

Ar žinojo neurologiją Grafas Montekristas?

V. Budrys

Vilniaus universiteto Medicinos
fakulteto Neurologijos ir
neurochirurgijos klinikos
Neurologijos centras

Santrauka. Straipsnyje neurologiniu aspektu nagrinėjamas žymus A. Diuma romanas „Grafas Montekristas“. Aptariamas labai vaizdžiai ir mediciniškai tiksliai aprašytas „užrakinto žmogaus“ sindromas, kuriuo sirgo vienas romano herojų ponas Nuartjė de Vilforas. Diferenciniu aspektu nagrinėjama kito svarbaus romano herojaus – abato Farijos – liga, sukėlusis tris sunkius epilepsijos priepuolius, hemiparalyžių ir mirtį. Straipsnio autorius daro išvadą, kad abatas Farija sirgo galvos smegenų arteriovenine malformacija (AVM) arba kavernine angioma, kurios abi pasireiškia analogiškais klinikiniais simptomais: epilepsijos priepuoliais ir intracerebrinėmis hemoragijomis.

Raktažodžiai: A. Diuma, Grafas Montekristas, „užrakinto žmogaus“ sindromas, epilepsija, bromidai, arterioveninė malformacija, kaverninė angioma

Neurologijos seminarai 2004; 4(22): 37–40

Turbūt nedaug rasime žmonių, neskaičiusių populiariojo A. Diuma (Alexandre Dumas) romano „Grafas Montekristas“. Dauguma prisimename šią knygą iš savo vaikystės. Kvapą gniauziantys nuotykių, romantiška meilės, neapykantos ir keršto istorija. Stumtelėkime į šalį romantiką ir žvilgtelėkime į knygą pragmatišku gydytojo neurologo žvilgsniu. Ar yra šiame romane „neurologijos“? Skaitant romaną neabejotinai išsimeina vieno keista liga sergančio, bet labai išmintingo knygos herojaus pono Nuartjė de Vilforo (Noirtier de Villefort) paveikslas. Tai nėra pagrindinis knygos personažas, bet romane jo vaidmuo labai reikšmingas.

Priminsime, kad Nuartjė de Vilforas buvo tėvas karališkojo prokuroro, suvaidinusio ypatingą vaidmenį nutiesiant grafą Montekristą (tada dar jauną jūreivį Edmoną Dantesą) ilgus metus kalėti garsiojoje Ifo pilyje. Siekdamas atkeršyti de Vilforui, grafas Montekristas susiduria ir su jo sunkiai ligotu tėvu.

„Ponas Nuartjė sėdėjo dideliame krėse su ratukais, į kurį rytais būdavo įkeliamas, o vakarais iškeliamas. Krėslas stovėjo prieš veidrodį, kuriame atsispindėjo visas kambarys. Šitaip visai nesijudindamas – judėti jis negalėjo – Nuartjė matė, kas pas jį ateina, kas išeina ir kas dedasi aplinkui. Sustingęs it lavonas, guviomis išmintingomis akimis Nuartjė žiūrėjo į sūnų ir marčią...“

Adresas:

Doc. Valmantas Budrys
VUL Santariškių klinikos, Neurologijos centras
Santariškių g. 2, 80661 Vilnius
Tel. (8-5) 236 5220, el. paštas: valma@takas.lt

Iš visų pojūčių tik regėjimas ir klausia tarsi dvi kibirkštys teberuseno šioje žmogystoje, jau žengiančioje į kapą. Tačiau tik vienas iš tų dviejų pojūčių bylojo apie šios statulos viduje dar platančią gyvybę: senio žvilgsnis, atspindintis tą gyvybę, buvo panašus į tolimą žiburėlį, kuris dykumoje paklydusiam keleiviui rodo, kad gyva būtybė dar budi šioje tyloje ir tamsoje.

Todėl juodose senojo Nuartjė akyse su nukarusiais juodais antakiais, nors ilgi, ant pečių užkrite plaukai jau buvo baltutėliai, tose akyse – kaip atsitinka kiekvienam žmogaus organui, išlavėjusiam kitų organų sąskaita, – buvo sukaupta visa energija, valia, jėga, išmintis: visos didžiosios galios, kadaise gaivinusios jo kūną ir dvasią. Žinoma, jam stigo rankų mosto, balso skambesio, povyzos, bet valingos akys atstojė viską: akimis jis įsakinėjo, akimis dėkojo. Tai buvo lavonas, kuriame gyvos degė tik akys, ir kartais negalėdavai įsivaizduoti nieko siaubingesnio už tą marmurinį veidą, kurio viršutinėje dalyje tai išžiėbdavo pyktis, tai sušvisdavo džiaugsmas. Tik trys asmenys mokėjo suprasti vargšo paralitiko kalbą: Vilforas (sūnus), Valentina (anūkė) ir ... senasis tarnas.“ (195–196 p.) [1]*

Tai kokia gi liga sirgo Nuartjė de Vilforas, taip vaizdžiai aprašytas A. Diuma romane? Beveik nekyla abejonių, kad A. Diuma įtikinamai aprašo „užrakinto žmogaus“ („locked-in“) sindromą. Žinoma, rašytojas jo taip nevadina ir net nėra girdėjęs tokio pavadinimo, nes 1844 m., kai

*Visos citatos iš lietuviškojo A. Diuma „Grafas Montekristas“ 2-ojo leidimo. 1985 m., V., „Vaga“. Iš prancūzų kalbos vertė O. Dabrilaitė ir E. Švelnienė.

buvo parašytas romanas, tokios ligos niekas ir nebuvo įvardijęs. Pirmasis medicininis „užrakinto žmogaus“ sindromo aprašymas publikuotas žurnale „Brain“ tik 1941 m. 1947 m. aprašytas „užrakinto žmogaus“ sindromo atvejis išsivystęs dėl slankstelinės arterijos pažeidimo, sukėlusio smegenų kamieno infarktą, atliekant kaklo srities chiropraktinę manipuliaciją [2]. Sindromas tapo plačiai žinomas tik nuo 1966 m., publikavus klasikinę F. Plum ir J. B. Posner knygą „Stuporo ir komos diagnostika“.

Apibrėžiant „užrakinto žmogaus“ sindromą anatomicškai ir kliniškai – tai būdravimo būklė, susijusi su visišku kūno paralyžiumi ir negalėjimu kalbėti, dažniausiai sukelta kamieninių smegenų struktūrų (tilto pamato žemiau III nervo branduolio) pažeidimo. Ligonis yra visiškai (ar bent iš dalies) sąmoningas, suvokia ir aplinką, ir save (nepažeista ascendentinė retikulinė sistema), bet dėl pažeistų kortikobulbarinių ir kortikospinalinių laidų visiškai negali judinti nei rankų, nei kojų (tetraplegija). Jis visiškai nekalba (anartrija) ar tik išduoda neaiškius garsus. Išlikę tik sąmoningi vertikalūs akių judesiai (nepažeistos mezencefalinės struktūros). Tai leidžia ligoniui bendrauti atsimerkiant – užsimerkiant (mirksint) ir judinant akis aukštyn – žemyn [2, 3].

Pati dažniausia „užrakinto žmogaus“ sindromo priežastis yra kamieninis insultas. Ypač dažnai šis sindromas išsivysto dėl ūminės pamatinės arterijos embolizacijos. Kur kas rečiau jį gali sukelti galvos trauma. „Užrakinto žmogaus“ būklė gali tęstis ilgai (metais); labai retai galimas funkcinis pasveikimas.

Iš romano siužeto mes nežinome nei kada, nei kaip sirgo ponas Nuartjė de Vilforas. Neminima jokia liga ar trauma, nežinoma ligos dinamika. Taigi nežinome iš esmės jokios mūsų herojaus „ligos anamnezės“. Žinome tik tai, kad herojus gana senas („iškaršęs senis“) ir serga jau seniai („seniai buvo susitarta, kad pritarimą senis išreikšdavo...“). Smegenų kraujotakos sutrikimai (insultai) yra dažniausia vyresnio amžiaus žmonių invalidizacijos priežastis, tad didžiausia tikimybė, kad „užrakinto žmogaus“ sindromas, kaip ir yra būdinga, ponui Nuartjė išsivystė persirgus ūmų fatalinių smegenų kamieno insultą.

Kaipgi bendravo ponas Nuartjė de Vilforas?

„Seniai buvo susitarta, kad pritarimą senis išreikšdavo užsimerkdamas, neigimą – keletą kartų sumirksėdamas, o kokią nors pageidavimą – pakeldamas akis į viršų.“ (198 p.)

Koks tikslus medicininis sindromo aprašymas literatūros kūrinyje! Tik mirksėjimas ir tik vertikalūs akių judesiai. Lygiai taip komunikuoja su aplinkiniais sergantieji „užrakinto žmogaus“ sindromu.

Sindromui dažnai būdinga spontaniškas ar skausmo provokuota decerebracinė padėtis (rigidinė rankų ir kojų ekstenzija). Dažnas kvėpavimo nepakankamumas, ryjimo sutrikimai. Vyzdžiai paprastai susiaurėję, bet reaguoja į šviesą [2]. A. Diuma nemini nei kvėpavimo, nei rijimo sutrikimų, tačiau aprašomi ypač emocingi pono Nuartjė de Vilfo-

ro žvilgsnio kitimai mediciniškai rodytų reaguojančius vyzdžius.

Tad kaip A. Diuma sugebėjo taip vaizdžiai ir tiksliai aprašyti medicinai dar nežinomą sindromą? Galima neabejoti, kad A. Diuma buvo betarpiškai susidūręs su tokiais ligoniu ar bent jau girdėjo labai išsamų tokio ligonio apibūdinimą. Tai netiesiogiai patvirtintų žinomas biografinis faktas, kad A. Diuma artimai bendravo su daktaru Thibaut, dirbusiu garsiojoje Paryžiaus Charité ligoninėje. Nepaprastai sunki ir keista liga, be abejonės, įstrigo rašytojo atmintyje, ir jis tai puikiai panaudojo romano herojaus charakteristikai.

Tačiau ponas Nuartjė de Vilforas nebuvo vienintelis neurologinė liga sirgęs romano herojus. Neurologinė liga sirgo (ir nuo jos mirė) ypač svarbus romano personažas – abatas Farija (Faria). Priminsime, kad abatas Farija buvo italų mokslininkas, įkalintas Ifo pilyje už monarchistines pažiūras. Tai jis per klaidą iškasė tunelį ne į laisvę, o į Edmono Danteso, būsimojo grafo Montekristo, kamerą, tai jis papasakojo ir nurodė Dantesui, kaip surasti Montekristo saloje paslėptą didžiulį senovinį lobį, tai jis, būdamas nepaprastai išsilavinęs ir išmintingas žmogus, savo gilias žinias perdavė jaunajam Dantesui, kurį pamilo kaip savo sūnų.

Abatas Farija „atrodė ne mažiau kaip šešiasdešimt penkerių metų, jo judesiai buvo dar gana energingi, ir tai liudijo, kad jis susenęs ne dėl amžiaus ir kad gal neturi tiek metų, tik ilgo kalinimo išsekintas“ (115 p.). Abatą ištikdavo reti, bet sunkūs priepuoliai, sukėlę hemiparalyžių ir trukdę jam pabėgti iš Ifo pilies. Vienas priepuolių buvo lemtingas, pasibaigęs abato mirtimi.

Kokie gi priepuoliai ir kokia liga kamavo abatą Fariją?

„Priepuolis prasidėjo taip ūmiai ir taip smarkiai, kad vargšas kalinys nebaigė pradėto žodžio. Jam per kaktą perbėgo šešėlis, niūrus it jūros audra. Akys išsiplėtė, burna persikreipė, skruostai paraudo. Jis blaškėsi, kriokė, ant lūpų pasirodė putas. ... Visa tai truko dvi valandas. Pagaliau paslikas kaip pagaly, šaltas ir išbalęs kaip marmuras, bejėgis kaip sutrypta žolelė, jis ėmė daužytis, tampomas paskutinių konvulsijų, paskui išsitiesė lovoje ir gulėjo ne nekrustelėdamas.“

Edmonas palaukė, kol ši tariama mirtis apims visą kūną ir pradės stingti širdis. Tada čiupo peilį, išspraudė geležtę tarp dantų, sukaukęs visas pastangas pražiodė, įlašino dešimt lašų rausvojo skysčio ir ėmė laukti.“

Praslinko valanda, bet senis nesujudėjo. ... Pagaliau skruostai raustelėjo. Akyse, kurios visą laiką buvo atmerktos ir klaikios, šmėkstelėjo sąmonė. Pro lūpas išsiveržė lengvas atodūsis. Abatas sujudėjo. ... Ligonis dar negalėjo kalbėti, bet su aiškiu nerimu ištiesė ranką į duris. ... Jau buvo atsipeikėjęs, bet dar gulėjo paslikas, visai be jėgų.“ (135 p.)

Nekyla abejonų, kad čia aprašomas abatą Fariją ištikęs generalizuotas toninis-kloninis epilepsijos priepuolis, kurį mediciniškai tiksliai, išskyrus gal tik neįtikėtina ilgą prie-

puolio trukmę, pavaizdavo A. Diuma. Priepuolio pradžia tikėtina židininė, nes prieš pat prieuolį abatas jaučia ir sako, kad jam prasidės prieuolis, jis „*stovi vidurį kameros pabalę, prakaito išmuštas, mėšlungiškai sugniaužtomis rankomis*“. Tai galimo paprastojo židininio (dalinio) epilepsijos prieuolio (epilepsinės auros), pasireiškiančio autonominiiais (vegetaciniais) ir motoriniais fenomenais, aprašymas. Židininę prieuolio pradžią rodo ir pirmiausia pasireiškiantis veido perkrepimas: „... *jis vos stovėjo, įsikibęs į lovą. Jo veido bruožai buvo sudarkyti tų baisių simptomų, kuriuos Edmonas jau pažinojo ir kurie jį taip išgąsdino, kai pamatė juos pirmą kartą.*“ (149 p.)

Savo prieuolį abatas Farija vadina katalapsijos prieuoliu. Tai nėra teisinga, bet kadangi abatas nėra gydytojas neurologas, tai šis netikslumas, be abejo, jam atleistinas. Katalapsija (vaškinis lankstumas) – tai kūno ar jo dalies „sustingimas“ jiems suteiktoje padėtyje, valingi judesiai tuo metu negalimi. Katalapsija, kaip dažna stuporo (psichomotorinio slopinimo būsenos) viena sudedamųjų dalių, būdinga psichiatriniais sutrikimams ir nėra epilepsinės kilmės. Romane aprašomuoju atveju prieuolis neabejotinai epilepsinis.

Aprašytasis prieuolis buvo jau antrasis abato Farijos gyvenime. Ypač svarbu, kad šio prieuolio metu išsivystė dešiniųjų galūnių paralizė (paralyžius). Pirmasis, gerokai trumpesnis prieuolis, abata buvo ištikęs prieš 5 metus:

„*Prieuolis truko pusvalandį. Atsipeikėjęs įsinorėjau valgyti ir atsikėliau be niekieno pagalbos, o šiandien negaliu pajudinti nei dešinės kojos, nei dešinės rankos. Galva sunki, vadinasi, į smegenis išsiliejo kraujas. Trečiasis prieuolis arba suparalyžiuos mane, arba iškarotą pribaiš.*“ (136 p.)

Stebėtina tiksliai ir logiška savidiagnostinė abato Farijos išvada! Abatas įsitikinęs (ir jis buvo teisus), kad „*šita ranka paralyžiuota ne vienai dienai, o visam laikui. Pakelkite ją (sako jis Dantesui) ir pamatysite, kokia ji sunki. Dantesas pakėlė ligonio ranką. Ji nukrito kaip akmuo.*“ (136 p.). Tikslus ūmiai insulto fazei būdingo vangaus paralyžiaus apibūdinimas.

Atkreiptinas dėmesys į galimą medicininį netikslumą: išsivysčius dešiniųjų galūnių paralyžiui, nėra jokių afazijos požymių. Tačiau perskaitykime eilutę 128 romano puslapyje: „*Jis [abatas Farija] paėmė plunksną, ... padažė į rašalą ir vietoj popieriaus ant drobės kaire ranka parašė pirmąsias skundo eilutes.*“ Abatas Farija yra kairys!

Tad kokia liga, pasireiškiančia epilepsijos prieuoliais ir paralyžiais, sirgo abatas Farija?

„*Nuo pirmo savo ligos prieuolio nesilioviau apie ją [ligą] galvojęs. Laukiau jos, nes esu ją paveldėjęs – mano tėvas mirė nuo trečio prieuolio ir senelis. Garsus gydytojas Kabanisas, iš kurio esu gavęs šio skysčio receptą, pranašavo man tokį pat likimą! – Gydytojai dažnai klysta! – sušuko Dantesas.*“ (136 p.)

Abato Farijos atveju gydytojai nesuklydo, jis tikrai mirė po trečiojo epilepsijos prieuolio. Be to, nors ir diagno-

zavę prognostiškai nepalankią ligą, gydytojai nepaliko abato likimo valiai ir paskyrė gydymą.

Gydytojas Kabanisas (gal tai minėto daktaro Thibaut, su kuriuo artimai bendravo A. Diuma, prototipas?) išrašė ir nurodė, kaip vartoti kažkokį neįvardytos sudėties rausvą skystį („*nuo šios ligos yra tik vienas vaistas*“), kurio reikėjo vartoti po dešimt lašų ištikus prieuoliui. Kokius gi vaistus vartojo abatas Farija? Priešepilepsinių vaistų A. Diuma laikais dar nebuvo. Pirmasis priešepilepsinis vaistas – bromidas – pradėtas vartoti epilepsijai gydyti nuo 1857 m., t. y. praėjus 13 metų po romano pasirodymo. Tačiau bromidai ir iki atrandant jų priešepilepsinį poveikį buvo plačiai vartojami tuometinėje medicinos praktikoje dėl jų sedacinio poveikio. Žinoma, mįslingi lašai paprasčiausiai galėjo būti tik intriguojanti literatūrinė išmonė, tačiau, straipsnio autoriaus nuomone, negalima paneigti prielaidos, kad abatui Farijai paskirtas rausvas skystis buvo natrio ar kalio bromido tirpalas (mikstūra), kuris iš tikrųjų galėjo turėti tam tikrą efektą ir, kaip minėta, vos po 13 metų buvo labai plačiai pradėtas vartoti pasaulyje kaip pirmasis efektyvus priešepilepsinis preparatas.

Grįžkime prie diagnostikos ligos, kuria sirgo abatas Farija. Jos abato gydytojai neįvardijo. Ar tai galime padaryti mes?

Tai, kad abato Farijos liga sukelia retus, bet pasikartojančius židininis (dalinius) su antrine generalizacija epilepsijos prieuolius, rodytų, kad tai nėra ūmus susirgimas, bet lėtinis procesas galvos smegenyse, kuris atitinkamu metu, pvz., pakilus kraujospūdžiui („*Dantesas kilstelėjo galvą ir pamatė, kad abato akys srūva krauju. Rodės, kraujo banga plūstelėjo iš krūtinės į galvą.*“; 150 p.), pasireiškia epilepsijos prieuoliais. Paveldėjimo momentas (šia liga sirgo ir abato tėvas, ir senelis) kalbėtų už kažkokią smegenų audinio displaziją ar kraujagyslinę anomaliją.

Galvos smegenų displazijoms būdingi epilepsijos prieuoliai, bet nebūdingi ūminiai smegenų kraujotakos sutrikimai, sukeliantys paralyžius. Simptomatika paprastai pasireiškia jau ankstyvoje vaikystėje, ligoniai neretai protiškaitsilikę ar turi įvairaus laipsnio kognityvinių sutrikimų. Tuo tarpu Abatas Farija buvo pagyvenęs, ypač gilaus proto ir išsilavinimo žmogus.

Sturge-Weber ar kitų neurokutanių sindromų tikimybei prieštarautų šiems sindromams būdingų odos pokyčių, glaukomos, intelekto sutrikimų nebuvimas, vėlyvi ir reti, o ne dažni ir jau pirmaisiais gyvenimo mėnesiais prasidedantys epilepsijos prieuoliai. Sturge-Weber sindromui būdingos laikinos hemiplegijos, bet jos nesusijusios su epilepsijos prieuoliais [4].

Libiausiai tikėtina, kad mūsų herojus turėjo **galvos smegenų arterioveninę malformaciją (AVM)**. Pastarąją liudytų dešiniųjų galūnių paralizė (paralyžius), išsivysčiusi po antrojo prieuolio, kurią, kaip ir epilepsijos prieuolį, sukėlė šios kraujagyslinės anomalijos trūkimas ir intracerebrinė kraujosruva. Nors ši malformacija yra įgimta, klinikiniai simptomai dažnai pasireiškia tik paauglystėje ar jau suaugus. Pažymėtina, kad AVM diagnozė dažniausiai ir nustatoma tiriant dėl pirmąkart atsiradusių epilepsijos

priepuolių arba įvykusios intrakranijinės kraujosruvos. Iki tol ryškesnių simptomų AVM paprastai nesukelia. Statistiškai AVM apie 35–50% pacientų kliniškai prasideda epilepsijos priepuoliais, kurių dauguma yra židininiai (daliniai) paprastieji ar sudėtiniai. Generalizuoti toniniai-kloniniai priepuoliai sudaro 27–35% priepuolių. Nurodomas tarpusavio ryšys tarp epilepsijos priepuolių, žievinių AVM ir intracerebrinės kraujosruvos. Intrakranijinio kraujavimo rizika per metus sudaro nuo 1 iki 18% ir priklauso nuo AVM ypatybių [5].

Ne mažiau už AVM tikėtina **kaverninės angiomos** diagnozė. Kaverninė angioma pasireiškia analogiškais AVM simptomais (epilepsijos priepuoliai, intrakranijinės kraujosruvos), tik jie paprastai gerokai retesni. Kraujavimo rizika kaverninės angiomos atveju siekia 0,25–6,4% per metus, kartotinio kraujavimo – apie 4,5% per metus. Būtent kartotinės kraujosruvos dažniausiai būna kliniškai reikšmingos ir sukelia progresuojančius neurologinius simptomus [5].

Gaila, kad A. Diuma gyvenamuoju laikotarpiu dar nebuvo nei angiografinio tyrimo, nei kompiuterinės ar magnetinio rezonanso tomografijos – pagrindinių diagnostinių tyrimų verifikuojant visas aptartas anomalijas. Nebuvo atliktas ir abato Farijos autopsinis tyrimas, jo kūnas paprasčiausiai išmestas į jūrą. Tad mes jau niekada nesužinosime tikslios abato Farijos diagnozės, tačiau tai tikrai neklaido mediciniškai pasukti galvą, diferencijuojant šio įdomaus literatūrinio herojaus neurologinį susirgimą, ir dar kartą prisiminti nuostabų jaunystės laikų romaną „Grafas Montekristas“.

Gauta:
2004 11 17

Priimta spaudai:
2004 11 27

Literatūra

1. Diuma A. Grafas Montekristas. 2-asis leidimas. V., Vaga, 1985. Iš prancūzų kalbos vertė O. Dabrilaitė ir E. Švelnienė.
2. Carrion JL, Eeckhout PV, Dominguez-Morales MR, Perez-Santamaria FJ. The locked-in syndrome: a syndrome looking for a therapy. *Brain injury* 2002; 16: 555–82.
3. Bates D. Medical coma. In: Hughes RAC, ed. *Neurological emergencies*. 3rd ed. London: BMJ Books, 2000; 6–7 p.
4. Endziniene M, Vaičienė N, Prasauskienė A. Nervų sistemos raidos ligos. *Klinikinė neurologija*. / Budrys V, red. V., Vaistų žinios, 2003; 13–61 p.
5. Jatuzis D, Budrys V. Galvos ir nugaros smegenų kraujotakos ligos. *Klinikinė neurologija*. / Budrys V, red. V., Vaistų žinios, 2003; 125–32 p.

V. Budrys

DID COUNT OF MONTE CRISTO KNEW NEUROLOGY?

Summary

The article deals with the neurological aspects of famous A. Dumas novel “Count of Monte Cristo”. Disease of novel’s character Noirtier de Villefort – “locked-in” syndrome – long before the first description in scientific literature was very clearly and precisely depicted in the novel. Author of the article differentiates disease of the other character abbe Faria. His disease manifested in three epileptic seizures, hemiparalysis and ultimately leaded up to heroe’s death. Author of the article concludes, that it could be cerebral arteriovenous malformation (AVM) or cavernous angioma, both with the same main clinical manifestation: epilepsy and intracerebral bleeding.

Keywords: A.Dumas, The Count of Monte Cristo, “locked-in” syndrome, epilepsy, bromide, arteriovenous malformation, cavernous angioma.