

Синдром "запертого внутри"

Номер статьи: ORPHA 2406

Резюме

Синдром "запертого внутри" характеризуется отсутствием адекватной реакции больного на внешние, в том числе и словесные, стимулы из-за развития тетерапареза или тетраплегии, паралича бульбарной, мимической и жевательной мускулатуры, полной потери речи (анартрия) при полной сохранности сознания и чувствительности. При этом возможно общение с окружающими путем мигания и движения глаз.

Сведения о распространенности отсутствуют, но синдром "запертого внутри" является очень редким заболеванием. К 2009 г. в литературе были опубликованы сообщения о 33 случаях.

Наиболее распространенными причинами возникновения синдрома "запертого внутри" являются сосудистые или травматические повреждения (поражения ствола головного мозга, повреждение или обтурация позвоночной или базилярной артерии либо компрессия ножки мозга в результате тенториального вклинения). Более редкими причинами его возникновения являются поражения среднего мозга, субарахноидальное кровоизлияние, сосудистый спазм базилярной артерии, опухоль ствола головного мозга, центральный понтинный миелолиз, энцефалит (см. определение), понтинный абсцесс, токсическое лекарственное воздействие, поствакцинальная реакция, продолжительная гипогликемия.

Синдром "запертого внутри" может развиваться в любом возрасте, но у детей он возникает редко. Данное состояние имеет две в две фазы: острую, которая имеет различную продолжительность и характеризуется анартрией, нарушением функции дыхания, частым бессознательным или коматозным состоянием и полным параличом, и хроническую, во время которой полностью или частично восстанавливаются дыхательная функция, глотательная способность и сознание.

Случаи синдрома "запертого внутри" можно разделить на три формы: классическую, неполную, полную. При классической форме у пациентов наблюдается тетраплегия и анартрия с сохранением сознания, движений верхними веками и вертикальных движений глаз. При неполной форме вертикальные движения глаз отсутствуют, но сохраняются ограниченные произвольные движения головы, пальцев рук и ног. При полной форме пациенты находятся в ясном сознании, но при этом полностью неподвижны, включая движения глаз. Во всех случаях ощущения и когнитивные способности сохраняются, даже если возникают затруднения зрительного характера (затуманивание, двоение в глазах, нарушение аккомодации глаз). Сообщается об эмоциональной нестабильности с патологическим плачем или смехом.



При любой из форм в редких случаях синдром "запертого внутри" может иметь временный характер, протекать с постепенным регрессом неврологических симптомов, иногда с полным восстановлением.

Диагностика базируется на клинических признаках. Родственники пациентов и ухаживающий медперсонал часто замечают готовность пациентов общаться. Поэтому в случаях кажущегося вегетативного состояния необходимо систематически проверять реакцию пациента (движения глаз) в ответ на вербальные команды. Недвусмысленные, но минимальные признаки сознания (произвольные движения глазами или моргание), дополнительный когнитивный или сенсорный дефицит (глухота или дизакузия) приводят к затруднениям при диагностике. Нормальный и реактивный ритм ЭЭГ должен насторожить врача, но его недостаточно для того, чтобы отличить синдром "запертого внутри" от посткоматозного бессознательного состояния. Методы функциональной нейровизуализации, например, позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ), демонстрируют нормальную метаболическую активность, то есть, более высокую, чем при вегетативном состоянии. Методы визуализации мозга (оптимально проведение МРТ) позволяют обнаружить изолированные очаги поражения (двусторонний инфаркт, кровотечение или опухоль) вентральной части варолиева моста или среднего мозга.

К числу дифференциальных диагнозов относятся кома, вегетативное состояние/бодрствование при отсутствии реакции или состояния минимального сознания.

Начальный этап лечения базируется на обеспечении больного искусственным дыханием, проведении гастростомии и профилактике таких осложнений, как неподвижность, дисфагия и недержание. В хронической фазе реабилитация направлена на восстановление самостоятельного глотания, регуляцию функции мочевого пузыря, кишечника и разработки крупной и мелкой моторики. С пациентом необходимо на ранней стадии установить зрительный контакт с использованием кодовых знаков. Более прямое и непринужденное общение можно установить с помощью нейро-компьютерного интерфейса.

Прогноз для жизни и выздоровления во многих случаях неблагоприятный, так как некоторые пациенты не выживают после острой фазы или восстанавливаются в очень небольшой степени. Благоприятными прогностическими факторами являются молодой возраст возникновения заболевания и интенсивная реабилитация на раннем этапе. Было замечено, что моторные функции лучше восстанавливаются у пациентов, перенесших травму головного мозга, при которой не пострадали сосуды. Ожидаемая продолжительность жизни сильно сокращается за счет заболевания.

Рецензент документа оригинала:

- Dr N. Girard



Последнее обновление: 10 2012

Переведено: ООО «Диалект Сити» и МРБООИ СПИПОРЗ

Рецензент документа перевода:

○ ХХХ

Переведено: 06 2013

Данная статья была переведена при финансовой поддержке Межрегиональной благотворительной общественной организации инвалидов «Союз пациентов и пациентских организаций по редким заболеваниям»



Настоящий документ представлен исключительно в информационных целях. Материал никоим образом не предназначен для замены профессиональной медицинской помощи квалифицированными специалистами и не должен быть использован в качестве основы для диагностики или лечения.

