

# Zespół zamknięcia — opis przypadku

Locked in syndrome — a case report

Krystyna Szrocka-Szwed<sup>1</sup>, Andrzej Wajgt<sup>2</sup>, Marcin Dudzic<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Oddział Neurologii Szpitala Miejskiego nr 2 w Świętochłowicach

<sup>2</sup>I Katedra i Klinika Neurologii Śląskiej Akademii Medycznej w Katowicach

## Streszczenie

Zespół zamknięcia jest stosunkowo rzadkim zespołem niedokrwiennym, powstającym najczęściej na skutek zmian miażdżycowych w naczyniach układu kręgowo-podstawnego. Innymi przyczynami powstania zespołu mogą być: uraz, krwotok mózgowy, zabiegi manualne na odcinku szyjnym kręgosłupa oraz anomalie w zakresie koła tętniczego. Wiek występowania jest różny — opisano przypadek rocznego dziecka z pourazowym zespołem zamknięcia. Najczęściej jednak występuje w wieku średnim, z podobną częstotliwością u kobiet i mężczyzn. Przebieg i rokowanie są różne — część chorych przeżywa kilka lat, część umiera w ostrej fazie zachorowania. Autorzy przedstawili opis przypadku młodego, dotychczas zdrowego mężczyzny, mającego jedynie okresowe wzrosty ciśnienia tętniczego, które nie były leczone. Pacjenta przyjęto z powodu nagłego bólu głowy, zaburzeń mowy, osłabienia kończyn prawych i stanów podgorączkowych. W badaniach dodatkowych wykazano leukocytozę, niewielkie odchylenia w układzie krzepnięcia oraz profilu lipidowym. Przebieg choroby był powikłany zapaleniem krwotocznym dwunastnicy i anemią. W trakcie leczenia wystąpił drugi udar, po którym stwierdzono zespół zamknięcia z towarzyszącymi zaburzeniami oddechowymi. Badanie tomograficzne głowy i angiografia rezonansu magnetycznego 2-krotnie wykazały zmiany miażdżycowe. Opisany przypadek porównano z przedstawionymi w literaturze podobnymi zespołami, których nie jest dużo, a które również miały przebieg powikłany i zakończyły się zgonem.

**Słowa kluczowe:** udar, pień mózgu, młodzi ludzie, opis przypadku, rokowanie

## Abstract

Locked in syndrome is a very rare stroke caused by a primary vascular or traumatic injury to the brainstem in regio vascularisationis vertebrobasilar artery corresponding to the ventral pons lesion due to an obstruction of the basilar artery. The signs are: upper motor neuron quadriplegia, paralysis of cranial nerves, anarthria, with preserved consciousness. Patient has presented vertical eye movements and movements of the eyelids (blinking). That is the means to responding to the world. The principal causes are: atheromatosis (the most frequently), haemorrhagic stroke, trauma and cervical manipulation and Willis's circles abnormality. The age when this syndrome may occur is middle age, equally frequent in men and women but on describe 1-years old children with this syndrome. We present our patient with this syndrome. It was a young men, who worked in the mine and never been at the hospital. He had a stroke with aphasia and hemiplegia on the right and duodenitis haemorrhagica. Blood examinations showed: lipids fractions abnormality, CT and angio MRI showed atheromatosis. After 27 days it was a second stroke with locked in syndrome and with respiratory dysfunction. Ct control showed left side pons lesion. We find in the literature a few cases of this syndrome, some of them alived (average time is about 3 years), some died during acute phase of illness. The complications was: pneumonia, respiratory abnormality, very strong trauma with the occlusion of both vertebral artery). We compared our cases with others and described the history of the patients who alived.

**Key words:** stroke, brainstem, young people, a case presentation, prognosis

## Wstęp

Zespół zamknięcia (*locked in syndrome*, śpiączka rzekoma, stan deaferentacji lub śpiączka jasna) powstaje na skutek uszkodzenia części mostu z oszczędzeniem okolicy grzbietowej nakrywki.

Pacjent w tym stanie jest niemy, pozostaje w bezruchu, ale jest w pełni przytomny; potrafi porozumiewać się z otoczeniem jedynie ruchami gałek ocznych [1].

Najważniejszą i najczęstszą przyczyną tego zespołu jest udar mózgu — 86,4%, drugą w kolejności przyczyną jest uraz okolicy potylicy i górnego odcinka kręgosłupa szyjnego — 13,6% [2, 3]. Rzadszymi przyczynami są anomalie naczyniowe układu kręgowo-podstawnego [4], krwotok mózgowy [5] lub zabiegi manualne na odcinku szyjnym kręgosłupa [6].

### Adres do korespondencji:

Dr med. Krystyna Szrocka-Szwed  
Oddział Neurologii Szpitala Miejskiego nr 2  
ul. Chorzowska 36, 41–600 Świętochłowice  
tel.: +48 (0 32) 245 50 41, wewn. 215  
Praca wpłynęła do Redakcji: 28 maja 2003 r.  
Zaakceptowano do druku: 12 czerwca 2003 r.

Wiek występowania tego zespołu waha się między 22 a 77 rokiem życia (średnia 41–52 lata), z prawie równą częstotliwością u kobiet (51,2%) i mężczyzn (48,1%) [3].

Przebieg zespołu zamknięcia jest różny — pacjenci z chorobą o niepowikłanym przebiegu przeżywają kilka lat [5, 7–9], pacjenci z chorobą o bardziej skomplikowanym przebiegu, z występującymi zaburzeniami oddechowymi, umierają najczęściej w jej ostrej fazie [8, 10].

Ponieważ opisy zespołu zamknięcia pojawiają się rzadko, celowe wydaje się przedstawienie przypadku z własnej praktyki klinicznej.

### Opis przypadku

Mężczyzna, lat 35, przyjęty do szpitala w dniu 10.03.2002 roku z powodu nagłego (kilka godzin przed przyjęciem) bólu głowy, zaburzeń mowy oraz osłabienia kończyn prawych. Dotychczas nie chorował, nie był leczony szpitalnie. Okresowo występowały u niego wzrosty wartości ciśnienia tętniczego, których nie leczył. Chory pracował zawodowo jako górnik dołowy, nie doznał urazów, nie stosował używek. W wywiadzie rodzinnym jedynie ojciec chorował na serce. Przy przyjęciu chory nieco podspiał, zaobserwowano mowę zamazaną, anizokorię (prawa źrenica szersza od lewej) oraz centralne uszkodzenie nerwu VII i niedowład połowiczny piramidowy prawostronny z osłabieniem czucia powierzchownego po stronie prawej. Akcja serca była miarowa i wynosiła około 100 uderzeń/min, ciśnienie tętnicze — 130/80 mm Hg.

Wykonano badanie tomograficzne głowy, które wykazało minimalne zatarcie struktury tkanki na wysokości jąder podkorowych po stronie lewej — bez innych odchyień. Wyniki podstawowych parametrów krwi: OB — 3, stężenie glukozy — 98 mg/dl, Ht — 48%, Hg — 15,9 g/100 ml, E —  $5,37 \times 10^6/\mu\text{l}$ , L —  $23,7 \times 10^3/\mu\text{l}$ , MCHC — 33,1 g/100 ml, MCV — 89, 4  $\mu\text{m}^3$ , MCH — 29,6 pq, PLT —  $313 \times 10^3/\mu\text{l}$ , cholesterol całkowity — 169 mg/dl, cholesterol frakcji HDL — 41 mg/dl, triglicerydy — 126 mg/dl, przeciwciała przeciwjądrowe, odczyn Waaler-Rosego, czynnik reumatoidalny — ujemne.

Ze względu na nasilenie się niedowładu oraz stany podgorączkowe (37,5°C) wykonano badanie angiografii rezonansu magnetycznego, w którym zarejestrowano sygnał płynącej krwi z dystalnych odcinków tętnic kręgowych oraz tętnicy podstawnej, tętnic szyjnych wewnętrznych, tętnic mózgu środkowych i tętnic mózgu przednich. Słabo zaznaczone były odgałęzienia głównych pni tętniczych. W zakresie tętnicy mózgu tylnej prawej w jej począt-

kowym odcinku uwidoczniło się odcinki o zmniejszonej intensywności sygnału, mogące odpowiadać zmianom miażdżycowym. Podobne zmiany uwidoczniło się w przebiegu tętnic mózgu środkowych.

W trakcie pobytu w szpitalu pojawiły się bóle nadbrzusza oraz ciemne stolce. Wykonano badania dodatkowe (OB, morfologia, transaminazy, rozmaz krwi obwodowej, stężenie żelaza, układ krzepnięcia), które wykazały narastającą anemię (Ht — 27,9%, Hb — 9,7 g/100 ml, E —  $3,13 \times 10^6/\mu\text{l}$ , L —  $8,4 \times 10^3/\mu\text{l}$ , MCHC — 34,8g/100 ml,  $\times$  PLT —  $406 \times 10^3/\mu\text{l}$ ). Stężenie żelaza mieściło się w dolnej granicy normy, rozmaz krwi obwodowej wykazywał przewagę granulocytów obojętnochłonnych. Stężenie fibrynogenu było podwyższone do 4,13 g/l, czas kaolinowo-kefalinowy — w normie, czas protrombinowy — 10,9 s, INR — 0,77.

Wykonano gastroskopię, która wykazała krwotoczne zapalenie dwunastnicy. W związku z tym w 17 dniu pobytu chorego przekazano do leczenia na oddział wewnętrzny.

W 10 dniu pobytu na oddziale wewnętrznym doszło do nagłego pogorszenia się stanu pacjenta, wystąpiły zaburzenia świadomości, z zachowaną ukierunkowaną reakcją na ból, dołączyły się zaburzenia oddechowe wymagające tlenoterapii, a neurologicznie ujawnił się zespół zamknięcia. Stwierdzono zachowane jedynie ruchy pionowe gałek ocznych i niepełny ruch powiek, które chory wykonywał na polecenie, tetraplegię ze spastycznym napięciem w kończynach prawych i wiotkim po lewej stronie.

Powtórnie wykonano badanie tomograficzne głowy (w miesiąc od zachorowania i w godzinę po wystąpieniu zespołu zamknięcia), które uwidoczniło w rzucie mostu po lewej stronie dwucentymetrowy obszar hipodensyjny o charakterze malacji tkanki mózgowej o etiologii naczyniopochodnej (udar niedokrwienny) — zmiana odpowiedzialna za stan sprzed 4 tygodni, nieujawniona w pierwszym badaniu tomograficznym głowy.

Ze względu na narastające zaburzenia oddechowe i prężenia, pacjenta przeniesiono na salę intensywnej terapii, gdzie przez 10 dni poddawano go wentylacji mechanicznej oraz kontynuowano leczenie przeciwobrzękowe, antybiotykoterapię oraz nawadnianie chorego. Utrzymywały się zaburzenia hematologiczne: Hb — 8,6 g/dl, E —  $3,49 \times 10^6/\mu\text{l}$ , L —  $10,45 \times 10^3/\mu\text{l}$ , PLT —  $512 \times 10^3/\mu\text{l}$ , występowała wysoka temperatura — do 40°C. Przez kilka dni chory oddychał samodzielnie, niemniej utrzymywały się zaburzenia termoregulacji i ponownie narastały zaburzenia oddechowe. W dniu 18.04.2002 roku doszło do zatrzymania krążenia — mimo podjętej akcji reanimacyjnej nastąpił zgon.

## Dyskusja

Z danych z piśmiennictwa wynika, że udar powodujący zespół zamknięcia występuje rzadko, biorąc pod uwagę ogólną liczbę pacjentów z udarem mózgu [11]. Może jednak, jako zespół, występować nawet u dzieci i noworodków [12]. W badaniach prospektywnych obejmujących 105 chorych z udarem wykazano tylko 2 przypadki zespołu zamknięcia (jeden z nich zakończył się zgonem w ostrej fazie choroby) [8]. W przypadku opisanym przez autorów zespół spowodowała miażdżycza, będąca jego najczęstszą przyczyną. Jest stosunkowo niedużo opisów przypadków z potwierdzoną inną etiologią. Opis najmłodszego pacjenta z tym zespołem dotyczył rocznego dziecka [13], u którego zespół zamknięcia był spowodowany urazem głowy i uszkodzeniem mechanicznym tętnicy kręgosłupowej. Pourazowe przypadki zespołu zamknięcia u 3 osób opisali również autorzy japońscy. Uraz dotyczył odcinka C<sub>1</sub>-C<sub>2</sub> kręgosłupa i skutkowało niedrożnością obu tętnic kręgosłupowych (w jednym z tych przypadków zgon nastąpił w 6 dniu choroby).

Rzadszym powodem wystąpienia zespołu są zabiegi manualne na odcinku szyjnym kręgosłupa [6]. Opisano 10 osób w wieku 27–46 lat z udarem w zakresie unaczynienia tętnicy podstawnej mózgu lub w zakresie unaczynienia tętnicy szyjnej mózgu po zabiegach manualnych. Objawy te występowały bezpośrednio po zabiegu lub najpóźniej 3 tygodnie po manipulacjach [6].

Opisano przypadek młodego mężczyzny [5] z zespołem zamknięcia w wyniku krwotoku do części brzusznej mostu i dużych zmian miażdżycowych naczyń mózgu.

Inny opis przypadku dotyczył młodego 35-letniego mężczyzny, u którego występowały napady przemijającego niedokrwienia mózgu (TIA, *transient ischaemic attack*) w postaci ustępujących epizodów zespołu zamknięcia. W badaniach naczyniowych wykazano anomalię naczyniową w zakresie układu kręgowo-podstawnego w postaci nieprawidłowego odejścia tętnicy kręgosłupowej prawej [4]. Wszystkie wyżej opisane przypadki miały przebieg niepowikłany, ale niektóre też zakończyły się zgonem (porazowy krwotoczny zespół zamknięcia — z następową niedrożnością obu tętnic kręgosłupowych).

Dane z wywiadu, dotyczące przypadku przedstawionego przez autorów, wykluczają opisane wyżej rzadsze przyczyny, czyli urazy i zabiegi manualne, którym pacjent nie był poddawany, jak również anomalie naczyniowe. W badaniu angiografii rezonansu magnetycznego ujawniono natomiast zmiany miażdżycowe tętnic mózgowych. Pacjent od chwili przyjęcia miał stany gorączko-

we, występowały u niego inne wykładniki infekcji (leukocytoza) oraz odwodnienie. Hiperpłytkowość, a także anemizacja spowodowana zmianami krwotocznymi dwunastnicy pogarszały parametry przepływu mózgowego.

Opisano przypadek zespołu zamknięcia analogiczny do obecnie przedstawianego [10]. Dotyczył 41-letniego mężczyzny, u którego występowały wczesne objawy w postaci zaburzeń czucia powierzchownego po lewej stronie, z czym zgłosił się do szpitala. W wykonanym badaniu tomograficznym nie wykazano zmian. Po kilkunastu godzinach wystąpił zespół zamknięcia. W 9 dniu hospitalizacji powtórzono tomografię komputerową głowy, która wykazała udar podstawy mostu. W ciągu następnych dni rozwinęło się zapalenie płuc i chory zmarł w 58 dniu choroby. W badaniach autopsyjnych wykazano zmiany miażdżycowe zarówno tętnic kręgosłupowych, jak i tętnicy podstawnej oraz udar podstawy mostu.

U chorego opisanego przez autorów tomografia i wynik badania naczyniowego potwierdziły najczęstsze tło zespołu — miażdżycowe. Źle rokowały krwotoczne zapalenie dwunastnicy, nieregularnie leczone nadciśnienie, stany gorączkowe od dnia przyjęcia, leukocytoza, wzrost hematokrytu, hiperpłytkowość, zmiany profilu lipidowego surowicy krwi, jak również zaburzenia oddechowe, które pojawiły się w momencie wystąpienia zespołu i wymagały intubacji oraz wentylowania chorego. Według danych z piśmiennictwa obecność zaburzeń oddechowych w chwili wystąpienia zespołu zamknięcia, który najczęściej ujawnia się w połowie 2 miesiąca zachorowania (średnio w 76, 78 dniu), znacznie pogarsza rokowanie [3], o czym wspomniano we wstępie [8, 10].

U opisywanego chorego zespół zamknięcia wystąpił w 27 dniu zachorowania i towarzyszyły mu zaburzenia oddechowe, wymagające leczenia na oddziale intensywnego nadzoru. Pacjenci, którzy przeżyli zachorowanie, porozumiewają się z otoczeniem jedynie ruchami gałek ocznych, mają porażenie czterokończynowe i nie mówią. Autorzy hiszpańscy [3] opisali stowarzyszenie, jednoczące chorych z zespołem zamknięcia (ALIS, *Association du Locked-in Syndrome*) istniejące we Francji, do którego należą 44 osoby. Średni okres przeżycia wynosi 71,35 miesiąca.

Ostatni opis przypadku zespołu zamknięcia, przytaczany przez autorów, to przypadek redaktora czasopisma ELLE, u którego wystąpiła ta choroba i obecnie żyje on z zespołem zamknięcia [7]. Przypadek jest godny uwagi, ponieważ ten chory, który może porozumiewać się jedynie mrugając lewym okiem, napisał książkę, w której opisuje swoją

historię. Książka powstała w ten sposób, że koleżanka — redaktor — wypowiadała litery alfabetu, a on — mrugając — wskazywał na kolejną literę słowa. Książka ma tytuł *Le Scaphandre et le papillon* i została wydana w języku francuskim.

### Piśmiennictwo

1. Brain and Bannister. *α-medica press* 1992, 146.
2. Iida H., Kawano N., Endo M. i wsp.: Blunt injury of the vertebral artery: report of three cases. *No Shinkei Geka* 1989, 17 (11), 1951–1956.
3. Leon-Carrion J., van Eeckhout P., Dopminiquez-Morales M. del R. i wsp.: The locked in syndrome: a syndrome for a therapy. *Brain Inj.* 2002, 16 (7), 571–582.
4. Fujiyama K., Motomura M., Shirabe S. i wsp.: Locked in syndrome and abnormal orientation of the right vertebral artery in a young man. *Intern. Med.* 1994, 33 (8), 476–480.
5. Farage Filho M., Gomes M.D.: Locked in syndrome. Report of a case review of the literature. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1982, 40 (3), 296–300.
6. Hufnagel A., Hammers A., Schonle P.W. i wsp.: Stroke following chiropractic manipulation of the cervical spine. *Neurol.* 1999, 246 (8), 683–688.
7. Dudziński D.: The diving bell meets the butterfly: inentity lost and remembered. *Theor. Med. Bioeth.* 2001, 22 (1), 33–46.
8. Malm J., Kristensen B., Carlberg B. i wsp.: Clinical feature and prognosis in young adults with intratentorial infarcts. *Cerebrovascular Dis.* 1999, 9 (5), 282–289.
9. Matsouka S.: A juvenile case of locked in syndrome living long after pontine infarction. *No Shinkei Geka* 2002, 29 (12), 1189–1192.
10. Ide M., Yamamoto M., Jimbo M., Enomoto N.: Cheiro — oral syndrome with pontine infarct — report of a case. *No To Shinkei* 1985, 3 (2), 181–186.
11. Park S.A., Sohn Y.H., Kim W.C.: Locked in syndrome with bilateral peduncular infarct. *Neuroimaging* 1997, 7 (2), 126–128.
12. Scher M.S., Wiznitzer M., Bangert B.A.: Cerebral infarctions in the fetus and neonate: maternal placental — fetal considerations. *Clin. Perinatol.* 2002, 29 (4), 393–724.
13. Tabarki B., el Madani A., Alvarez H. i wsp.: Ischaemic cerebral vascular accident caused by vertebral artery dissection. *Arch. Pediatr.* 1997, 4 (8), 763–766.
14. Viola A., Stvrtina S., Bauer V., Zaviacic M.: Morphologic and clinical sequelae of focal ischaemic lesions. *Cesk. Patol.* 2000, 36 (4), 104–105.