

Zespół Déjerine'a-Roussy'ego w przebiegu udaru krwotocznego struktur głębokich lewej półkuli mózgu

***Adam Wiśniewski, Barbara Książkiewicz**

Katedra i Klinika Neurologii, Collegium Medicum, Bydgoszcz, Uniwersytet Mikołaja Kopernika, Toruń
Szpital Uniwersytecki nr 1 im. A. Jurasza, Bydgoszcz
Kierownik Kliniki: dr hab. n. med. Barbara Książkiewicz prof. UMK

DÉJERINE-ROUSSY SYNDROME IN THE COURSE OF HEMORRHAGIC STROKE IN DEEP STRUCTURES OF LEFT BRAIN HEMISPHERE

Summary

Déjerine-Roussy syndrome is a group of neurological symptoms resulting from damage to the posterior side of the thalamus. The paper describes the case of 63-year-old woman with hemorrhagic stroke in the left hemisphere of the deep structures of the brain, where the full-symptomatic thalamic syndrome occurred. Despite the good prognosis and resolution of most symptoms, persistent thalamic pain still worse quality of life of the described patient.

Key words: Déjerine-Roussy syndrome, thalamus, stroke, hemorrhage

WSTĘP

Zespół Déjerine'a-Roussy'ego to zespół neurologiczny o bogatej symptomatologii związany z procesem chorobowym uszkadzającym tylną-boczną część wzgórza. Po raz pierwszy został opisany w 1906 r. przez Josepha Julesa Déjerine'a oraz Gustawa Roussy'ego (1).

Najczęściej przyczyną uszkodzenia wzgórza są procesy naczyniowe: udary niedokrwienne w dorzeczu *arteria thalamostriata* lub *arteria thalamogaeniculata* lub udary krwotoczne. Klasyczna postać zespołu występuje tylko w 6% wszystkich uszkodzeń wzgórza (2).

OPIS PRZYPADKU

Pacjentka 63-letnia, praworęczna, przyjęta do Kliniki Neurologii z powodu nagłego osłabienia siły mięśniowej kończyn prawych z towarzyszącym bólem głowy i wymiotami. Objawy wystąpiły nad ranem w dniu przyjęcia. Chora wstała z łóżka, udała się do toalety i tam poczuła zdrętwienie prawych kończyn i silny ból głowy o charakterze ucisku w lewej okolicy skroniowo-ciemieniowej. Po kilku sekundach pacjentka poczuła znaczne osłabienie siły mięśniowej prawej kończyny dolnej, co spowodowało upadek. Nie straciła przytomności, nie doznała urazu głowy. Pamięta cały przebieg zdarzenia. Od tego czasu nie mogła już samodzielnie chodzić, rodzina wezwała

pogotowie ratunkowe. Takie objawy wystąpiły pierwszy raz w życiu.

Dane z wywiadu: chora leczona ambulatoryjnie z powodu nadciśnienia tętniczego, rozpoznanego 5 lat temu, z maksymalnymi wartościami ok. 190/110 mmHg. Przyjmuje perindopril 1 x 5 mg. Ponadto w wywiadzie nikotynizm (wypala ok. 20 papierosów dziennie od 30 lat). Wcześniej nie hospitalizowana z powodów kardiologicznych czy neurologicznych. Wywiad rodzinny obciążony – ojciec przebył udar mózgu (brak dokumentacji). Sporadycznie nadużywa alkoholu, szczególnie gdy nie radzi sobie z problemami dnia codziennego.

Badaniem neurologicznym przy przyjęciu stwierdzono: nieco obniżony prawy kącik ust oraz wygładzony prawy fałd nosowo-wargowy, osłabienie siły mięśniowej prawej kończyny górnej (niedowład oceniony na 2 w skali Lovetta), ruchy mimowolne prawej kończyny górnej o charakterze płasawicznym, ustawienie ręki typu „ręki położnika”, obniżone napięcie mięśniowe oraz żywsze odruchy głębokie w prawej kończynie górnej, osłabienie siły mięśniowej prawej kończyny dolnej (niedowład oceniony na 2/3 w skali Lovetta), napięcie mięśniowe prawidłowe, symetryczne, odruchy głębokie symetryczne, objaw Babińskiego dodatni po prawej stronie, dysmetria po prawej stronie w próbie palec-nos oraz pięta-kolano,

diadochokineza oraz klawiatura spowolniała po prawej stronie, zniesienie czucia wibracji i ułożenia oraz osłabienie wszystkich rodzajów czucia powierzchownego na twarzy po stronie prawej, na tułowie po prawej i w prawych kończynach.

Od drugiego dnia hospitalizacji pacjentka zaczęła uskarżać się na silne, napadowe bóle kończyny górnej prawej i twarzy po stronie prawej o charakterze rwącym i palącym. Z odchyień od normy w podstawowych badaniach laboratoryjnych: podwyższony poziom GGTP, Aspat i Alat. Wykonane w trybie pilnym badanie tomografii komputerowej głowy wykazało w rzucie wzgórze po stronie lewej ognisko krwotoczne o wymiarach 17 x 12 mm, zlokalizowane głównie w jego bocznej części.

Badanie TCD ujawniło niskie prędkości przepływu, a badanie duplex tętnic szyjnych uwapnione blaszki miażdżycowe w początkowych odcinkach tętnicy szyjnej wewnętrznej, zwłaszcza po stronie prawej, bez istotnych hemodynamicznie zaburzeń przepływu. Kontrolne badanie KT głowy wykonane po 22 dniach hospitalizacji ujawniło w rzucie lewego wzgórza ognisko hipodensyjne średnicy 8 mm ze śladem krwi – obraz odpowiadający ewolucji ogniska krwotocznego. Przez cały okres hospitalizacji utrzymywał się ból głównie twarzy i ręki po prawej stronie. Pacjentce podawano ketoprofen oraz mieszanek przeciwbólowe z dolarganem i fenactilem ze średnim skutkiem.

Chora została wypisana z Kliniki Neurologii w stanie ogólnym dobrym, chodząca samodzielnie na nieco poszerzonej podstawie, ale bez ataksji i niedowładu kończyn prawych. Utrzymywały się zaburzenia ułożenia kończyn, osłabienie wszystkich rodzajów czucia powierzchniowego, zwłaszcza na prawej stronie twarzy i prawej ręce oraz napadowe bóle tych okolic.

OMÓWIENIE

Wzgórze jest największym skupiskiem istoty szarej międzymózgowia i stanowi miejsce integracyjne informacji ruchowej i czuciowej. Składa się z wielu jąder swoistych i nieswoistych, które mają liczne połączenia nie tylko z korą ruchową i czuciową, ale też z układem limbicznym, układem pozapiramidowym, mózdzkiem, drogą wzrokową czy słuchową. Dlatego uszkodzenia wzgórza charakteryzują się bogatą symptomatologią. Najczęstszą przyczyną uszkodzenia wzgórza są udary niedokrwienne i krwotoczne. Lokalizacja wzgórzowa stanowi 1,4% wszystkich udarów mózgu i 13% wszystkich krwotoków śródmózgowych. Za istotne czynniki ryzyka krwotoków śródmózgowych do wzgórza uważa się nadciśnienie tętnicze, cukrzycę oraz nadużywanie alkoholu (3). Najczęstszym objawem krwotoku do wzgórza jest niedowład lub porażenie kończyn, które występuje w 78-100% przypadków, następnie zaburzenia czucia (70%), zaburzenia przytomności (30%), bóle głowy (30%), wymioty (27%), zaburzenia mowy (21%) i zaburzenia gałkorucho-we (21%). Zaburzenia koordynacji ruchów, ból wzgórzowy, ruchy mimowolne o typie płasawicznym stanowią do 6% przypadków (2). Śmiertelność w krwotokach do wzgórza jest szacowana na 19-25% (3). Za istotne czynniki pogarszające rokowanie u chorych z krwotokiem do wzgórza uważa się: występujące od początku

zaburzenia przytomności, ogniska krwotoczne większe niż 3,3 cm, obecność krwi w układzie komorowym i wodogłowie (4). Uszkodzenia wzgórza w przebiegu udaru mózgu dzieli się na 4 typy. Najczęściej występującym (48%) jest uszkodzenie tylnobocznej części wzgórza, które charakteryzuje się głębokim deficytem ruchowym i czuciowym z często towarzyszącymi zaburzeniami mowy (afazja podkorowa), zaburzeniami zachowania i zaburzeniami ruchomości gałek ocznych. Rzadziej występuje uszkodzenie boczno-przedniej części wzgórza, gdzie zaburzenia mowy i ruchomości gałek ocznych obserwuje się sporadycznie. Uszkodzenia przysiódkowej części wzgórza przebiegają tylko z zaburzeniami funkcji ruchowych i czuciowych, a w uszkodzeniach grzbietowej części wzgórza obserwuje się najczęściej przemijające deficyty funkcji ruchowych (2, 5).

Na klasyczny obraz zespołu wzgórzowego opisanego przez Déjerine'a i Roussy'ego, przełożonego na angielski przez Wilkinsa i Brody'ego (6), składa się upośledzenie lub zniesienie czucia po przeciwległej stronie ciała związane z uszkodzeniem dróg czuciowych. Najbardziej upośledzone jest czucie głębokie, mniej czucie dotyku i temperatury, najslabiej czucie bólu. Ponadto występują: niedowład połowiczny po przeciwległej stronie ciała; hemiataksja po przeciwległej stronie ciała, czasem z astereognozją; ruchy mimowolne o charakterze płasawiczopseudoatetotycznym towarzyszące ruchom celowym po przeciwległej stronie ciała; bardzo silne, samoistne, ciągłe lub napadowe, palące, nieustępujące po środkach przeciwbólowych bóle obejmujące połowę ciała, tzw. bóle wzgórzowe, którym towarzyszy hiperpatia; ustawienie ręki typu „ręki położnika”; zgięcie palców w stawach śródrečno-palczkowych i nadmierne wyprostowanie w stawach międzypaliczkowych (tzw. ręka wzgórzowa). Już w 1906 r. badania autopsyjne trzech chorych z opisywanymi wyżej objawami ujawniły uszkodzenie w tylnobocznej części wzgórza (7). W dniu dzisiejszym po prawie 100 latach badanie MR głowy wykonane za życia u osób z przewlekłym, centralnym bólem połowicznym ciała po udarze mózgu wskazuje w ponad 90% przypadków na jądro brzuszne tylnoboczne wzgórza jako lokalizację bólu (8). To właśnie ból wzgórzowy z towarzyszącymi zaburzeniami czucia i często hiperpatią przyjmują postać przewlekłą i często stanowią wieloletnie następstwo krwotoku do wzgórza. Ból wzgórzowy może się rozwinąć w ciągu kilku dni, tygodni, miesięcy, a nawet do 6 lat po udarze (9).

Skuteczna walka z bólem w zespole Déjerine'a-Roussy'ego jest jednym z wielu wyzwań, przed jakimi stają dzisiejsi lekarze. Dane z piśmiennictwa wskazują na amitryptylinę i lamotryginę jako leki pierwszego rzutu w leczeniu bólu wzgórzowego, choć często nie przynoszą one oczekiwanych efektów. Konieczne są zabiegi inwazyjne, takie jak np. głęboka stymulacja mózgu (10, 11).

PODSUMOWANIE

W prezentowanym przypadku niewielkie ognisko krwotoczne zlokalizowane w tylnobocznej części wzgórza objawiło się pełnoobjawowym, klasycznym zespołem Déjerine'a-Roussy'ego. Poszczególne objawy tego zespołu były u chorej różnie wyrażone; zaburzenia funkcji

ruchowych i koordynacji ustąpiły po kilku dniach, natomiast dominowały zaburzenia funkcji czuciowych. W opisywanym przypadku, mimo lokalizacji uszkodzenia w tylnobocznej części wzgórza, nie obserwowano zaburzeń mowy, zaburzeń zachowania oraz zaburzeń ruchomości gałek ocznych. Z uwagi na dobry stan ogólny, brak zaburzeń przytomności, małe rozmiary ogniska i brak krwi w układzie komorowym, przebieg choroby był pomyślny i większość objawów ustąpiła. Mimo to utrzymujące się, najbardziej uciążliwe zaburzenia czucia i ból wzgórzowy w znaczący sposób pogorszyły jakość życia chorej. □

Piśmiennictwo

1. Déjerine J, Roussy G: Le syndrome thalamique. *Rev Neurol (Paris)* 1906; 14: 521-532. 2. Kumral E, Kocaer T, Ertubey NO, Kumral K: Thalamic hemorrhage: a prospective study of 100 patients. *Stroke* 1995; 26: 964-970. 3. Arboix A, Rodríguez-Aguilar R, Oliveres M et al.: Thalamic hemorrhage vs. internal capsule-basal ganglia hemorrhage: clinical

profile and predictors of in-hospital mortality. *BMC Neurol* 2007; 7: 32. 4. Steinke W, Sacco RL, Mohr JP et al.: Thalamic stroke. Presentation and prognosis of infarcts and hemorrhages. *Arch Neurol* 1992; 49: 703-710. 5. Schmahmann JD: Vascular syndromes of the thalamus. *Stroke* 2003; 34: 2264-2278. 6. Wilkins RH, Brody IA: The thalamic syndrome. *Arch Neurol* 1969; 20: 559-562. 7. Langworthy OR, Fox HM: Thalamic syndrome: Syndrome of the posterior cerebral artery. A review. *Arch Intern Med* 1937; 60: 203-224. 8. Krause T, Brunecker P, Pittl S et al.: Thalamic sensory strokes with and without pain: differences in lesion patterns in the ventral posterior thalamus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012 Aug; 83(8): 776-784. 9. Henry JL, Lalloo C, Yashpal K: Central poststroke pain: An abstruse outcome. *Pain Res Manag* 2008 Jan-Feb; 13(1): 41-49. 10. Gordon A: Best practice guidelines for treatment of central pain after stroke. [In:] Henry JL, Panju A, Yashpal K (eds.): *Central Neuropathic Pain: Focus on Poststroke Pain*. IASP Press, Seattle 2007. 11. Nandi D, Aziz TZ: Deep brain stimulation in the management of neuropathic pain and multiple sclerosis tremor. *J Clin Neurophysiol* 2004; 21: 31-39.

nadesłano: 16.04.2013
zaakceptowano do druku: 03.06.2013

Adres do korespondencji:
*Adam Wiśniewski
ul. Krótka 7, 86-010 Koronowo
tel.: +48 790-813-513
e-mail: adam.lek@wp.pl