

УДК 616.831-005.1-005.4-009.11-036:616.89-008.44]-039.42

РАРИТЕТНАЯ НЕВРОЛОГИЯ. КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ СИНДРОМА «ЗАПЕРТОГО ЧЕЛОВЕКА» ПРИ ИШЕМИЧЕСКОМ ИНСУЛЬТЕ

И. А. ГРИГОРОВА, В. И. САЛО, Л. В. ТИХОНОВА, А. Г. ЧЕРНЕНКО

Харьковский национальный медицинский университет

Приведены основные литературные данные, касающиеся синдрома «запертого человека», а также описание клинического случая синдрома «запертого человека» при ишемическом инсульте.

Ключевые слова: синдром «запертого человека», ишемический инсульт, клиническая картина.

Подробная характеристика синдрома «запертого человека» (синонимы: «locked-in» синдром, вентральный синдром моста; синдром «замыкания», церебротуморозный блок, состояние деэферентации, синдром изоляции, синдром отсутствия двигательных функций, псевдокома) впервые представлена Е. Plumm and J. Posner в 1966 г. Симптоматический комплекс характеризуется полной обездвиженностью больного с сохранением лишь движения глаз в вертикальной плоскости и мигания при наличии тетрапареза (тетраплегии), анартрии и псевдобульбарных симптомов. Сознание больного сохранено, но способность к познавательной деятельности и адекватному речевому контакту с внешним миром утрачена. Общение с окружающим миром возможно лишь путем мигания глаз. При длительном сохранении синдрома «запертого человека» больные могут быть обучены передавать глазами достаточно сложную информацию [1–3].

Многие аспекты патогенеза этого синдрома еще не выяснены, и в настоящее время его патологические механизмы изучаются.

Церебротуморозный блок наблюдается вследствие быстро развивающихся обширных поражений кортико-спинальных и кортико-нуклеарных (кортико-бульбарных) путей на уровне моста при сохранности структур покровышки. Также не повреждается ретикулярная формация, что определяет отсутствие дефектов сознания [1, 4, 5].

Своевременная правильная интерпретация сущности страдания необходима прежде всего по-

тому, что позволяет избежать нанесения больному тяжелых психических травм: ошибочно диагностировав кому (утрату сознания), медицинский персонал в присутствии больного свободно обсуждает все профессиональные вопросы, в том числе и реальность фатального исхода болезни.

Одним из самых известных людей, которые находились в псевдокоме, был редактор журнала «Elle France» Жан-Доминик Боби. В 1995 г. в возрасте 43 лет он пережил инсульт. Но, подмигивая оставшимся не парализованным левым глазом, Жан-Доминик с помощью своей ассистентки, которая вслух проговаривала буквы алфавита, начиная с наиболее часто встречающихся во французском языке, написал книгу «Скафандр и бабочка». 140-страничный труд потребовал двести тысяч морганий.

Наблюдается синдром «запертого человека» при различной неврологической патологии: тромбозе основной артерии, остром стволовом энцефалите с базальным поражением, остром полирадикулоневрите (синдром Гиена — Барре), черепно-мозговой травме, рассеянном склерозе, полиомиелите, миастении, пароксизмальной миоплегии, центральном понтинном миелолизе (результат резкого повышения концентрации в крови натрия при коррекции гипонатриемии). Merlou et al. описали один случай синдрома «изолированного человека» при злокачественном течении нейроборрелиоза (болезни Лайма) [цит. по 1, 2, 4, 6]. Но чаще всего этот синдром наблюдается

в клинической картине сосудистой патологии мозга, в частности при окклюзии базиллярной артерии [7–9]. Этиологическим фактором указанного синдрома в редких случаях может быть веретенообразная аневризма нижней части основной артерии и мегадолихобазиллярная артерия. Однако чаще всего окклюзия основной артерии возникает в ее дистальной части. На аутопсии в этих случаях обнаруживают двустороннее размягчение вентральной половины моста в форме треугольника с вершиной к покрывке. Сама покрывка сохранена. Иногда размягчение распространяется кверху в вентральную часть среднего мозга [1, 2, 8].

В зависимости от степени сохранности произвольных движений Bayuer et al. [цит. по 9] выделили три варианта синдрома замыкания:

полный или тотальный — обездвиженность, включая отсутствие мигания;

классический — полная обездвиженность при сохранении вертикальных движений глаз и мигания (E. Plum и J. Posher);

неполный — помимо указанных нарушений сохраняются и некоторые другие движения.

По течению выделяют стабильный и переходящий синдром «замыкания» [9].

Клиническая картина синдрома «запертого человека» при тромбозе, веретенообразной аневризме основной артерии, мегадолихобазиллярной артерии характеризуется рядом особенностей:

в большинстве случаев из анамнестических данных выявляются симптомы-предвестники, указывающие на имевшуюся в прошлом недостаточность основной артерии: преходящая диплопия, головокружение, атаксия, преходящие бульбарные симптомы, онемение одной из конечностей с легким ее парезом или без него и др.;

синдром развивается инсультообразно, чаще — «ступенеобразно» и его полное развитие завершается в течение 24 ч;

к центральной квадриплегии (которая может наступать «ступенеобразно» — сначала гемипарез, к которому через несколько часов присоединяется гемипарез с другой стороны) присоединяется паралич всех черепных нервов, исчезновение аулопальпебрального рефлекса, паралич горизонтального взора (сохранены лишь вертикальные движения глаз), децеребрационная ригидность с экстензорными судорогами;

сознание сохранено (важный дифференциально-диагностический критерий);

больной не может говорить вследствие апартии, но слышит и понимает речь;

паралич мышц, иннервируемых моторной порцией тройничного нерва, проходит через длительно в течение нескольких часов фазу возбуждения (тризм) [6, 14].

Дифференциальный диагноз следует проводить с акинетическим (трансоподобным) мутизмом, который встречается при тяжелых и обширных повреждениях мозга. Его связывают с поражением лимбической системы, лобных долей, подкорковых

узлов, ствола мозга. Акинетический мутизм (синдром, формирующийся после выхода из комы) — полное отсутствие внешних проявлений психической деятельности. Клинически акинетический мутизм и синдром «запертого человека» весьма схожи. Не случайно для обозначения каждого из них используют термин «бодрствующая кома» или «псевдокома». Сложность в оценке нарушения сознания при акинетическом мутизме усугубляется выделением еще и симптомокомплекса абулии, в основе которой лежит поражение лобных долей, проявляющееся речевой и двигательной аспонтанностью при сохранении двигательных систем. Феноменологически абулия — это нарушение процессов побуждения к действию. Для акинетического мутизма характерно следующее: больные, находящиеся в сознании, фиксируют взором предметы и следят глазами за их перемещением во всех секторах поля зрения, не разговаривают, неподвижны, функции тазовых органов нарушены, реакции на боль и громкий звук, а также циклы сна и бодрствования у них сохраняются, отсутствуют какие-либо признаки беспокойства, сопротивления или негативизма [2, 4, 7].

Термином «псевдокома» E. Plum и J. Posher [цит по 1, 9] определяют также и психогенную невосприимчивость, имитирующую коматозное состояние. Речь идет о кататонических эпизодах шизофрении, тяжелой истерии («транс»), крайне редко — депрессии. Кроме клинического анализа исключению комы, синдрома «замкнутого человека» способствуют обнаружение нормальных биохимических показателей и отсутствие изменений на электроэнцефалограмме и в данных компьютерной томографии, магниторезонансной томографии [3, 8].

Синдром «замыкания» необходимо дифференцировать также и с вегетативным состоянием. Вегетативное состояние («неокортикальная смерть») — это симптомокомплекс, который характеризуется полным отсутствием когнитивных функций, сопровождающийся сохранностью цикла сон — бодрствование, с полной или частичной сохранностью вегетативных функций гипоталамуса и ствола головного мозга. Больные в вегетативном состоянии не осознают себя и окружающих, у них отсутствуют осознанные, повторяющиеся целенаправленные ответы на слуховые, зрительные, тактильные или болевые стимулы. В тоже время структурная сохранность и функциональная активность гипоталамуса и ствола головного мозга достаточны для поддержания спонтанного дыхания и адекватной гемодинамики. Для пациентов в вегетативном состоянии характерны различные варианты краниальных рефлексов (зрачковых, окулоцефалгических, корнеальных, окуловестибулярных, глоточного) и спинальных рефлексов, сфинктерные расстройства. Морфологическая основа вегетативного состояния — полная гибель коры большого мозга, гиппокампа и базальных ядер. Полушария большого мозга сморщены, белое вещество вакуо-

лизировано. Мозговой ствол полностью (или почти полностью) интактен. Последнее обстоятельство отличает вегетативное состояние от синдрома «запертого человека». Характерных для вегетативного состояния изменений мозга при проведении магниторезонансной томографии в первые месяцы не выявлено, в последующие месяцы отмечаются признаки атрофии мозгового вещества, коры большого мозга с вторичным расширением желудочковой системы, субарахноидальных пространств. При проведении электроэнцефалографии у пациентов регистрируются тета- и дельта-ритмы [1, 2, 9–11].

Мы наблюдали пациента с синдромом «защелкивания», развившимся в остром периоде ишемического инсульта.

Больной В., 67 лет, поступил в клинику в тяжелом состоянии, уровень сознания — сопор.

Со слов родственников: заболел остро, внезапно развилось головокружение, неукротимая рвота, шаткость при ходьбе. Быстро развилось сопорозное состояние.

Из анамнеза известно, что больной В. в течение 10 лет страдал гипертонической болезнью, адекватно не лечился. Вредных привычек не имеет. Венерические заболевания, туберкулез, болезнь Боткина, сахарный диабет отрицает. Аллергологический анамнез не отягощен.

Общее состояние тяжелое. Кожные покровы обычного цвета, чистые. Пульс 70 уд./мин. АД 175/100 мм рт. ст. Тоны сердца приглушены. Над легкими дыхание везикулярное. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень не увеличена. Периферических отеков нет.

Неврологический статус: в сознании, но чаще находится в снопоподобном сопоре. Слева птоз, расходящееся косоглазие за счет левого глаза. Зрачки узкие, равные. Движения правого глазного яблока в горизонтальной плоскости отсутствуют, но сохранены в вертикальной. Мигание справа свободное. Наружная офтальмоплегия слева. Анартрия. Парез мягкого неба с повышением глоточного рефлекса. Тетрапарез с минимальными движениями в дистальных отделах конечностей. Сухожильные рефлексы с конечностей: верхних $D > S$, оживлены; нижних $D > S$, оживлены; брюшные рефлексы торпидны. Симптом Бабинского положительный с двух сторон, непостоянный. По настойчивой просьбе больной закрывает и открывает правый глаз. Пищу глотает самостоятельно, тазовые функции не контролирует. Периодически возникают тонические судороги децеребрационного типа (экстензия в ногах, флексия с приведением в руках).

В неврологической клинике проведены дополнительные обследования. Клинические анализы без особенностей. Биохимические анализы крови: холестерин крови — 6,7 ммоль/л, В-липопротеиды — 5,8 ммоль/л. Спинномозговая жидкость прозрачная, белок 0,33 г/л, цитоз — 2.

На электрокардиограмме признаки гипертрофии левого желудочка.

При проведении рентгенологического обследования органов грудной клетки очаговых инфильтративных изменений не выявлено. Средостение не расширено. Синусы свободны, сердце, аорта без особенностей. Бронхи проходимы.

На электроэнцефалограмме: зональные различия сглажены, доминирует низкоамплитудный β -ритм, α -ритм — низкоамплитудный, до 10 мкВ, отмечается эпизодически. Диффузное увеличение индекса θ -волн, акцент на затылочные отведения. Данные ЭЭГ указывают на дисфункцию базальных образований головного мозга.

При проведении реоэнцефалографии: спазм артериол, артерий мелкого диаметра, повышение периферического сосудистого сопротивления. Затруднен венозный отток. Межполушарная амплитудная асимметрия ($A:D > S$).

На ЭХО-энцефалоскопии: срединные структуры головного мозга без смещения, имеются признаки интракраниальной гипертензии.

На МРТ головного мозга визуализируется очаг пониженной плотности в вентральной части моста размером 24 × 15 мм. Легкая наружная и внутренняя гидроцефалия.

При проведении ультразвукового исследования сосудов шеи и магистральных сосудов головы: выраженная гипоперфузия в вертебро-базилярном бассейне. Отмечается выраженное снижение линейной скорости кровотока в основной артерии, скорости кровотока по обеим позвоночным артериям, отсутствие усиления линейной скорости кровотока по позвоночным артериям при последовательном выполнении компрессии гомолатеральных общих сонных артерий, усиление линейной скорости кровотока по обеим общим сонным артериям. Регистрируется снижение кровотока в задней мозговой артерии. Данные свидетельствуют о дисциркуляции в вертебро-базилярном бассейне, выраженном стенозе основной артерии, также регистрируется склонность к вазоспазму по интракраниальным артериям.

При проведении консультации окулиста выявлено значительное сужение артерий сетчатки на глазном дне.

На основании жалоб, анамнеза болезни, оценки соматического, неврологического статусов, проведения дополнительных методов обследования был поставлен диагноз: острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу в вертебро-базилярном бассейне, синдром «запертого человека», гипертонико-атеросклеротическая энцефалопатия III степени.

Проведено лечение: клексаном, актовегином, цераксоном, тренталом, ноотропами, гипотензивными средствами.

Состояние больного оставалось практически без изменений. В состоянии «запертого человека» пациент находился в нашей клинике более 60 сут, после чего выписан без регресса его симптомов.

Мы полагаем, что у больного В. имел место не полный, но стабильный синдром «защелкивания».

Литература

1. Болезни нервной системы: Руководство для врачей: В 2 т. / Под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульдмана.— 3-е изд., перераб. и доп.— М.: Медицина, 2005.— Т. 2.— 512 с.
2. Никифоров А. С., Коновалов А. Н., Гусев Е. М. Клиническая неврология: Учебник в 4-х томах.— М.: Медицина, 2002.— 458 с.
3. Макаров А. Ю. Клиническая неврология. Избранное.— СПб.: СПбИУВЭК, 2006.— 248 с.
4. Шток В. Н., Левин О. С. Справочник по формированию клинического диагноза болезней нервной системы.— М.: Изд-во МНА, 2006.— 520 с.
5. Голубев В. Л., Вейн А. М. Неврологические синдромы: Руководство для врачей.— М.: Медпресс-информ, 2007.— 734 с.
6. Белова А. Н., Григорьева В. Н., Жулина Н. И. Клиническое исследование нервной системы.— М.: ИП «Т. М. Андреева», 2009.— 384с.
7. Корячкин В. А., Строшко В. И. Клинические функциональные и лабораторные тесты в анестезиологии и интенсивной терапии.— СПб.: Мед. издание, 2004.— С. 15–17.
8. Улицкий Л. А., Чухловина М. Л. Диагностика нервных болезней: Руководство для врачей.— СПб.: Питер, 2001.— 480 с.
9. Шутов А. А. Неврологический раритет.— Пермь: Изд-во Пермского ун-та, 1992.— 129 с.
10. Марко Мументалер. Дифференциальная диагностика в неврологии.— М.: Медпресс-информ, 2009.— 359 с.
11. Adams R. D., Maurice V. Principles of neurology.— N. Y.: McGraw-Hill, 2000.— 1398 p.

РАРИТЕТНА НЕВРОЛОГИЯ. КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК СИНДРОМА «ЗАПЕРТОЇ ЛЮДИНИ» ПРИ ШЕМІЧНОМУ ІНСУЛЬТІ

I. A. ГРИГОРОВА, В. І. САЛО, Л. В. ТИХОНОВА, Г. Г. ЧЕРНЕНКО

Наведені основні літературні дані щодо синдрому «запертої людини», а також опис клінічного випадку синдрому «запертої людини» при ішемічному інсульті.

Ключові слова: синдром «запертої людини», ішемічний інсульт, клінічна картина.

RARE NEUROLOGY. A CASE OF «LOCKED-IN» SYNDROME IN ISCHEMIC STROKE

I. A. GRYGOROVA, V. I. SALO, L. V. TIKHONOVA, A. G. CHERNENKO

Up-to-date data related to «locked in» syndrome are reported. A clinical case of «locked-in» syndrome in a patient with ischemic stroke is described.

Key words: «locked-in» syndrome, ischemic stroke, clinical presentation.

Поступила 24.12.2009