3

Podstawowe zespoły chorobowe w neurologii

Zespołem chorobowym (*syndroma*) nazywa się współistniejące ze sobą objawy kliniczne, laboratoryjne i in., które występują łącznie i są charakterystyczne dla określonych jednostek chorobowych. W neurologii mamy do czynienia przede wszystkim z zespołami lokalizacyjnymi, tj. wskazującymi na określone umiejscowienie procesu chorobowego. Wykrycie odpowiedniego zespołu ułatwia właściwe rozpoznanie.

Zespół ostrego rozlanego uszkodzenia mózgu. Występuje w takich chorobach, jak: zapalenie mózgu, zatrucia zewnątrz- i wewnątrzpochodne, ciężkie urazy czaszkowo-mózgowe, rozmaite zaburzenia metaboliczne, anoksja. Charakteryzują się zaburzeniami świadomości, drgawkami, objawami wieloogniskowymi, rozlanymi zmianami w EEG (fale ϑ i δ).

Zespół przewlekłego rozlanego uszkodzenia mózgu (encefalopatia). Występuje m.in. w chorobie Alzheimera, po przebyciu zapaleń mózgu i opon, jako zejście ciężkich urazów czaszki, anoksji i zatruć, w miażdżycy, kile, przewlekłym zapaleniu opon, chorobach metabolicznych. Stwierdza się cechy otępienia, zaburzenia charakterologiczne oraz objawy wieloogniskowe w różnych kombinacjach, a więc afazję, apraksję, niedowłady, ruchy mimowolne, padaczkę, uszkodzenie nerwów czaszkowych itd. Nasilenie wymienionych objawów bywa bardzo różne. Niekiedy mogą one być ledwie zaznaczone, w innych przypadkach – bardzo wyraźne.

Zespoły zaburzeń przytomności lub zespoły śpiączkowe – p. str. 117.

Zespół psychoorganiczny. Występuje w wyniku ciężkich i rozległych uszkodzeń kory mózgu, np. w miażdżycy, w chorobie Alzheimera, po przebyciu ciężkich zatruć, urazów czaszkowo-mózgowych lub zapaleń mózgu. Charakteryzuje się upośledzeniem pamięci, zaburzeniami sprawności myślenia i orientacji, brakiem krytycyzmu i chwiejnością uczuciową.

Zespół Korsakowa – p. str. 135.

Zespół wzmożonego ciśnienia śródczaszkowego (*hypertensio intracranialis*) – p. str. 247.

Zespół wklinowania – p. str. 249.

Zespół czołowy – p. str. 249.

Zespół skroniowy – p. str. 250.

Zespół Gerstmanna. Dawniej uważany był za znamienny dla uszkodzenia zakrętu nadbrzeżnego i kątowego po stronie lewej. Składają się nań agnozja palców (niemożność rozróżnienia palców własnej ręki), agrafia, aleksja, akalkulia, apraksja, nieraz afazja amnestyczna. Obecnie niektórzy autorzy odrzucają istnienie tego zespołu.

Zespół rynienki węchowej. Najczęściej jest spowodowany guzem (oponiakiem) rozwijającym się na podstawie płata czołowego. Charakteryzuje się jednostronnym zniesieniem węchu, zanikiem nerwu wzrokowego z upośledzeniem wzroku po tejże stronie oraz zaburzeniami psychicznymi, jakie cechują uszkodzenie płatów czołowych (p. str. 249).

Zespół skrzydła kości skalistej. Oponiaki rozwijające się w tej okolicy powodują powstanie zespołu, na który składają się bóle okolicy skroniowej lub w głębi oczodołu, wytrzeszcz gałki ocznej po tej stronie oraz porażenie nerwów przechodzących przez szczelinę oczodołową górną (nerwy III, IV, VI, górna gałąź nerwu V).

Zespół oponowy. Występuje w chorobach uszkadzających opony (zapalenie opon i mózgu, urazy, guzy, krwotok podpajęczynówkowy), charakteryzuje się bólami głowy, nudnościami i wymiotami, przeczulicą ogólną i objawami oponowymi (sztywność karku, objaw Brudzińskiego, Kerniga). Dołączają się zaburzenia świadomości, co świadczy o zajęciu mózgu. W zapaleniach opon pojawiają się zmiany zapalne w p. m.-r. (pleocytoza wielo- lub jednojądrowa).

Zespół piramidowy, czyli **zespół neuronu ruchowego ośrodkowego** lub **górnego.** Występuje w uszkodzeniu układu piramidowego i obejmuje: niedowład, odruchy patologiczne, spastyczne wzmożenie napięcia mięśni, wzmożenie odruchów głębokich, osłabienie odruchów powierzchniowych, klonusy i patologiczne współruchy. Nie stwierdza się zaniku mięśni i zmian elektromiograficznych.

Zespół połowiczy (torebkowy). Cechuje się niedowładem połowiczym piramidowym z ośrodkowym zajęciem nerwu twarzowego i podjęzykowego. Mogą współistnieć połowicze zaburzenia czucia. Podczas chodzenia ujawnia się charakterystyczna pozycja Wernickiego i Manna, tzn. zgięcie w łokciu i przywiedzenie kończyny górnej oraz nadmierne wyprostowanie kończyny dolnej, którą pacjent „kosi” przy chodzeniu. Zespół ten świadczy o umiejsco-

wieniu choroby w półkuli mózgu (przeciwległej do objawów), zwłaszcza w okolicy torebki wewnętrznej. Najczęstszą przyczynę stanowią udary mózgowe i guzy mózgu. Zespół połowiczy może być lekko wyrażony: jednostronne wzmożenie odruchów z obecnością lub bez odruchów patologicznych (Babińskiego i in.).

Zespół parkinsonowski (palidarny, czyli hipertoniczno-hipokinetyczny lub hipertoniczny). Jest znamienny dla uszkodzeń układu pozapiramidowego, zwłaszcza istoty czarnej. Składają się nań następujące objawy: spowolnienie ruchów lub bezruch, hipomimia lub amimia, drżenie spoczynkowe, wzmożenie napięcia mięśni powodujące ich sztywność, pochylona postawa ciała, brak współruchów, monotonna mowa. Zespół ten występuje w chorobie Parkinsona, po przebyciu śpiączkowego zapalenia mózgu, w zatruciach tlenkiem węgla i manganem, w miażdżycy naczyń mózgowych (zwykle bez drżenia), niekiedy po urazach czaszki, a także po przedawkowaniu neuroleptyków.

Zespół wzgórzowy. W uszkodzeniach wzgórza, które występują najczęściej na tle naczyniowym, powstaje znamienny zespół obejmujący: połowiczą niedoczulicę (zwłaszcza w zakresie czucia głębokiego), połowicze bóle (hiperpatia – p. str. 54), ataksję połowiczą, ruchy atetotyczne i pląsawicze po jednej stronie ciała, przemijający szybko niedowład połowiczy oraz tzw. rękę wzgórzową – zgięcie palców w stawach śródręczno-palcowych, czasem niedowidzenie połowicze.

Zespół móżdżkowy (zespół cerebelarny). Charakteryzuje się zaburzeniami równowagi (padanie do tyłu lub na bok, chód na szerokiej podstawie) i ataksją. Występuje drżenie zamiarowe, hipermetria, adiadochokineza, oczopląs, mowa skandowana, makrografia, obniżenie napięcia mięśni. Do najczęstszych przyczyn należą: zanik i guzy móżdżku, stwardnienie rozsiane, rzadziej – zaburzenia naczyniowe. Z tego ogólnego zespołu móżdżkowego można czasem wyodrębnić zespoły znamienne dla uszkodzenia poszczególnych struktur móżdżku, a więc zespół grudkowo-kłaczkowy (archicerebelarny) z zaburzeniami równowagi i oczopląsem, zespół płata przedniego (paleocerebelarny) z zaburzeniami chodu i ataksją tułowia oraz zespół półkulowy (neocerebelarny) z przewagą ataksji kończyn. W praktyce objawy tych zespołów współistnieją ze sobą w różnych kombinacjach.

Zespoły naprzemienne, porażenia naprzemienne (*hemiplegia alternans*). Powstają w wyniku jednostronnego uszkodzenia pnia mózgu. Dochodzi wtedy do uszkodzenia nerwu czaszkowego (lub kilku nerwów) po stronie ogniska chorobowego oraz do niedowładu piramidowego kończyn po stronie przeciwnej (droga piramidowa ulega uszkodzeniu przed swym skrzyżowaniem). Zespoły naprzemienne ułatwiają dość ścisłą lokalizację procesu chorobowego. Ich przyczynę stanowią najczęściej choroby naczyniowe, rzadziej guzy, niekiedy procesy zapalne. Znanych jest kilkadziesiąt zespołów naprzemiennych. Do najważniejszych należą:

Zespół Webera (*hemiplegia alternans oculomotoria*). Występuje w uszkodzeniu konaru mózgu. Po stronie ogniska stwierdza się porażenie nerwu okoruchowego, a po przeciwnej – niedowład połowiczy.

Zespół Millarda–Gublera (*hemiplegia alternans facialis*) jest znamienny dla uszkodzeń mostu. Po stronie ogniska występuje obwodowe porażenie nerwu twarzowego (zajęcie włókien tego nerwu po wyjściu z jądra), a po przeciwnej stwierdza się niedowład połowiczy.

Zespół Foville'a (*hemiplegia alternans abducentofacialis*) – oprócz objawów zespołu opisanego powyżej dołącza się po stronie ogniska chorobowego porażenie nerwu odwodzącego lub porażenie spojrzenia.

Zespół Wallenberga (zespół boczny opuszki) występuje przy zamknięciu światła tętnicy móżdżku dolnej tylnej lub tętnicy kręgowej tuż przed połączeniem z tętnicą podstawną. Ognisko zajmuje boczną część rdzenia przedłużonego. Istnieją różne odmiany kliniczne tego zespołu, zależnie od rozległości uszkodzenia. Po stronie ogniska występuje ataksja móżdżkowa, niedowład podniebienia (wskutek czego dołączają się zaburzenia mowy i połykania), objaw Hornera, zaburzenia czucia bólu na twarzy, zniesienie odruchu rogówkowego. Po stronie przeciwnej stwierdza się rozszczepienne zaburzenia czucia na kończynach i tułowiu.

Zespół Jacksona. Cechuje się porażeniem nerwu podjęzykowego po stronie ogniska (niekiedy dołącza się też niedowład podniebienia i więzadła głosowego) wraz z niedowładem połowiczym po stronie przeciwnej.

Zespół Opalskiego. Występuje w uszkodzeniach (ogniska rozmiękania, stwardnienie rozsiane, guzy) tuż poniżej skrzyżowania piramid. Po stronie ogniska stwierdza się zaburzenia czucia bólu na twarzy (jądro pasma rdzeniowego nerwu V), objaw Hornera, ataksję i lekki niedowład piramidowy. Po stronie przeciwnej występują rozszczepienne zaburzenia czucia na tułowiu i kończynach.

Zespół opuszkowy (*syndroma bulbare*), czyli porażenie opuszkowe (*paralysis bulbaris*). Występuje w przypadkach uszkodzeń jąder nerwów czaszkowych położonych w rdzeniu przedłużonym (zwanym dawniej opuszką – *bulbus medullae spinalis*), a więc nerwów IX, X i XII. Charakteryzuje się przede wszystkim dyzartrią i zaburzeniami połykania (*dysphagia*). Mowa jest niewyraźna, zamazana, nosowa, chory nie może wypowiadać spółgłosek. Występuje niedowład podniebienia, odruchy podniebienne i gardłowe są zniesione. Stwierdza się zarazem zanik mięśni unerwionych przez wymienione nerwy. Zespół ten występuje w zaburzeniach naczyniowych rdzenia przedłużonego (rozmiękanie), w stwardnieniu zanikowym bocznym, jamistości opuszki, zapaleniu mózgu z lokalizacją opuszkową, guzach tej okolicy. Podobny zespół może rozwinąć się w uszkodzeniu pni ww. nerwów, np. w polineuropatii pobłoniczej, a także w miastenii.

Zespół rzekomoopuszkowy (*syndroma pseudobulbare*), czyli porażenie rzekomoopuszkowe (*paralysis pseudobulbaris*), jest spowodowany obustronnym uszkodzeniem dróg korowo-jądrowych, biegnących od okolicy ruchowej kory do jąder nerwów XI, X i XII. Występuje tu również dyzartria i zaburzenia połykania, nie ma jednak zaników mięśni. Wzmożony jest odruch żuchwowy, współistnieją przeważnie objawy piramidowe. Najczęstszą przyczynę stanowi miażdżyca naczyń mózgowych.

Zespół sztywności odmóżdżeniowj (decerebration rigidity) powstaje w wyniku uszkodzeń pnia mózgu, a zwłaszcza tworu siatkowatego powyżej jąder czerwiennych. Charakteryzuje się głębokimi zaburzeniami świadomości oraz znacznym wzmożeniem napięcia mięśni prostowników kończyn. Niekiedy występuje obraz nieco odmienny, a mianowicie kończyny górne przyjmują ułożenie zgięciowe. Objawy sztywności odmóżdżeniowej mogą występować u nieprzytomnego chorego napadowo, w odpowiedzi na bodźce dotykowe lub bólowe. Sztywność odmóżdżeniowa występuje w ciężkich urazach pnia, w krwotokach mózgowych i podpajęczynówkowych, niekiedy w przypadkach guzów i zapaleń mózgu. Rokowanie jest przeważnie niepomyślne.

Zespół Brunsa. Występuje w przypadkach uszypułowanych guzów lub wągrów umiejscowionych w obrębie komór mózgu, zwłaszcza IV, powodujących okresowe ostre zaburzenia krążenia płynu mózgowo-rdzeniowego. Przy nagłych zmianach położenia głowy występują przejściowo silne bóle głowy, wymioty, zawroty głowy, zwolnienie tętna, zaburzenia świadomości.

Zespół tzw. kąta mostowo-móżdżkowego – p. str. 250.

Zespoły tętnic mózgu – p. str. 211.

Zespół wieńcowo-mózgowy. Wystąpienie objawów ogniskowych mózgowych na tle niedokrwienia w przebiegu zawału m. sercowego lub ciężkiego napadu stenokardii.

Zespoły nerwów czaszkowych. Niektóre nerwy czaszkowe sąsiadują ze sobą lub przebiegają razem przez określone otwory w czaszce (np. szczelina oczodołowa górna). Mogą one ulegać jednocześnie uszkodzeniu, co powoduje powstawanie znamiennych zespołów chorobowych, mających duże znaczenie lokalizacyjne.

Zespół szczeliny oczodołowej górnej. Występuje w oponiakach skrzydła kości klinowej, tętniaku tętnicy szyjnej wewnętrznej. Obejmuje jednoczesne uszkodzenie nerwów III, IV, VI i górnej gałęzi nerwu V.

Zespół Gradenigo. Występuje w przypadkach przejścia procesu zapalnego z ucha środkowego na szczyt części skalistej (piramida) kości skroniowej. Powstaje wówczas jednoczesne zajęcie nerwów V i VI z silnymi bólami połowy twarzy.

Zespół Verneta. Cechuje się jednoczesnym zajęciem nerwów przechodzących przez otwór szyjny, a więc nerwów IX, X i XI.

Zespół Garcina zdarza się w guzach podstawy mózgu, zwłaszcza w raku jamy nosowo-gardłowej penetrującym do wnętrza czaszki. Charakteryzuje się zajęciem wielu nerwów czaszkowych po jednej stronie.

Zespół poprzecznego uszkodzenia rdzenia. W przypadku nagłego poprzecznego uszkodzenia rdzenia (uraz, krwotok, rozmiękanie, guz, poprzeczne zapalenie rdzenia) występuje poniżej ogniska całkowite porażenie kończyn, zniesienie wszystkich rodzajów czucia oraz zatrzymanie moczu i stolca (zespół Bastiana). Porażenie kończyn ma w pierwszym okresie charakter wiotki, odruchy są zniesione, a napięcie mięśni jest obniżone. Jest to zapewne wynikiem braku bodźców ze strony tworu siatkowatego, które torują odruchy rdzeniowe. Po pewnym czasie rozwija się porażenie spastyczne.

Rdzeniowy zespół uciskowy. W przypadkach, w których poprzeczne uszkodzenie rdzenia jest wynikiem jego ucisku przez guz, ulega zablokowaniu krążenie płynu mózgowo-rdzeniowego w kanale kręgowym. Przy nakłuciu lędźwiowym stwierdza się patologiczną próbę Queckenstedta, w płynie mózgowo-rdzeniowym można wykryć zwiększoną zawartość białka (rozszczepienie białkowo-komórkowe). Niekiedy płyn mózgowo-rdzeniowy jest zażółcony i krzepnie (zespół Froina).

Zespół połowiczego uszkodzenia rdzenia (zespół Browna–Séquarda). Po stronie ogniska chorobowego występują zaburzenia czucia głębokiego (jednostronne uszkodzenie sznurów tylnych) oraz niedowład piramidowy (uszkodzenie drogi piramidowej skrzyżowanej), po stronie przeciwnej zaś zaburzenia czucia bólu i temperatury (uszkodzenie skrzyżowanej drogi rdzeniowo-wzgórzowej).

Zespół sznurów tylnych. Występuje w chorobach układowych rdzenia kręgowego (wiąd rdzenia, zwyrodnienie sznurowe, choroba Friedreicha). Charakteryzuje się zaburzeniami czucia głębokiego, ataksją tylnosznurową, obniżeniem napięcia mięśni i zniesieniem odruchów (przerwanie łuku odruchowego).

Zespół stożka rdzeniowego. W stożku rdzeniowym (*conus medullaris*) znajdują się ośrodki dla mięśni pęcherza moczowego i odbytnicy oraz ośrodki erekcji. Stożek rdzeniowy może ulec uszkodzeniu przy urazach i guzach. Do znamiennych objawów klinicznych należy nietrzymanie lub zatrzymanie moczu oraz kału, niemoc płciowa, znieczulenie typu rozszczepiennego w zakresie segmentów S_3–S_5 (okolica odbytu i pośladków). Nie stwierdza się porażeń ani zmian w odruchach.

Zespół ogona końskiego. Dolne korzenie rdzeniowe tworzą po opuszczeniu rdzenia tzw. ogon koński, który jest objęty workiem opony twardej. Uszkodzenie ogona końskiego (najczęściej guzy lub wypadnięcie jądra miażdżystego) powoduje znamienny obraz chorobowy, na który składają się silne bóle krocza, okolicy krzyżowej, zaburzenia czucia, tzw. spodenkowe, niedowład, dotyczący zwłaszcza mięśni unerwionych przez nerw strzałkowy

wspólny, zniesienie odruchów ze ścięgna piętowego (Achillesa), zaburzenia zwieraczy; charakterystyczna jest asymetria objawów.

Zespoły korzeniowe. W przypadku ucisku określonego korzenia rdzeniowego (najczęściej na tle wypadnięcia jądra miażdżystego, zmian zwyrodnieniowych kręgosłupa, rzadziej w guzach zewnątrzrdzeniowych) powstają znamienne zespoły, na które składa się charakterystyczne promieniowanie bólu, ubytki czucia w tym samym zakresie (pole korzeniowe) oraz niekiedy niedowłady odpowiednich mięśni.

Zespół uszkodzenia nerwu obwodowego. Przy uszkodzeniu określonego pojedynczego nerwu obwodowego (najczęściej uraz lub ucisk mechaniczny) występuje zespół obejmujący wiotkie porażenie lub niedowład mięśni unerwionych przez dany nerw, zaburzenia wszelkich rodzajów czucia w obszarze unerwienia tego nerwu oraz nierzadko zaburzenia troficzne skóry i jej przydatków, na skutek uszkodzenia biegnących w nerwie obwodowych włókien autonomicznych.

Zespół wielonerwowy (polineurytyczny lub polineuropatyczny) powstaje w wyniku zwykle symetrycznego uszkodzenia (zakażenia, zatrucia, zaburzenia metaboliczne i in.) wielu nerwów obwodowych. Występują tu symetryczne, wiotkie niedowłady kończyn, dotyczące przede wszystkim dalszych odcinków (ręce i stopy), przeważnie bardziej zaznaczone w obrębie kończyn dolnych. Ujawnia się zanik mięśni, odruchy są zniesione. Zaburzenia czucia wszystkich rodzajów występują na obszarach odpowiadających „rękawiczkom" i „skarpetkom". Na tych samych obszarach występują zmiany troficzne.

Zespół miopatyczny. Choroby obejmujące cały układ mięśniowy (np. dystrofia mięśniowa, zapalenie wielomięśniowe, miopatie objawowe) charakteryzują się znamiennym zespołem, na który składają się: symetryczny zanik mięśni bliższych (obręcz barkowa i miednicza), niedowład tych samych grup mięśniowych, brak drżeń pęczkowych oraz obecność charakterystycznych zmian elektromiograficznych (tzw. zapis miogenny).

Zespół zaniku krótkich mięśni rąk. Zanik krótkich mięśni rąk (międzykostnych, kłębu i kłębika) występuje w różnych chorobach, spośród których wymienić można następujące: uszkodzenie mechaniczne nerwu łokciowego lub pośrodkowego, polineuropatia, uszkodzenie dolnej części splotu ramiennego (uraz, ucisk przez żebro szyjne lub guz szczytu płuca), wypadnięcie jądra miażdżystego w odcinku szyjnym, stwardnienie zanikowe boczne, rdzeniowy zanik mięśni, jamistość rdzenia, guz części szyjnej rdzenia, krwotok śródrdzeniowy, gościec przewlekły postępujący, wyjątkowo dystalna postać dystrofii mięśniowej (p. str. 453).

Zespół porażenia psychogennego. W przebiegu niektórych reakcji histerycznych (konwersyjnych) występują porażenia kończyn (jednej kończyny, wszystkich kończyn, tylko kończyn dolnych itp.), których przyczyną nie są

organiczne uszkodzenia układu nerwowego, ale wyłącznie psychiczne, emocjonalne zahamowania czynności ruchowej. Zjawisko to zdarza się np. po przeżyciu silnych wstrząsów psychicznych, jako tzw. ucieczka w chorobę w przypadkach konfliktów osobistych, niekiedy wskutek roszczeń odszkodowawczych po wypadkach. Bardzo istotne znaczenie ma odróżnianie porażeń psychogennych od organicznych. Najbardziej istotny jest fakt, że nie stwierdza się żadnych zmian obiektywnych (poza brakiem ruchów dowolnych), a więc zaniku mięśni, zaburzeń w odruchach, odruchów patologicznych, drżeń pęczkowych, zmian elektromiograficznych. Porażenia psychogenne cofają się niekiedy natychmiast po odpowiednio sugestywnym zadziałaniu lekarza lub w hipnozie.