동차 등의 사물에서부터 굼벵이, 사람 그리고 풍경까지 다양하였고 반복되어 나타났다. 색은 주로 무채색(83.3%)이었으며, 크기는 정상적인 크기에 유동성을 가지고 움직이는 것으로 인지하였다. 환시가 발생하는 눈은 양안(66.7%)에서 주로 나타났고 시력이상이 있는 눈에서만 나타나는 경우는 2명(33.3%)이었다. 환자는 환시를 경험하였을 때 두려움, 걱정 등의 부정적인 감정(83.3%)이 주로 동반되었고 아무런 감정적인 변화가 없는 경우는 1명(16.7%)에서 관찰되었다. 환시를 경험했을 때 발생하는 부정적인 감정은 의료진에 의해 찰스보넷증후군의 발생기전, 진단 기준, 영향 및 예후 등에 대한 적절한 환자교육이 제공되었을 때 대부분 환자(83.3%)에서 개선되었다(Table 2).

고 찰

찰스보넷증후군환자에게 발생하는 환시는 시각계통의 손상된 위치에 관계없이 발생할 수 있으며 환시의 특성도 손상에 의해 결정되는 것은 아니다.[15,19,29] 환자가 지각하는 환시가 이전에 인지한 대상을 재생산하는 것인지 새로운 대상을 창조하는 것인지는 아직 명확하지 않다.[2,30,31] 환시를 설명하는 다양한 가설이 있으나 시각계통의 손상에 의해 시각연합영역 대뇌피질로의 구심로 차단이 발생하고 이는 대뇌피질의 기능 변화를 유발시켜 발생한다는 구심로차단가설이 가장 설득력이 있게 받아들여지고 있다.[32,33] 시각장애에 의해 발생하는 대뇌피질의 과활성으로 대변되는 기능 변화는 환상지, 환상통증과 유사한 기전에 의해 발생한다고 할 수 있다.[31]

찰스보넷증후군의 위험인자로는 기존의 대규모 전향적인 연구를 통해서 연령의 증가와 시력이 좋은 눈의 저시력으로 알려져 있다.[34] 찰스보넷증후군은 주로 70-85세 사이의 고령환자에서 발생하며 시력이 저하된 환자나 양안에 질환을 가지고 있는 경우 호발한다.[27,31,35-38] 안과적 영역에서 찰스보넷증후군은 주로 나이관련황반변성환자에서 주로 나타나며, 백내장, 안구적출술 후, 중심망막동맥폐쇄, 레버씨 시신경 위축증, 녹내장환자 등에서도 보고되고 있다.[19,33,39-41]

기존에 아시아인을 대상으로 한 유병률은 0.4-0.5%였으며, 최근 중국에서 실시된 연구에서는 1.4%로 기존 연구에 비해 높은 유병률이 보고되었다.[1,42,43] 본 연구에서 산출한 국내 유병률은 2.4%로 이전의 연구보다 높은 수치를 보이고 있으며, 선별 질문을 실시한 환자군의 평균 연령은 66.5

Table 2. Characteristics of patients of Charles Bonnet syndrome

Variable	Patient 1	Patient 2	Patient 3	Patient 4	Patient 5	Patient 6
Age (years)	42	57	76	78	84	85
Sex	Male	Female	Female	Female	Male	Female
Visual acuity*	R) NLP L) NLP	R) 0.4 L) 0.2	R) FC 10 cm L) HM	R) 0.15 L) HM	R) NLP L) 1.2	R) FC 30 cm L) 0.4
Ophthalmic diagnoses	B) RP	B) NPDR R) ERM	B) Degenerative myopia	B) ARMD	R) CRVO L) PXG	B) ARMD
Known chronic diseases	N/S	N/S	N/S	Rheumatoid arthritis	N/S	Hypertension
Onset	10 years	2 months	1 years	3 years	5 years	15 days
Frequency	Daily	Daily	Daily	Daily	Daily	1 episode
Duration	Various	Various	Various	Various	Various	30 minutes
Contents	Circle	People	Worm, people	Circle, people	People, scenes	Car
Size	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Color	White	Chromatic	Black	Black	White, black	Black
Movement	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes
Recurring object	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes
Occurs in both eyes	Yes	Yes	Yes	No (left eye)	No (right eye)	Yes
Triggering factors	No	Wall, post	Blinking	Wake up	Dark room	Dark room
Emotional response	No	Fear, worry	Depression	Worry	Dizziness, discomfort	Worry
Told anyone	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes	Yes
After discuss with doctor	Feel better	Feel better	Feel better	Feel better	No change	Feel better

R = right; NLP = no light perception; L = left; FC = finger counting; HM = macular hole; B = both; RP = retinitis pigmentosa; NPDR = non proliferative diabetic retinopathy; ERM = epiretinal membrane; ARMD = age-related macular degeneration; CRVO = central retinal vein occlusion; PXG = pseudoexfoliation glaucoma; N/S = non-specific.
*Visual acuity on the most recent visit.

± 14.6세로 기존 연구와 평균 연령에서 큰 차이가 없었다.[1,43] 하지만 18-94세 범위의 다양한 연령의 저시력환자들이 포함되어 실시되었다는 점이 이전 연구와 구별되는 차이점이다. 이전 연구는 연령을 찰스보넷증후군의 주된 위험인자로 판단하고 주로 연령을 제한하여 실시하였으나 본 연구는 찰스보넷증후군의 원인이 시력장애에 의해 발생하는 대뇌피질의 과활성으로 생각할 수 있기 때문에 저시력환자를 대상으로 계획하여 실시되었다. 유병률이 높아진 것은 이러한 연구 설계의 차이에 의해 찰스보넷증후군으로 진단된 환자 중 50대 미만의 환자가 2명(33.3%) 포함되었기 때문으로 추정된다. 추후 연구에서는 고령환자 이외의 환자군에서도 시력이상에 의해 찰스보넷증후군이 발생할 수 있음을 고려해야 할 것이다.

국내 망막환자에서 찰스보넷증후군으로 진단된 환자는 남자 2명, 여자 4명으로 여성에서 발생이 많았다. 비록 아시아인을 대상으로 한 연구에서는 성별에 따른 질환 발생의 경향성은 없었으나, 여성이 질환의 위험인자라고 보고한 기존의 연구 결과와 상응하는 결과를 보이고 있었다.[1,43,44] 진단 환자의 평균 연령은 70.3세로 주로 고령의 환자들에서 발생하는 양상을 보였으며, 고령이 질환의 위험인자인 것을 확인할 수 있었다. 진단된 안과적 질환은 나이관련황반변성이 2명(33.3%)으로 주된 진단으로 이전 연구 결과와 유사한 소견을 보였다.[19]

환시가 유지되는 기간은 1년 이상이 대부분이었으며, 6명 중 1명을 제외하고 매일 환시를 경험하고 있었다. 시간 경과에 따른 빈도 변화를 보이지 않았으며, 1명의 환자에서 저시력이 지속된 2개월 동안 환시가 나타난 뒤 시력이 개선된 후 소실되어 시력이상의 원인이 치료되면 증상이 사라진다는 기존의 연구 결과를 확인할 수 있었다.[45,46]

기존 연구 결과와 유사하게 환자에게 나타나는 환시의 형태는 원, 사람 그리고 풍경 등까지 다양하였다.[43] 정상 크기의 대상이 반복되어 나타났으며, 환자에게 특별한 의미가 있는 것들은 아니었다. 환자는 환시를 경험하였을 때 부정적인 감정(83.3%)이 동반되었으며, 이는 기존의 연구 결과가 1/3 정도에서 발생하였다는 것을 보고한 것에 비해 높게 관찰되었다.[19,20,36] 이러한 차이는 인종과 문화적인 차이에 의해 차이가 발생한 것으로 보인다. 본 연구에서 찰스보넷증후군으로 진단된 환자들의 부정적인 감정은 의료진에 의해 찰스보넷증후군의 환자들이 복합환시를 경험하는 것은 정신건강의 이상에 의해 발생하는 것이 아닌 시력 및 시야장애를 유발하는 안과적 질환에 의해 발생하며, 질환이 호전될 경우 증상은 개선될 수 있으나 난치성 질환으로 호전되지 않는 경우는 5년 이상의 장기간에 걸쳐 환시를 경험할 수 있다는 내용을 포함한 적절한 환자교육이 제공되었을 때 6명 중 5명의 환자에서 부정적인 감정은 개선되어 안정감을 주는 것을 확인할 수 있었다. 환시에 의한 부정적인 반응과 관련된 요인은 빈도, 공포의 감정, 환시의 지속시간, 환시가 발생했을 때 질환에 대한 지식 부족 등임을 고려할 때 적절한 환자교육이 환자의 부정적인 감정 반응을 개선시킬 수 있는 효과적인 방법으로 생각할 수 있다.[20] 때문에 진료 현장에서 환시를 호소하는 환자를 찰스보넷증후군을 감별 진단으로 고려할 수 있어야 할 것이며, 빠른 진단으로 적시적인 환자교육이 제공할 수 있어야 할 것이다. 하지만 환자가 의료진에게 환시를 호소하는 경우는 드물기 때문에 진료 시 시력저하환자에게 적극적인 문진이 필요하다. 이는 본 연구에서 찰스보넷증후군으로 진단된 6명의 환자 중 진료 시 환시를 호소한 환자는 2명(33.3%)이었으며, 나머지 4명은 선별 질문으로 환시를 확인할 수 있었다는 것으로도 알 수 있다.

연구의 한계로는 특이적인 과거력이 없으며, 정상적인 정신건강 상태를 보이는 환자를 설문과 의무기록을 통해 연구 대상으로 한정하여 실시하였지만, 실제로 연구 대상 환자들이 대부분 고령으로 적절한 검사가 수행될 경우 환시에 영향을 줄 수 있는 진단되지 않은 뇌혈관질환, 퇴행성 신경질환 및 전신질환 등에 이환된 상태일 가능성이 크다는 것이다. 실제로 신경퇴행성질환 중 치매의 발생률은 65세 이후 급격히 증가하여 80세 이상의 고령의 환자에서는 2명 중 1명에서 발생한다는 국외 보고도 있으며, 메타분석을 통한 국내 치매 유병률은 65세 이상에서 9.2%로 다른 나라에 비해 높은 수준으로 연령이 증가하면 5.8년마다 발생률이 2배로 증가한다는 것을 고려했을 때 추후 이에 대한 명확한 평가가 이루어진 연구 대상을 바탕으로 체계적인 연구가 필요할 것으로 보인다.[47,48]

본 연구는 국내 망막환자에서 찰스보넷증후군의 발생을 최초 보고한 연구로 환시의 임상양상을 분석하여 환자들이 호소하는 환시의 특성을 확인하였으며, 국내 유병률을 산출하였다. 추후 진료 현장에서 시력 및 시야장애가 있으면서 찰스보넷증후군의 특징적인 환시를 호소하는 환자에서 안과적 진단 이외에 환시를 유발할 수 있는 다른 원인이 없을 경우 찰스보넷증후군을 감별 진단으로 생각할 수 있어야 한다. 환자의 환시를 완화시키는 근본적인 방법은 시력이상의 원인인 안과적 질환을 치료하여 시력을 회복하는 것이나 안과적 질환이 만성적이고 난치질환이 많기 때문에 환시가 지속될 수 있으며, 환시에 따른 부정적인 감정이 환자의 삶의 질을 저하시킬 수 있기 때문에 의료진은 적절한 환자교육을 통해 환자에게 도움이 될 수 있어야 할 것이다. 더욱이 청장년층의 환자의 경우 이환 기간이 길고 환시에 의한 부정적인 영향이 크기 때문에 환시를 호소하는 젊은

환자의 경우 더욱 세심한 진단적 접근과 치료적 개입이 요구된다.

REFERENCES

1) Tan CS, Lim VS, Ho DY, et al. Charles Bonnet syndrome in Asian patients in a tertiary ophthalmic centre. Br J Ophthalmol 2004;88:1325-9.
2) Podoll K, Osterheider M, Noth J. The Charles Bonnet syndrome. Fortschr Neurol Psychiatr 1989;57:43-60.
3) Teunisse RJ, Cruysberg JR, Hoefnagels WH, et al. Social and psychological characteristics of elderly visually handicapped patients with the Charles Bonnet Syndrome. Compr Psychiatry 1999;40:315-9.
4) Abbott EJ, Connor GB, Artes PH, Abadi RV. Visual loss and visual hallucinations in patients with age-related macular degeneration (Charles Bonnet syndrome). Invest Ophthalmol Vis Sci 2007;48:1416-23.
5) Tan CS, Au Eong KG. Charles Bonnet syndrome: hallucinations may not be what they seem. Clin Exp Optom 2004;87:405-6.
6) Rovner BW. The Charles Bonnet syndrome: a review of recent research. Curr Opin Ophthalmol 2006;17:275-7.
7) Fernandez A, Lichtshein G, Vieweg WV. The Charles Bonnet syndrome: a review. J Nerv Ment Dis 1997;185:195-200.
8) Santos-Bueso E, Serrador-García M, Porta-Etessam J, et al. Charles Bonnet syndrome. A 45-case series. Rev Neurol 2015;60:337-40.
9) Santos-Bueso E, Porta-Etessam J, Sáenz-Francés F, et al. Charles Bonnet syndrome and the association with dementia. Arch Soc Esp Oftalmol 2014;89:43-4.
10) Pliskin NH, Kiolbasa TA, Towle VL, et al. Charles Bonnet syndrome: an early marker for dementia? J Am Geriatr Soc 1996;44:1055-61.
11) Barodawala S, Mulley GP. Visual hallucinations. J R Coll Physicians Lond 1997;31:42-8.
12) Manford M, Andermann F. Complex visual hallucinations. Clinical and neurobiological insights. Brain 1998;121(Pt 10):1819-40.
13) Diederich N, Pieri V, Goetz C. Visual hallucinations in Parkinson and Charles Bonnet Syndrome patients. A phenomenological and pathogenetic comparison. Fortschr Neurol Psychiatr 2000;68:129-36.
14) Matsui H, Udaka F, Oda M, et al. Two cases of Parkinson's disease in which hallucinations disappeared after cataract surgery. No To Shinkei 2004;56:351-4.
15) Lerario A, Ciammola A, Poletti B, et al. Charles Bonnet syndrome: two case reports and review of the literature. J Neurol 2013;260:1180-6.
16) Santos-Bueso E, Porta-Etessam J. Charles Bonnet syndrome. Diagnostic criteria. Arch Soc Esp Oftalmol 2016;91:511-2.
17) Nalcaci S, İlim O, Oztas Z, et al. The prevalence and characteristics of Charles Bonnet Syndrome in Turkish patients with retinal disease. Ophthalmologica 2016;236:48-52.
18) Schadlu AP, Schadlu R, Shepherd JB 3rd. Charles Bonnet syndrome: a review. Curr Opin Ophthalmol 2009;20:219-22.
19) Vukicevic M, Fitzmaurice K. Butterflies and black lacy patterns: the prevalence and characteristics of Charles Bonnet hallucinations in an Australian population. Clin Exp Ophthalmol 2008;36:659-65.
20) Cox TM, ffytche DH. Negative outcome Charles Bonnet syndrome. Br J Ophthalmol 2014;98:1236-9.
21) Badcock JC, Dehon H, Larøi F. Hallucinations in healthy older adults: an overview of the literature and perspectives for future research. Front Psychol 2017;8:1134.
22. Yoon HN. Necessity and methods of sexual education in the elderly population. J Korean Med Assoc 2019;62:320-4.
23) Choi EJ, Lee JK, Kang JK, Lee SA. Complex visual hallucinations after occipital cortical resection in a patient with epilepsy due to cortical dysplasia. Arch Neurol 2005;62:481-4.
24) Lee JS, Kim SY. A case of Charles Bonnet Syndrome following cerebral infarction in the right occipital lobe. J Korean Neurol Assoc 2006;24:577-80.
25) Han SB, Hwang JM. A case of Charles Bonnet Syndrome After resection of a meningioma. J Korean Ophthalmol Soc 2008;49:539-42.
26) Byun YS, Shin SJ, Yang SW. A case of Charles Bonnet Syndrome after enucleation. J Korean Ophthalmol Soc 2008;49:669-72.
27) Holroyd S, Rabins PV, Finkelstein D, et al. Visual hallucinations in patients with macular degeneration. Am J Psychiatry 1992;149:1701-6.
28) Gordon KD. Prevalence of visual hallucinations in a national low vision client population. Can J Ophthalmol 2016;51:3-6.
29) Scott IU, Schein OD, Feuer WJ, Folstein MF. Visual hallucinations in patients with retinal disease. Am J Ophthalmol 2001;131:590-8.
30) Damas-Mora J, Skelton-Robinson M, Jenner FA. The Charles Bonnet syndrome in perspective. Psychol Med 1982;12:251-61.
31) Schultz G, Melzack R. The Charles Bonnet syndrome: 'phantom visual images'. Perception 1991;20:809-25.
32) Plummer C, Kleinitz A, Vroomen P, Watts R. Of Roman chariots and goats in overcoats: the syndrome of Charles Bonnet. J Clin Neurosci 2007;14:709-14.
33) Burke W. The neural basis of Charles Bonnet hallucinations: a hypothesis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002;73:535-41.
34) Teunisse RJ, Cruysberg JR, Verbeek A, Zitman FG. The Charles Bonnet syndrome: a large prospective study in The Netherlands. A study of the prevalence of the Charles Bonnet syndrome and associated factors in 500 patients attending the University Department of Ophthalmology at Nijmegen. Br J Psychiatry 1995;166:254-7.
35) Menon GJ, Rahman I, Menon SJ, Dutton GN. Complex visual hallucinations in the visually impaired: the Charles Bonnet Syndrome. Surv Ophthalmol 2003;48:58-72.
36) Teunisse RJ, Cruysberg JR, Hoefnagels WH, et al. Visual hallucinations in psychologically normal people: Charles Bonnet's syndrome. Lancet 1996;347:794-7.
37) Teunisse RJ, Cruysberg JR, Hoefnagels WH, et al. Risk indicators for the Charles Bonnet syndrome. J Nerv Ment Dis 1998;186:190-2.
38) Lepore FE. Spontaneous visual phenomena with visual loss: 104 patients with lesions of retinal and neural afferent pathways. Neurology 1990;40(3 Pt 1):444-7.
39) Tan CS, Sabel BA, Goh KY. Visual hallucinations during visual recovery after central retinal artery occlusion. Arch Neurol 2006;63:598-600.
40) Madill SA, Ffytche DH. Charles Bonnet syndrome in patients with glaucoma and good acuity. Br J Ophthalmol 2005;89:785-6.
41) Toosy AT, Roberton BJ, Jayaram H, Plant GT. Monocular complex visual hallucinations and their suppression by eye closure. Eye (Lond) 2006;20:732-3.
42) Shiraishi Y, Terao T, Ibi K, et al. The rarity of Charles Bonnet syndrome. J Psychiatr Res 2004;38:207-13.

43) Hou Y, Zhang Y. The prevalence and clinical characteristics of Charles Bonnet syndrome in Chinese patients. Gen Hosp Psychiatry 2012;34:566-70.
44) Singh A, Sørensen TL. The prevalence and clinical characteristics of Charles Bonnet Syndrome in Danish patients with neovascular age-related macular degeneration. Acta Ophthalmol 2012;90:476-80.
45) Levine AM. Visual hallucinations and cataracts. Ophthalmic Surg 1980;11:95-8.
46) Holroyd S, Rabins PV. A three-year follow-up study of visual hallucinations in patients with macular degeneration. J Nerv Ment Dis 1996;184:188-9.
47) Lautenschlager NT, Almeida OP. Physical activity and cognition in old age. Curr Opin Psychiatry 2006;19:190-3.
48) Kim YJ, Han JW, So YS, et al. Prevalence and trends of dementia in Korea: a systematic review and meta-analysis. J Korean Med Sci 2014;29:903-12.

= 국문초록 =

찰스보넷증후군의 국내 유병률 및 임상특성

목적: 망막질환환자에서 찰스보넷증후군의 임상특성 및 국내 유병률을 보고하고자 한다.
대상과 방법: 2019년 3월부터 2019년 6월까지 전북대학교병원 망막분과 외래환자를 대상으로, 망막질환으로 시력 및 시야장애가 있거나 복합환시를 호소하는 환자를 선별하여 찰스보넷증후군의 확인을 위한 설문조사를 실시하였다.
결과: 연구 대상은 2,916명으로 이 중 선별 설문을 실시한 환자는 303명으로 남성이 163명(53.8%) 여성이 140명(46.2%)이었으며, 평균 연령은 66.0 ± 15.1세였다. 안전수지 이하의 시력을 보이는 환자 301명과 복합환시를 호소하는 환자 2명 중에서 선별 질문에 참여하지 않은 58명을 제외한 245명 중 6명(2.4%)을 찰스보넷증후군으로 진단하였다. 환시는 사물, 인물 그리고 풍경 등 다양하게 나타났으며 부정적인 감정이 동반되었고 경험 기간은 1년 이상이 대부분이었다. 매일 환시를 경험하였고 시간 경과에 따른 빈도 변화는 없었다. 환시에 대한 적절한 환자교육이 제공되었을 때 환자의 두려움, 걱정 등의 감정은 개선되었다.
결론: 국내 찰스보넷증후군의 유병률은 기존의 연구 결과에 비해 높았다. 비교적 젊은 연령의 환자에서도 시각장애가 있으면 찰스보넷증후군의 환시가 나타날 수 있다. 환시에 의해 환자는 장기간 부정적인 감정을 느끼게 되고 삶의 질이 저하될 수 있다. 그러므로 안질환으로 시각장애가 있는 환자에서 환시를 호소하는 경우 찰스보넷증후군을 감별 진단으로 생각할 수 있어야 하며, 적절한 환자교육을 통해 환자가 찰스보넷증후군의 임상양상을 충분히 이해하는 데 도움을 줄 수 있어야 할 것이다.
〈대한안과학회지 2019;60(12):1223–1230〉

박영명 / Young Myoung Park
전북대학교 의학전문대학원 안과학교실
Department of Ophthalmology, Chonbuk National University Medical School

Appendix 1. Initial question and questions on hallucinations.

설문 개시 문항

귀하와 비슷한 안과질환을 가진 어떤 환자들은 실제로는 그곳에 존재하지 않거나, 다른 사람들 눈에는 보이지 않는 것들이 보인다고 보고하는 경우가 있습니다. 귀하도 이러한 경험을 한 적이 있으신가요? (Y/N)

상기 문항에 대답이 Y일 경우 아래의 일련의 설문 개시

1. 이러한 이미지들을 본 것이 얼마나 오래 되었나요?
2. 이러한 이미지들을 얼마나 자주 보시나요?
3. 각 에피소드가 얼마나 오랫동안 지속되나요?
4. 환시가 보이기 시작한 이후로 그 횟수에 변화가 있었나요, 아니면 그대로인가요?
5. 귀하의 눈에 보이는 이미지들을 묘사할 수 있습니까? (보이는 이미지가 1개 이상일 경우, 가장 흔하게 보이는 환시 종류를 기입해주세요.)
   -사람 -동물 -식물/나무/꽃 -건물
   -풍경 -기타 (서술해주세요)
6. 같은 종류의 정상적인 물체와 비교하였을 때, 이미지의 크기는 어떠한가요?
7. 이미지에 색깔이 있나요, 아니면 흑백인가요?
8. 이미지가 불투명한가요? 아니면 투명한가요?
9. 이미지가 움직이기도 하나요?
10. 정상적인 물체와 비교할 때, 이미지가 얼마나 선명한가요?
11. 익숙한(전에 본 적이 있는) 이미지인가요?
12. 같은 이미지가 반복해서 보입니까?
13. 이미지가 귀하 시야의 어느 특정 부분에서만 보이나요? 아니면 어디든 나타나나요?
14. 이미지는 시력이 좋지 않은 눈에서만 보입니까?
15. 이미지를 나타나게 하는 특별한 상황이 있습니까?
16. 귀하가 이미지가 사라질 수 있게 할 수 있는 것이 있나요?
17. 환시에 대한 귀하의 반응은 보통 어떠한가요?
18. 귀하의 가족에게 환시에 대해 이야기한 적이 있나요? 만약 그런 적이 있다면, 그들의 반응은 어떠했나요? 만약 아무에게도 말하지 않았다면, 왜죠?
19. 귀하의 증상에 대하여 의사와 상의한 적이 있나요? 만약 상의했다면, 의사의 반응은 어땠나요? 만약 상의하지 않으셨다면, 왜죠?
20. 이미지가 당신에게 어떤 특별한 의미가 있습니까? 만약 그렇다면, 설명해주세요.
21. “정상(정신과적인 질환이 없는)”인 사람들도 가끔 이러한 이미지들이 보인다는 걸 안 이후 마음이 편해지셨나요?