

## РАРИТЕТНАЯ НЕВРОЛОГИЯ. ХРОНИЧЕСКОЕ ВЕГЕТАТИВНОЕ СОСТОЯНИЕ

Проф. И. А. ГРИГОРОВА, доц. В. И. САЛО, доц. Л. В. ТИХОНОВА, В. А. ХВОРОСТ

### RARITY NEUROLOGY. A CASE OF CHRONIC VEGETATIVE STATE

I. A. GRYGOROVA, V. I. SALO, L. V. TIKHONOVA, V. A. KHVOROST

*Харьковский национальный медицинский университет*

#### **Представлены основные литературные данные и клинический случай хронического вегетативного состояния.**

*Ключевые слова: хроническое вегетативное состояние, синдром «запертого человека», акинетический мутизм, клинический случай.*

#### **Main literature data and a clinical case of chronic vegetative state are presented.**

*Key words: chronic vegetative state, syndrome of «locked-in» person, akinetic mutism, clinical case.*

Хроническое вегетативное состояние — симптомокомплекс, который иногда возникает после выхода больного из комы и характеризуется восстановлением бодрствования при полной утрате познавательных функций. При этом сохраняется циклическая смена сна и бодрствования. Нормально функционируют дыхание, системный кровоток и сердечная деятельность, но в то же время отсутствуют движения, речь и реакция на словесные стимулы. Больной спонтанно открывает глаза и длительное время находится с открытыми глазами, но не осознает себя и окружающее. Такой разительный контраст между полной утратой психических и сохранностью вегетативных функций составляет определяющий феномен вегетативного состояния. Вегетативное состояние может длиться месяцы или годы. Больные полностью зависят от постороннего ухода. Вегетативное состояние в определенной степени эквивалентно понятию «неокортикальная смерть». Морфологическая основа вегетативного состояния — полная гибель коры большого мозга, гиппокампа и базальных ядер. Полушария большого мозга сморщены, белое вещество вакуолизировано. В то же время мозговой ствол полностью (или почти полностью) интактен. Последнее обстоятельство отличает вегетативное состояние от синдрома «запертого человека» и от смерти мозга [1, 2].

Термин «вегетативное состояние» предложен В. Jennett и F. Plum в 1972 г. Первые описания пациентов в вегетативном состоянии можно встретить в литературе начиная с конца XX века. Так, в 1899 г. W. Rosenblath описывает случай вегетативного состояния после черепно-мозговой травмы: канатоходец, упавший с проволоки, в течение двух недель находился в коме, а затем стал «странно бодрствующим».

В английской литературе использовался термин «длительное бессознательное состояние».

В. А. Иванов (1962), О. С. Мяги (1965, 1968) применяли термин «продолжительная стадия комы» по отношению к вегетативному состоянию. Действительно, большинство пациентов в вегетативном состоянии, причиной которого явилась тяжелая черепно-мозговая травма, находились в коме в течение длительного времени. В то же время при поражениях нетравматического генеза, например гипоксии, возможен переход в вегетативное состояние и после одних суток комы.

Патологическое распределение тонуса, наблюдаемое у пациентов, находящихся в вегетативном состоянии, привело к использованию таких терминов, как децеребрационный статус, декортикационный синдром. Децеребрационный синдром проявляется моторной дисфункцией, которая возникает после поражения ствола на диэнцефально-мезэнцефальном уровне.

Неокортикальный некроз — патологоанатомический термин, применявшийся к пациентам в вегетативном состоянии, причиной которого явились гипоксия или гипогликемия с последующей потерей нейрональной массы коры головного мозга.

Можно встретить описания вегетативного состояния под терминами «посттравматическая энцефалопатия», «посттравматическая кататония», «посттравматический гипертонический ступор», «lucid stupor», «Vita Reducta» [2, 3].

В настоящее время под термином «вегетативное состояние» подразумевается состояние, характеризующееся полным отсутствием познания окружающего пространства (отсутствие когнитивных функций), сопровождающееся сохранностью цикла сон — бодрствование, с полной или частичной сохранностью вегетативных функций гипоталамуса и ствола головного мозга [2].

В этиологическом отношении примерно в половине случаев черепно-мозговая травма является

причиной комы с исходом в вегетативное состояние. Анализ результатов обследования пациентов с острой и хронической патологией, находившихся в домах сестринского ухода, показал, что черепно-мозговая травма составила 14 %, цереброваскулярные заболевания — 33 %, а гипоксия — 20 %. Причинами гипоксического поражения мозга при обследовании 210 пациентов явились остановка сердца в результате сердечных заболеваний и в ходе внечерепных операций (71 %), обструкция дыхательных путей (11 %), тяжелая гипотензия (18 %) [2].

Среди других, реже встречающихся причин вегетативного состояния следует отметить нейроинфекции, опухоли головного мозга, несвоевременную коррекцию гипогликемии при диабете, пороки развития головного мозга. Т. Walse и С. Leonard в 1985 г. описали 37 случаев вегетативного состояния, которые были обусловлены болезнью Альцгеймера, Пика, Гатчингтона, Клейцлера-Якобсона, Паркинсона [цит. по 2].

Что касается морфологического аспекта, то известно, что масса коры головного мозга составляет около 78 % от общей массы мозга и наиболее чувствительна к гипоксии [4]. Известно также, что при проведении реанимационных мероприятий отмечается последовательное поражение головного мозга. Через 10 мин с момента остановки кровообращения восстановление сознания будет сопровождаться грубыми когнитивными и неврологическими нарушениями и нередко проявляться декортикационной ригидностью — сгибанием рук в локтевом, лучезапястном суставах с приведением рук к туловищу, сгибанием пальцев, ног в положении разгибания, ротацией внутрь и подошвенной флексией из-за поражения коры головного мозга. А через 15 мин сердечно-легочной реанимации возможно восстановление только вегетативных стволовых функций, в то время как восстановление сознания становится невозможным. В случае если сердечно-легочная реанимация начата через 20 мин и более, происходит тотальная гибель всех отделов головного мозга, включая стволовые структуры (децеребрация), когда становится невозможным восстановление даже вегетативных функций. Децеребрационная ригидность сопровождается опистотонусом, тризмом, руки вытянуты, приведены к туловищу и находятся в состоянии гиперпронации, ноги вытянуты, стопы в положении подошвенной флексии [5].

В клинике основным отличием вегетативного состояния от комы является появление реакции пробуждения, то есть спонтанное открывание глаз. В то же время спонтанное открывание глаз, являющееся одним из легко распознаваемых признаков окончания периода комы, установления отсутствия сознания на фоне бодрствования, то есть перехода больного из комы в вегетативное состояние, иногда представляет значительную трудность. У больных в вегетативном состоянии рефлекторная активность достаточно разнообразна и диапазон ее расширяется с течением времени,

что может ошибочно интерпретироваться как проявление возвращающегося сознания.

Вегетативное состояние подразумевает под собой: отсутствие признаков осознания пациентом себя и окружающего; отсутствие осознанных повторяющихся целенаправленных ответов на слуховые, зрительные, тактильные или болевые стимулы; восстановление цикла сон — бодрствование; достаточную структурную сохранность и функциональную активность гипоталамуса и ствола головного мозга для поддержания спонтанного дыхания и адекватной гемодинамики. Также для пациентов в вегетативном состоянии характерны различные варианты краниальных (зрачковых, окулоцефалических, корнеальных, окуловестибулярных, глоточного) и спинальных рефлексов, недержание мочи и кала.

Вегетативное состояние продолжительностью более месяца называют персистирующим. Под перманентным (хроническим) вегетативным состоянием подразумевают невозможность восстановления сознания. На основании проведенных в США и Европе многоцентровых исследований были даны рекомендации считать, что переход из персистирующего в перманентное вегетативное состояние происходит по истечении 3 мес после нетравматического поведения мозга и 12 мес после травмы. Известный исследователь вегетативного состояния F. Gerstenbrand выделял три стадии вегетативного состояния: стадию полных клинических проявлений, стадию ремиссии и стадию неврологического дефекта [цит. по 6].

При проведении электроэнцефалографического исследования у пациентов в вегетативном состоянии регистрируется один из четырех паттернов биоэлектрической активности. Наиболее часто регистрируются тета- и дельта-ритмы. Характерной особенностью паттернов электроэнцефалограммы, отмеченной во всех наблюдениях, было отсутствие реакции на фотостимуляцию [2].

Характерных для вегетативного состояния изменений мозга в первые месяцы на компьютерной и магниторезонансной томографии не выявлено. В последующие месяцы отмечаются признаки атрофии мозгового вещества с вторичным расширением желудочковой системы. При атрофии коры наблюдается расширение субарахноидальных пространств. Степень и интенсивность развития атрофии мозга могут быть прогностическим признаком исхода вегетативного состояния.

Таким образом, в основе диагноза вегетативное состояние определяющей является клиника, и ни один из дополнительных инструментальных методов исследования не оказывает существенной помощи в постановке диагноза.

Близкими по тяжести и клиническим проявлениям являются синдром «запертого человека», акинетический мутизм. Синдром «запертого человека» характеризуется отсутствием адекватной реакции на внешние, в том числе и словесные, стимулы вследствие тетраплегии и паралича бульбарной,

мимической и жевательной мускулатуры. Наиболее частая его причина — инфаркт основания моста, обуславливающий деструкцию корково-спинномозгового пути и корково-ядерных волокон. Был описан случай синдрома «запертого человека» при злокачественном течении нейроборрелиоза, при этом надъядерные волокна глазодвигательной мускулатуры оставались незатронутыми, что сохраняло мигание и подвижность глазных яблок [7]. При этом синдроме не повреждается ретикулярная формация, что определяет отсутствие дефектов сознания, но способность к познавательной деятельности и адекватному речевому контакту с внешним миром утрачивается. Больные вполне адекватно в ответ на просьбу выполняют движения глазами и мигания. В зависимости от степени сохранности произвольных движений Bauer et al. [цит. по 7] выделили три варианта синдрома: 1) полный, или тотальный, — обездвиженность, включая отсутствие мигания; 2) классический — полная обездвиженность при сохранении вертикальных движений глаз и мигания; 3) неполный — помимо указанных нарушений сохраняются и некоторые другие произвольные движения. В зависимости от его течения выделяют стабильный и преходящий синдром «замыкания».

Синдром «запертого человека» близок, но не идентичен синдрому акинетического (трансподобного) мутизма («бодрствующая кома»), 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. Больные неподвижны, не разговаривают, функции тазовых органов нарушены. Реакции на боль и громкий звук, а также циклы сна и бодрствования у них сохраняются [7–9].

В качестве примера приведем следующий клинический случай хронического вегетативного состояния, обусловленный нарушением проведения техники интубации и ведения наркоза, впоследствии перешедший в вегетативное состояние.

Больная А., 25 лет, доставлена в травматологическое отделение Центральной районной больницы г. Харькова с диагнозом перелом наружной лодыжки правой голени со смещением. В течение жизни болела только простудными заболеваниями.

Объективно при поступлении: лицо бледное, тоны сердца ритмичные, звучные, АД 110/70 мм рт. ст, дыхание везикулярное, живот при пальпации мягкий, безболезненный, стул, мочеиспускание не нарушены, в области нижней трети правой голени имеется перелом со смещением. Больной был предложен общий наркоз, при проведении которого произошла остановка сердечной деятельности. После проведения реанимационных мероприятий через 10–15 мин дыхание и сердечная деятельность восстановились, но восстановление сознания и когнитивных функций не наступило.

В неврологическом статусе: уровень сознания — персистирующее вегетативное состояние, взгляд не фиксирует, заданий не выполняет, сохранен цикл сна и бодрствования, зрачки  $S > D$ , узкие, фотореакции снижены, глаза ротированы вправо, лицо симметричное, тризм, глотание сохранено, питание зондовое. Тетрапарез с выраженным повышением мышечного тонуса в сгибателях рук и разгибателях ног (руки согнуты в локтевом, лучезапястном суставах и приведены к туловищу, ноги в положении разгибания, ротации внутрь и подошвенной флексии, что определяет синдром декортикационной ригидности). Патологические стопные знаки с обеих сторон. Периодически отмечаются диэнцефальные кризы, сопровождающиеся гипертонусом сгибателей рук и разгибателей ног, гипертермией, изотермией, повышением АД, частоты сердечных сокращений, частоты дыхания, гиперемией и сальностью лица и кожных покровов. При осмотре глазного дна — начальные застойные диски зрительных нервов. На КТ — умеренно выраженная гидроцефалия, расширение сильвиевой щели и субарахноидальных пространств.

Больная проконсультирована через 48 ч невропатологом из Областной клинической больницы г. Харькова, поставлен диагноз острая гипоксическая энцефалопатия с синдромом вегетативного состояния.

Через двое суток больная была переведена в Областную клиническую больницу, где проведена МРТ головного мозга, на которой патологических очагов не выявлено, но отмечались гидроцефалия, диффузное аксональное повреждение, атрофия головного мозга (рис. 1). На электроэнцефалогра-

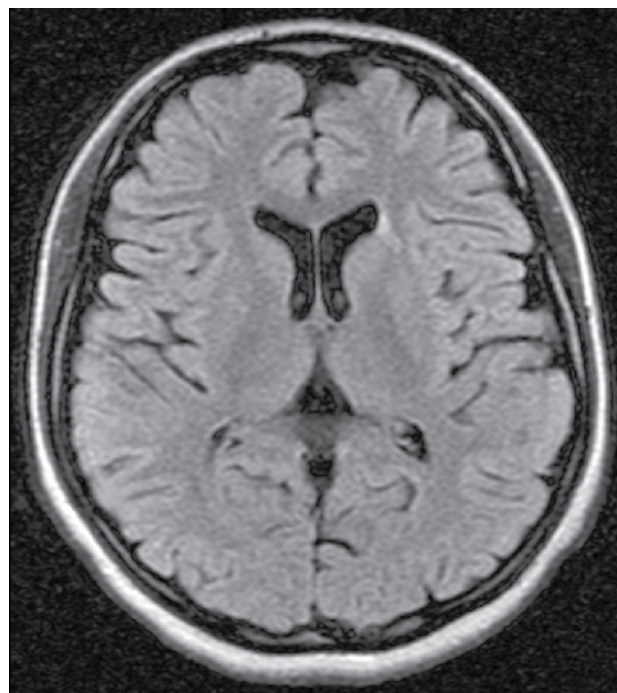


Рис. 1. МРТ головного мозга: атрофия коры головного мозга

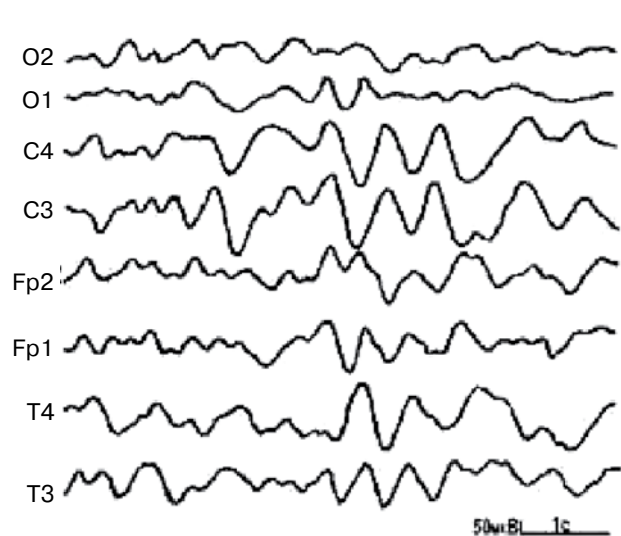


Рис. 2. ЭЭГ больной А.: персистирующее вегетативное состояние

фии (ЭЭГ) регистрировались медленные волны низкой амплитуды, тета- и дельта-ритмы с признаками межполушарной асимметрии, устойчивость к фотостимуляции (рис. 2).

Была проведена интенсивная терапия, направленная на улучшение мозгового метаболизма, поддержание адекватной перфузии головного мозга.

В течение 1 мес восстановления сознания и когнитивных функций не отмечалось, что дало основания ставить диагноз персистирующее вегетативное состояние. Спустя 6 мес наблюдений был поставлен диагноз хроническое вегетативное состояние (рис. 3), когнитивных функций не наблюдалось, питание осуществлялось через зонд,

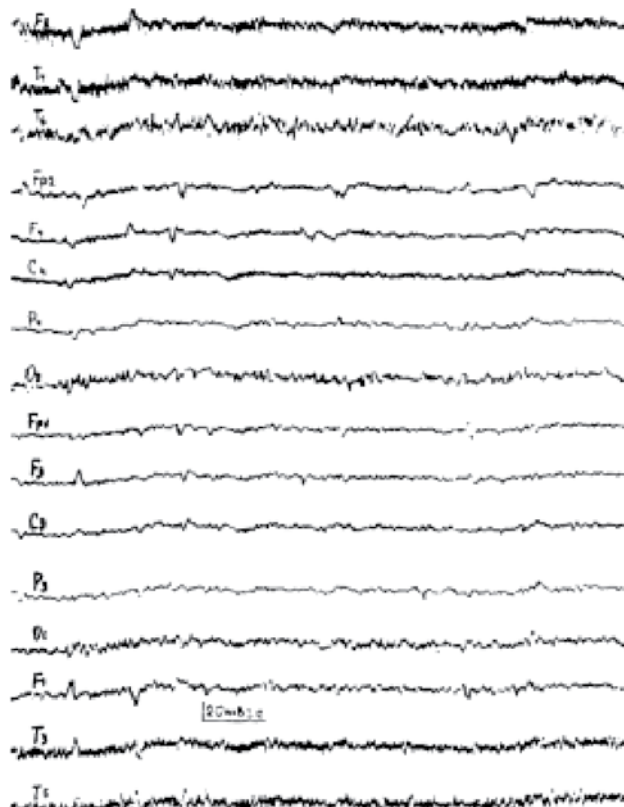


Рис. 3. ЭЭГ больной А.: хроническое вегетативное состояние

опорожнение кишечника — при помощи клизмы, а мочевого пузыря — катетером.

Таким образом, данный клинический случай отражает нарушения проведения техники интубации и ведения наркоза, что привело к хроническому вегетативному состоянию пациентки.

#### Литература

1. Болезни нервной системы: Руководство для врачей: В 2 т. / Под ред. Н. Н. Яхно, Д. Р. Штульмана.— 3-е изд., перераб. и доп.— М: Медицина, 2005.— Т. 2.— 743 с.
2. Кондратьева Е. А. Вегетативное состояние: диагностика, интенсивная терапия, прогнозирование исхода: Автореф. дисс. ... канд. мед. наук.— М., 2003.— 15 с.
3. Никифоров А. С., Коновалов А. Н., Гусев Е. И. Клиническая неврология: Учебник. В 4 т.— М: Медицина, 2002.— Т. 2.— 778 с.
4. Крыжановский Г. Н. Патологические интеграции в центральной нервной системе. Мозг: Теоретические и клинические аспекты.— М.: Медицина, 2003.— 538 с.
5. Корячкин В. А., Строщко В. И. Клинические функциональные и лабораторные тесты в анестезиологии и интенсивной терапии.— СПб.: Мед. издание, 2004.— 132 с.
6. Улицкий Л. А., Чухловина М. Л. Диагностика нервных болезней: Руководство для врачей.— СПб.: Питер, 2001.— 452 с.
7. Шутков А. А. Неврологический раритет.— Пермь: Изд-во Пермского ун-та, 1992.— 130 с.
8. Adams R. D., Maurice V. Principles of neurology.— McGraw-Hill, 2000.— 1398 p.
9. Руководство по медицине. Диагностика и терапия: В 2 т. / Пер. с англ.; под ред. Р. Беркоу, Э. Флетчера.— М.: Мир, 1997.— Т. 1.— 1508 с.

Поступила 15.04.2009