

Disociacinio judesių sutrikimo ir sustingusio žmogaus sindromo diferencinė diagnostika: klinikinis atvejis

R. Šlikaitė*

A. Šapolienė**

E. Dlungas***

V. Danilevičiūtė*

G. F. Kaubrys****

**Vilniaus universiteto Medicinos fakulteto Psichiatrijos klinika*

***Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Neurologijos centras*

****Vilniaus universiteto Medicinos fakulteto Psichiatrijos klinika; Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Neurologijos centras*

*****Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Neurologijos centras; Vilniaus universiteto Medicinos fakulteto Neurologijos ir neurochirurgijos klinika*

Santrauka. Disociaciniu sutrikimu vadinami neurologiniai simptomai, kurie negali būti paaiškinti žinomu somatiniu sutrikimu. Turintiems judesių sutrikimų ši diagnozė dažniau nustatoma neteisingai. Sustingusio žmogaus sindromas – labai reta autoimuninė liga, kurios diagnostikai reikalingas specialisto „budrumas“ ir specifiniai tyrimai. Jam būdingas raumenų rigidiškumas ir skausmingi spazmai, kuriuos provokuoja emociniai ir išoriniai dirgikliai. Šiame straipsnyje apžvelgiami disociacinių judesių sutrikimas ir sustingusio žmogaus sindromas bei aptariamas sustingusio žmogaus sindromo klinikinis atvejis, kuris daug metų buvo klaidingai diagnozuojamas kaip disociacinis judesių sutrikimas.

Raktažodžiai: disociaciniai sutrikimai, konversiniai sutrikimai, funkciniai sutrikimai, sustingusio žmogaus sindromas, diagnostika.

Neurologijos seminarai 2015; 19(64): 128–133

IVADAS, TEMOS AKTUALUMAS

Simptomai, kurie nėra paaiškinami somatiniu sutrikimu, yra gana dažni neurologų praktikoje. Tyrimai rodo, kad 11–27 % ambulatorinių ir 1–10 % stacionaro neurologinių pacientų turi simptomų, kurie nėra paaiškinami somatiniu sutrikimu [1]. Beveik 10 % pacientų, kurie kreipiasi dėl eisenos sutrikimų, yra nustatomi disociaciniai judesių sutrikimai [2]. Šių pacientų funkcionavimas yra labiau sutrikęs, jie patiria daugiau streso, dažniau gauna pašalpas iš valstybės nei pacientai, kurių simptomai yra paaiškinami somatine liga [2, 3], todėl yra svarbu kuo anksčiau nustatyti tikslią diagnozę ir skirti atitinkamą gydymą. Paskutinį dešimtmetį atliktos studijos rodo, kad neteisingų disociacinio sutri-

kimo diagnozių dažnis yra 4–10 % [4–6], o turintiems eisenos ir judesių sutrikimų bei anksčiau nustatytų psichiatrinų sutrikimų disociacinio sutrikimo diagnozė nustatoma neteisingai dar dažniau [6]. Disociacinių sutrikimų ir neurologinių sutrikimų komorbiditškumas yra gana didelis, skirtingų autorių pateikiamas dažnis – 20–60 %, todėl nuodugnus neurologinis ištyrimas, nustatčius disociacinius sutrikimus, yra labai svarbus [7]. Sustingusio žmogaus sindromas yra labai reta neurologinė liga, kurios diagnostikai yra reikalingas gydytojo „budrumas“ ir specifiniai tyrimai. Šio sutrikimo diagnozės nustatymas gali užtrukti ir iki 18 m. Tai gali turėti įtakos prastesniam paciento funkcionavimui [8].

Adresas:

Renata Šlikaitė

Vilniaus universiteto Medicinos fakulteto Psichiatrijos klinika

Vasaros g. 5, 10309 Vilnius

Tel. (8 615) 82 486, el. paštas renata.slikaite@gmail.com

DISOCIACINIAI JUDESIŲ SUTRIKIMAI (DJS)

Jau senovės Egipto papirusuose buvo rašoma apie negalavimus, kuriuos sukelia judanti gimda, o terminą isterija (angl. *hysteria*) pradėjo vartoti Hipokratas. Jis aprašė ligą,

kuri atsiranda dėl išdžiūvusios gimdos (graiki. *hystera*), kuri, ieškodama drėgmės, keliauja po kūną ir, spausdama kitus organus, sukelia negalavimų [9]. IX a. pabaigoje J. M. Charcot isteriją laikė funkcinio sutrikimu, kai struktūrinių pažeidimų nėra nustatoma, tačiau egzistuoja nesurasti fiziologiniai pakitimai [10]. S. Freud kartu su J. Breuer nagrinėjo ryšį tarp psichologinio distreso ir fizinių simptomų, jis pavartojo konversijos terminą, kuris aiškina mechanizmą, kai vidinis intrapsichinis konfliktas yra konvertuojamas į išorinį simptomą [11]. Naujausi funkciniai neurovizualiniai tyrimai rodo neurofiziologinį disociacinių sutrikimų pagrindą, kuriam turi įtakos psichologiniai procesai. Yra įrodyta, kad, esant disociaciniams sutrikimams, neuroniniai ryšiai, jungiantys valią, judesius ir jutimus, yra sutrikę, pvz., esant disociaciniam paralyžiui sumažėja aktyvacija frontalinėje ir subkortikalinėje srityse, esant disociacinei anestezijai sumažėja aktyvacija somatosensorinėse smegenų žievės zonose [12]. Šiuolaikinėje ligų klasifikacijose vartojami terminai disociacinis sutrikimas (TLK-10-AM) arba konversinis (funkcinių neurologinių simptomų) sutrikimas (DSM 5) [12, 14]. Jais vadinami neurologiniai simptomai, kurie negali būti paaiškinti žinomu somatiniu sutrikimu ir sukelia kliniškai reikšmingą distresą ar funkcionavimo pablogėjimą socialinėje, profesinėje ar kitoje pacientui svarbioje sferoje [14].

DJS dažnis yra nuo 11/100 000 iki 300/100 000 gyventojų, priklausomai nuo populiacijos. Moterys serga nuo 2 iki 15 kartų dažniau nei vyrai [15], dažniausiai pasireiškia nuo 10 iki 35 m. amžiaus laikotarpiu [11]. Šis sutrikimas yra būdingesnis esant žemam ekonominiam lygiui, kaimo regionuose, tarp žmonių, turinčių menkesnį medicininį ir psichologinį išmanymą [15]. Sergantiems disociaciniais sutrikimais dažniausiai komorbidiskai būna nustatoma depresija (12–100 % atvejų), nerimo sutrikimų (11–80 % atvejų), kitų somatoforminių sutrikimų (42–93 % atvejų), asmenybės sutrikimų (33–66 % atvejų) [12].

DJS kliniškai pasireiškia eisenos sutrikimais, galūnių silpnumu, paralyžiais, nenormaliais judesiais (tremoru, spazmais, diskinezijomis). Šiam sutrikimui būdingi bruožai pateikti 1 lentelėje. Esant eisenos sutrikimui, gali būti stebima astazija-abazija, kai eisena yra ryškiai ataksiška su nereguliariais, trūkčiojančiais juosmens judesiais ir netvarkingais rankų judesiais [16]. Esant vienpusiam kojos silpnumui, stebima būdinga eisena, tempiant koją iš paskos kaip „rąstą“, o klubas ir pėda rotuoti į išorę arba vidų [17]. Disociaciniam galūnės silpnumui nustatyti yra reikšmingas Hoover'io požymis. Atliekant šį testą, pacientas guli, o tyrėjas laiko ranką po paralyžiuotos kojos kulnu ir prašo paciento spausti paralyžiuotos kojos kulną žemyn. Tuo metu tyrėjas spaudimo nejaučia, o, keliant ištiesią kitą koją, jaučiamas spaudimas paralyžiuotoje kojoje [16, 17]. Kai kurioje literatūroje nurodomas „*la belle indifférence*“ simptomas, kai paciento reakcija į simptomus ar negaliją stokojanti susirūpinimo, mažai reikšmingas [18].

Atlikus klinikinius, laboratorinius, instrumentinius tyrimus, nenustatoma patologinių pokyčių, paaiškinančių sutrikimą [15]. Papildomus diagnostinius tyrimus reko-

1 lentelė. DJS būdingi bruožai (modifikuota pagal [16, 18, 19])

1.	Trumpalaikiai nepastovūs pozos ir eisenos svyravimai, dažniausiai atitraukus dėmesį
2.	Perdėtas judesių lėtumas ir neryžtingumas, nesuderinamas su neurologinė liga
3.	„Psichogeninė“ Rombergo poza su svyravimu po latentinio epizodo arba pagerėjimu, nukreipus dėmesį
4.	„Neekonomiška“ laikysena su raumenų energijos švaistymu, kai svorio centras yra „neekonomiškoje“ vietoje
5.	Eisena panaši į „vaikščiojimą ledu“, kuri apibūdinama smulkiais atsargiais žingsniais su fiksuotais kelių ir čiurnos sąnariais plačiai dedant kojas
6.	Staigūs kelių sąnarių surakinimai be griuvimų
7.	Dėl judesių sutrikimų pacientai griūna retai, o jeigu nugriūna, paprastai nesusižeidžia

menduojama atlikti tik tada, jei diagnozė išlieka neaiški. Jeigu tyrimai yra atliekami tik tam, kad pacientas būtų nurašytas, reikia nepamiršti, kad tai duoda tik trumpalaikį efektą ir pacientas gali tapti „priklausomas“ nuo tokių nurašinimų [12].

Gydymas prasideda konstruktyviai ir aiškiai paaiškinus pacientui apie DJS diagnozę. Psichoedukacija yra svarbi gydymo dalis, todėl rekomenduojama duoti literatūros nuorodų, kur pacientas galėtų geriau susipažinti su šiais sutrikimais (pvz., www.neurosymptoms.org (anglų kalba)) [20]. Toliau išliekant simptomams rekomenduojama kuo anksčiau pradėti fizinę reabilitaciją, nukreiptą į esamus simptomus. Taip pat rekomenduojama elgesį modifikuojanti terapija, kognityvinė elgesio terapija, psichodinaminė psichoterapija. Hipnozė gali būti taikoma kaip papildomas gydymo metodas [12, 15, 20]. Specifinio medikamentinio gydymo DJS nėra, tačiau komorbidinių psichikos sutrikimų gydymas vaistais yra svarbus, nes pagerina bendrą paciento funkcionavimą ir atsaką į kitas intervencijas [11, 12]. Nerekomenduojama gydant vartoti vaistų, sukeliančių priklausomybę, pvz., benzodiazepinų [11].

Prognozė. Trumpalaikis pagerėjimas pasireiškia nuo 50 iki 90 % pacientų patvirtinus diagnozę. 25 % pacientų pasireiškia atkryčiai arba atsiranda naujų disociacinių simptomų. Ilgesnė sutrikimo trukmė, komorbidiskumas su psichikos sutrikimais, poūmė sutrikimo pradžia yra dažniau susiję su blogesne prognoze [12].

SUSTINGUSIO ŽMOGAUS SINDROMAS (SŽS)

1956 m. F. P. Moersch ir H. W. Woltman pirmą kartą mokslinėje literatūroje aprašė 14 atvejų, kai ligonius vargino progresuojantis ir kintantis raumenų rigidiškumas bei spazmai, ir šią būklę pavadino sustingusio žmogaus sindromu. Jie pastebėjo, kad spazmai atsiranda spontaniškai arba esant sensoriniams dirgikliams. Aiškių patologinių pokyčių autopsijos metu jie nenustatė, todėl kurį laiką šis sutrikimas buvo laikomas funkcinio [21]. Didelį įnašą suprasti SŽS patogenezę 1988 m. padarė antikūnų prieš glu-

tamo rūgšties dekarboksilazę (GRD) (angl. *glutamic acid decarboxylase*, GAD) nustatymas [22]. Šis fermentas yra svarbiausias inhibicinio neurotransmiterio gama aminosviesto rūgšties (GASR) (angl. *gama aminobutyric acid*, GABA) sintezės procese. Apie 60–80 % SŽS atvejų yra nustatomi šie antikūnai. Paraneoplastinių SŽS variantų atvejais gali būti nustatomi antikūnai prieš amfifiziną (angl. *anti-amphiphysin*) ir prieš gefiriną (angl. *anti-gephyrin*) [23]. Visi šie autoantikūnai yra susiję su neurotransmisijos inhibicija sinapsėse ir taip sukelia GASR-erginių sistemų sutrikimus. Šių sistemų sutrikimas taip pat paaiškina dažną SŽS ryšį su epilepsija, autonominės nervų sistemos nestabilumu ir psichiatriniais simptomais [24]. GRD fermentai taip pat randami už centrinės nervų sistemos ribų. Su jais anti-GRD antikūnai taip pat reaguoja ir tai sąlygoja kitų autoimuninių ligų vystymąsi, tokių kaip I tipo cukrinį diabetą, Graves'o ligą, baltmę, piktybinę anemiją [25].

Šio sindromo paplitimas nėra tiksliai žinomas, tačiau H. M. Meinck ir P. D. Thompson nurodo, kad per 10 m. Vokietijos regione, kurio populiacija yra 2–3 milijonai gyventojų, buvo nustatyta 20 SŽS atvejų [8]. Britų neurologinės priežiūros skyriaus duomenimis, Didžiojoje Britanijoje per 5 m. buvo nustatyta 119 šio sutrikimo atvejų. Tai leidžia daryti prielaidą, kad šio sutrikimo paplitimo dažnis yra 1–2 atvejai 1 milijonui gyventojų [23]. Taigi, galima numanyti, kad Lietuvoje yra 3–6 asmenys, sergantys šia liga. SŽS dažniau serga moterys (santykis moterų ir vyrų 2:1) ir pasireiškia vidutiniškai 41,2 m. amžiuje (29–59 m.) [23, 26]. Diagnozės nustatymas užtrunka ilgiau, jeigu klinikoje dominuoja psichiatriniai simptomai [8].

Kliniškai šis sindromas pasireiškia dažniausiai simetrišku, progresuojančiu, kintančiu raumenų rigidiškumu ir skausmingais spazmais. Pacientai šiuos skausmus apibūdina kaip maudžiančio pobūdžio, su ryškiu raumenų nuovargio pojūčiu. Labiausiai pažeidžiami aksialiniai raumenys (kaklo, nugaros paraspinaliniai ir pilvo raumenys) ir dėl įtampos išsivysto juosmens hiperlordozė. Ligai progresuojant taip pat įtraukiami ir proksimaliniai galūnių raumenys, ypač apatinių galūnių. Tai sukelia eisenos sutrikimus, ji tampa lėta, atsargi, plačiai dedant kojas. Distaliniai galūnių ir kranialiniai raumenys pažeidžiami tik vėlyvose stadijose. Pažeidus veido raumenis, galima stebėti veido išraišką – „beemocinę kaukę“. Labai retais atvejais gali būti pažeidžiami ir galviniai nervai, tada stebimi akių judesių sutrikimai [23]. Spazmai prasideda miokloniniu trūkčiojimu, kuris vėliau gali pereiti į užsitęsusių susitraukimą su toniniu aktyvumu ir tęstis nuo keletu sekundžių iki kelių valandų. Dėl ūmių spazmų dažnai pasitaiko griuvimų, netgi kaulų lūžių. Psichiatriniai simptomai yra dažni sergant SŽS. Dažniausiai pasireiškia nerimas, depresija, piktnaudžiavimas alkoholiu, asmenybės sutrikimai, specifinės ir nespecifinės fobijos [27–29]. P. Henningsen ir H. M. Meinck (2003 m.) aprašė, kad iš 43 pacientų 21 buvo nustatyta psichikos sutrikimų, o 19 pacientų turėjo specifinių fobijų. Bijodami jie vengdavo situacijų, kuriose reikalingi motoriniai įgūdžiai, pvz., eiti vienam atvirose vietose, pereiti gatvę, leistis laiptais žemyn (ne lipti į viršų), būti tarp žmonių, vairuoti automobilį, būti uždaroje

2 lentelė. **Dalakas kriterijai SŽS diagnostikai** (modifikuota pagal [23])

1.	Aksialinių raumenų, ypač abdominalinių ir torakoliumbalinių paraspinalinių, sustingimas, vedantis iki fiksuotos deformacijos (hiperlordozės)
2.	Skausmingi spazmai, kuriuos paskatina netikėtas triukšmas, emocinis stresas, taktiliniai stimulai
3.	Elektromiografijoje matomas nepertraukiamas motorinio vieneto aktyvumas agonistiniuose ir antagonistiniuose raumenyse
4.	Nėra neurologinių ir kognityvinių sutrikimų, kurie galėtų paaiškinti sustingimą
5.	Teigiami serologiniai antikūnų tyrimai prieš GAD 65 ar amfifiziną
6.	Teigiamas atsakas į diazepamą

patalpoje, eiti į prekybos centrą [27]. Kitame tyrime nustatyta, kad 8 iš 13 pacientų, sergančių SŽS, turi bent vieną psichikos sutrikimą. Manoma, kad psichiatrinis simptomas sąlygoja GASR-erginės sistemos disfunkcija, o psichikos būklė pagerėja gydant SŽS, tačiau, esant ryškiai išreikštai depresijai, taip pat reikėtų skirti gydymą antidepressantais [23, 29]. Pasireiškia ir vegetaciniai simptomai: padidėjęs širdies susitraukimo ir kvėpavimo dažnis, hipertenzija, hiperhidrozė, hipertermija, vyzdžių dilatacija, obstipacijos, šlapimo susilaikymas. Simptomai suintensyvėja atliekant staigius judesius, veikiant stresui, išoriniams dirgikliams (pvz., triukšmui, vizualinei ar taktilinei stimuliacijai). Simptomai palengvėja miegant, atliekant spinalinę ir bendrą anesteziją ar neuromuskulinę blokadą [21–24, 30].

Fizinio ištyrimo metu nustatomas padidėjęs raumenų tonusas aksialiniuose raumenyse, kojose (simetriškai ar asimetriškai), nesutrikusi galūnių jėga (vėlyvose stadijose gali būti sutrikusi), galūnių hiperfleksija, nesutrikę jutimai ir koordinacija, juosmens hiperlordozė, palpuojant raumenys panašūs į medį, lėta, plati, atsargi eisena, nesutrikusi kognityvinė, sfinkterių funkcija [23].

SŽS diagnozė remiasi klinikinių simptomų deriniu ir tam tikrų tyrimų duomenimis, tačiau nėra jokių specifiskų neurologinių požymių ar tyrimų, pagrindžiančių šį sindromą. Pasaulyje SŽS diagnostikai taikomi Dalakas kriterijai (2 lentelė).

Atliekant diferencinę diagnostiką, svarbu atmesti infekcinius, toksinius, kitus neurologinius susirgimus, kurie pasireiškia raumenų sustingimu ir spazmais (stabilgę, apsinuodijimą strichninu, centrinę nervų sistemą pažeidžiančias ligas, miopatijas, distonijas, [8, 24, 30–32] ir pan.).

Gydymas. Skiriamas simptominis gydymas vaistais, didinančiais GABA-erginės sistemos aktyvumą, ir imunosupresinis gydymas. Pradiniam gydymui dažniausiai yra skiriama benzodiazepinų, kurie ypač veiksmingai slopina raumenų spazmus, tačiau raumenų įtempimas dažniausiai išlieka [8]. Jeigu didelės dozės benzodiazepinų yra sunkiai toleruojamos, galima skirti kitus vaistus, veikiančius GABA-erginę sistemą (3 lentelė). Individualiai pritaikytos fizioterapijos ir ergoterapijos procedūros taip pat pagerina

3 lentelė. SŽS simptominiams gydymui vartojami vaistai (modifikuota pagal [8, 23, 24])

Vaistų grupė	Vartojimas
Benzodiazepinai	Diazepamo 5–100 mg/d. Klonazepamo 1–6 mg/d.
Miorelaksantai	Baklofeno peroraliai 5–60 mg/d., intratekaliai 50–800 g/d.
Antikonvulsantai	Valproatų iki 2000 mg/d. Levetiracetamo iki 2000 mg/d. Gabapentino iki 3600 mg/d. Vigabatrino iki 3000 mg/d. Tiagabinas
Analgetikai	Opidoidiniai analgetikai netinka, nes gali didinti raumenų įtempimą
Kiti	Tizanidinas Dantrolenas Klonidinas Botulino toksino A injekcijos į raumenis

4 lentelė. SŽS imunosupresinis gydymas (modifikuota pagal [23, 24])

Vaistų grupė	Vartojimas
Intraveninis imunoglobulinas	2 g/kg 2–5 d.
Monokloniniai antikūniai	Rituximabo 2 g
Kortikosteroidai	Prednizolonas
Imunosupresantai	Ciklosporinas Azatioprinas Ciklofosfamidai Mikofenolato mofetilis Takrolimusas, sirolimusas
Plazmaferezė	5–6 pakeitimai po 50 ml/kg kūno svorio per 2 savaites

pacientų funkcionavimą [33]. Imunosupresiniam gydymui dažniausiai skiriami intraveniniai imunoglobulinai, kurie ryškiai sumažina raumenų sustingimą ir pagerina kasdienį funkcionavimą, trunkantį nuo 6 savaičių iki 1 m. Europos neurologijos mokslų federacija rekomenduoja skirti gydymą intraveniniais imunoglobulinais pacientams, kuriems yra pasiekiamas nepilnas atsakas gydant diazepamą ir (ar) baklofenu ir kuriems yra stebimas ryškus neįgalumas, dėl ko vaikstant tenka naudotis vaikštyne arba lazdele. Kiti vartojami imunomoduliuojantys vaistai nurodyti 4 lentelėje [23, 24].

Prognozė. SŽS eiga yra kintanti, progresavimas priklauso nuo to, ar tai yra klasikinis SŽS, ar priklauso kitiems SŽS variantams, ar kartu pasireiškia komorbidinės ligos, tokios kaip cukrinis diabetas ar piktybiniai navikai. Pacientai, kuriems pasireiškia su anti-GAD autoantikūnais susijęs SŽS, turi geresnę išgyvenamumą ir kasdienio savarankiškumo prognozę, jiems atsakas į gydymą paprastai būna geras ir būklė stabilizuojasi [24]. 10 % pacientų gali ištikti staigi mirtis dėl dažnų raumenų spazmų su ūmia paroksizmine autonomine disfunkcija [23].

Šiame straipsnyje pateikiame retai pasitaikančio SŽS klinikinį atvejį, kuris daug metų buvo diagnozuojamas kaip DJS.

KLINIKINIS ATVEJIS

70 m. moteris. 32 m. amžiaus jai buvo diagnozuota epilepsija, paskutiniuosius 6 m. priepuoliai nesikartojo. Nuo 41 m. amžiaus pradėjo skųstis maudžiančio pobūdžio skausmais juosmens srityje, kojų sustingimu, surakinimu, kuris atsirasdavo susijaudinus, raumenų spazmais šlaunyse, kurie praeidavo nuo diazepamo. Raumenų sustingimas buvo asimetriškas, ryškesnis kairėje pusėje. Kartu pasireiškė nerimo ir depresijos simptomai (prislėgta nuotaika, nerimas, miego sutrikimai), padidėjęs jautrumas, deginimas kūne (ypač nugaroje ir krūtinėje). Pacientei buvo nustatytos tokios diagnozės, kaip astenovegetacinis, hipochondrinis sindromas.

Nuo 61 m. amžiaus, po stresogeninio įvykio šeimoje, prasidėjo priepuoliai, kurių metu pacientė sustodavo prieš laiptus, šaligatvio bortelį ir nesugebėdavo užlipti, negalėdavo pereiti gatvės, prašydavo artimųjų pagalbos. Eisenos sutrikimai būdavo nepastovūs. Neurologijos stacionare, neatant aiškios organinės patologijos tyrimuose, buvo diagnozuotas disociacinis judesių sutrikimas. Hospitalizacijų metu pacientė buvo aprašoma kaip dirgli, priekaištaujanti, kalbanti smulkmeniškai, greitai astenizuodavosi. Buvo nustatytos papildomos organinės depresijos, organinio asmenybės sutrikimo diagnozės. Nuo 68 m. pacientė nebevaikšto, negali savimi pasirūpinti.

2014 10 29–2014 11 14 buvo hospitalizuota į VULSK Neurologijos skyrių dėl pasikartojančių priepuolių, kurių metu atsiranda nereguliarus kvėpavimas, gausus prakaitavimas, po to prasideda viso kūno virpėjimas. Priepuoliai dažniausiai būna po patirto streso, trunka nuo poros iki keliasdešimties minučių, praeina nuo diazepamo. Apžiūrima skyriuje pacientė guli lovoje. Rankas judina tik per alkūnių sąnarius, hiperfleksija per riešo sąnarį. Nepakelia kojų, lanksto tik pirštus, pėdos pasuktos į vidų, planatarinė hiperfleksija, kojos išskėstos, negali suglausti. Sausgysliniai refleksai žemi simetriški, patologinių negauta. Rankų per pečių sąnarius ir kojų per visus sąnarius sulenkti negali dėl didelio raumenų įtempimo, kuris ypač ryškus kairėje. Hiperlordozė. Koordinacinius mėginius atlieka tik su dešine ranka, kiek netiksliai. Jutimo sutrikimų nenurodo. Pacientė kalba lėtai, tyliu balsu, į klausimus atsako trumpomis frazėmis. Veido mimika beveik nekintanti. Skundžiasi depresiniais simptomais (prislėgta nuotaika, liūdno pobūdžio mintimis, beviltiškumu, nenoru gyventi, miego sutrikimais).

Atlikti tyrimai: bendras kraujo tyrimas, CRB, elektroliitų, AST, ALT, kreatinino, kreatinkinazės koncentracija kraujo serume normali. Hiperglikemija (gliukozės koncentracija serume – 7,27 mmol/l). ENG pagal Westergreną – 12 mm/h.

Klubų sąnarių rentgenogramoje, galvos smegenų ir stuburo kaklinės dalies MRT: pokyčių, paaiškinančių simptomus, nenustatyta.

ENG: duomenų už polineuropatiją nėra.

EEG: bendriniai bioelektrinio aktyvumo pakitimai (encefalopatiniai), ryškesni frontotemporalinėse srityse, su nežymia lateralizacija kairėje, tipiškas epilepsinis aktyvumas neregistruotas.

EMG: Tirta *m. tibialis anterior* ir *m. gastrocnemius* dešinėje. Spontaninio aktyvumo šiuose raumenyse nėra, MVVP be esminių pakitimų, maksimalaus įtempimo kreivės prisotintos, bet žemos amplitudės. Atlikta adatinė miografija registruojant dviem kanalais, tirta *m. tibialis anterior* ir *m. gastrocnemius* dešinėje. Ramybėje jokio aktyvumo nebuvo abiejuose raumenyse. Taikant akustinį ir elektrinį stimulus, aktyvumas nebuvo išprovokuotas. Judesių metu aktyvuojamas už judesį atsakingas raumuo, antagonistų koaktyvacijos nėra. Aktyvumas iš MVVP raumenyse atsiranda tik valingo raumens įtempimo metu, pacientė raumenį atpalaiduoja ne iš karto. Tyrimo metu, suleidus 10 mg diazepamą į veną, rezultatai nepasikeitė.

Mėginys su diazepamu, 10 mg leidžiant lėtai į veną: stebėta teigiama reakcija – raumenys šiek tiek atsipalaidavo, pradėjo judinti kojas, pėdas ir rankas, šiek tiek lenkė pėdų pirštus, šiek tiek lankstė kojas per kelio sąnarius, kojas buvo įmanoma šiek tiek glausti, judino rankas.

Intraveninės neįtautos propofolio metu raumenų tonusas visiškai atsipalaidavo, tačiau judesių amplitudė liko ribota.

Oftalmologo konsultacija: akių judesiai normos ribose.

Psichiatro konsultacija: diagnozė – organinė depresija.

Anti-GAD antikūnų tyrimas kraujyje: 868 IU/ml (norma – iki 30 IU/ml).

APTARIMAS

Šio klinikinio atvejo diagnostika yra sudėtinga. Kaip aprašoma ir literatūroje, ligos pradžioje šią pacientę vargino aksialinių raumenų skausmai (ypač nugaros), sustingimas, kuris, ligai progresuojant, apėmė proksimalinius ir distalinius iš pradžių apatinių, o paskui ir viršutinių galūnių, veido raumenis. Taip pat jau nuo ligos pradžios vargino raumenų spazmai, kurie atsirasdavo stresinėse situacijose, o praeidavo nuo benzodiazepinų. Kaip nurodoma literatūroje, spazmai prasidėdavo vegetaciniais simptomais su miokloniniu trūkčiojimu. Hospitalizacijos metu buvo stebėta hiperlordozė, teigiama reakcija į mėginį su diazepamu. Bendros anestezijos metu raumenys visiškai atsipalaidavo, kas yra būdinga SŽS. Atlikti laboratoriniai ir instrumentiniai tyrimai nepaaiškino stebimos patologijos. Taigi, šio atvejo klinika atitiko 1, 2, 4 ir 6 Dalakas kriterijus (2 lentelė). Elektromiografijos metu tiriant *m. tibialis anterior* ir *m. gastrocnemius*, nebuvo stebėta SŽS būdingo nepertraukiamo motorinio vieneto aktyvumo agonistiniuose ir antagonistiniuose raumenyse. Viena iš priežasčių galėtų būti ta, kad pacientė tyrimo metu gavo gydymą bromazepamu. Kita priežastis galėtų būti pasirinkti tyrimui raumenys. Labiausiai pažeidžiami yra torakoliumbaliniai raumenys, todėl didesnė tikimybė nustatyti tipinį motorinio vieneto aktyvumą būtų tiriant šiuos raumenis. Šiuo atveju ir negavus būdingų elektromiografijos rezultatų buvo atlikti anti-GAD antikūnų tyrimai, kurių rezultatas patvirtino SŽS diagnozę.

Retrospektyviai nagrinėjant ligos istoriją, matoma, kad (tai būdinga SŽS) pacientė susirgo 41 m. amžiaus. Raume-

nų sustingimas buvo asimetriškas, nepastovus, o tokio pobūdžio simptomai dažnai būna susiję su ilgiau užtrunkančiu SŽS diagnozės nustatymu, tad ir mūsų aprašytu atveju SŽS diagnozė buvo nustatyta praėjus 29 m. nuo pirmųjų simptomų.

Matome, kad šiuo atveju, kaip ir nurodoma literatūroje, yra komorbidiškumas su epilepsija. Pacientę taip pat reikėtų iširti dėl I tipo cukrinio diabeto, nes paskutinės hospitalizacijos metu buvo nustatyta hiperglikemija, o tyrimuose pastebėta, kad, nustačius anti-GAD antikūnus, dažnai būna nustatomas ir cukrinis diabetas.

Nagrinėdami anamnezę, matome, kad anksčiau pacientei buvo nustatyta psichikos sutrikimų (astenovegetacinis sindromas, hipochondrinis sindromas, organinė depresija, organinis asmenybės sutrikimas), o eisenos sutrikimai vertinti kaip DJS. Pastebėti šiems sutrikimams būdingi požymiai: eisenos svyravimai būdavo nepastovūs, ryškesni stresinėse situacijose, pacientė aktyviai siekdavo artimųjų pagalbos. Tyrimuose aiškios somatinės patologijos požymių nebuvo nustatoma. Anksčiau nustatyti SŽS diagnozę galėjo sutrukdyti ryškūs psichikos sutrikimai ir tipinių EMG požymių nebuvimas.

Apibendrinami norime pabrėžti, kad nuodugnus neurologinis ir psichiatrinis ištyrimas, įtariant disociacinius sutrikimus, yra ypač svarbus. Tais atvejais, kai stebimi eisenos sutrikimai su skausmingais raumenų spazmais, reikia pagalvoti apie SŽS. Diferencinė diagnostika tarp DJS ir SŽS yra nelengva, tačiau teisingai nustatyti šiuos sutrikimus yra labai svarbu, nes jų gydymas yra skirtingas, o skiriant netinkamą gydymą būseną blogėja, trinka funkcionavimas. Diferencijuoti gali padėti nuodugnus neurologinis ir psichiatrinis ištyrimas bei elektromiografijos tyrimas.

Literatūra

1. Stone J. Functional symptoms in neurology. *Practical Neurology* 2009; 9(3): 179–89.
2. Carson AJ, et al. Do medically unexplained symptoms matter? A prospective cohort study of 300 new referrals to neurology outpatient clinics. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2000; 68(2): 207–10.
3. Carson AJ, et al. Disability, distress and unemployment in neurology outpatients with symptoms ‘unexplained by organic disease’. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2011; 82(7): 810–3.
4. Stone J, Zeidler M, Sharpe M. Misdiagnosis of conversion disorder. *American Journal of Psychiatry* 2003; 160(2): 391.
5. Stone J, et al. Symptoms ‘unexplained by organic disease’ in 1144 new neurology out-patients: how often does the diagnosis change at follow-up? *Brain* 2009; 132: 2878–88.
6. Stone J, et al. Systematic review of misdiagnosis of conversion symptoms and “hysteria”. *BMJ* 2005; 331(7523): 989.
7. Nowak DA, Gereon RF. Psychogenic movement disorders: aetiology, phenomenology, neuroanatomical correlates and therapeutic approaches. *Neuroimage* 2009; 47(3): 1015–25.
8. Meinck HM, Thompson PD. Stiff man syndrome and related conditions. *Movement Disorders* 2002; 17(5): 853–66.
9. Sander L. Gilman, et al. *Hysteria beyond Freud*. University of California Press, 1993.

10. da Mota Gomes M, Engelhardt E. A neurological bias in the history of hysteria: from the womb to the nervous system and Charcot. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* 2014; 72(12): 972–5.
11. Bourgeois JA, et al. Clinical manifestations and management of conversion disorders. *Current Treatment Options in Neurology* 2002; 4(6): 487–97.
12. Stonnington C, Barry J, Fisher R. Conversion disorder. *American Journal of Psychiatry* 2006; 163(9): 1510–7.
13. World Health Organization. *The ICD-10 Classification of Mental and Behavioural Disorders: Diagnostic criteria for research*. Geneva, 1993.
14. American Psychiatric Association. *The Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders: DSM 5*. BookpointUS, 2013.
15. Heruti RJ, et al. Conversion motor paralysis: overview and rehabilitation model. *Spinal Cord* 2002; 40(7): 327–34.
16. Sadock BJ, Sadock VA. Kaplan and Sadock's synopsis of psychiatry: Behavioral sciences/clinical psychiatry. Lippincott Williams & Wilkins, 2011.
17. Stone J, Carson A, Sharpe M. Functional symptoms and signs in neurology: assesment and diagnosis. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2005; 76(suppl 1): i2–12.
18. Stone J, et al. Conversion disorder: current problems and potential solutions for DSM-5. *Journal of Psychosomatic Research* 2011; 71(6): 369–76.
19. Lempert T, et al. How to identify psychogenic disorders of stance and gait. A video study in 37 patients. *Journal of Neurology* 1991; 238(3): 140–6.
20. Stone J. Functional neurological symptoms. *Clinical Medicine* 2013; 13(1): 80–3.
21. Lockman J, Burns TM. Stiff-person syndrome. *Practical Neurology* 2007; 7(2): 106–8.
22. Solimena M, et al. Autoantibodies to glutamic acid decarboxylase in a patient with stiff-man syndrome, epilepsy, and type I diabetes mellitus. *New England Journal of Medicine* 1988; 318(16): 1012–20.
23. Hadavi S, et al. Stiff person syndrome. *Practical Neurology* 2011; 11(5): 272–82.
24. Folli F, et al. Stiff-man syndrome. *Neuromuscular disorders in clinical practice*. New York: Springer, 2014; 1465–77.
25. Solimena M, et al. Autoantibodies to GABAergic neurons and pancreatic beta cells in stiff-man syndrome. *N Engl J Med* 1990; 322: 1555–60.
26. Murinson BB. Stiff-person syndrome. *The Neurologist* 2004; 10(3): 131–7.
27. Tinsley JA, et al. Psychiatric consultations in stiff-man syndrome. *The Journal of Clinical Psychiatry* 1997; 58(10): 444–9.
28. Henningsen P, Meinck HM. Specific phobia is a frequent non-motor feature in stiff man syndrome. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry* 2003; 74(4): 462–5.
29. Black JL, et al. Stiff-man syndrome: results of interviews and psychologic testing. *Psychosomatics* 1998; 39(1): 38–44.
30. Espay AJ, Chen R. Rigidity and spasms from autoimmune encephalomyelopathies: Stiff-person syndrome. *Muscle & Nerve* 2006; 34(6): 677–90.
31. Budrys V. *Klinikinė neurologija*. Vaistų žinios, 2009.
32. Helfgott SM. Stiff-person syndrome. www.uptodate.com/contents/stiff-person-syndrome?source=search_result&search=stiff+person+syndrome&selectedTitle=1~13#H12,atidarytas 2015-01-19.
33. Potter K. Physical therapy during in-patient rehabilitation for a patient with Stiff-person syndrome. *Journal of Neurologic Physical Therapy* 2006; 30(1): 28–38.

R. Šlikaitė, A. Šapolienė, E. Dlungauskas, V. Danilevičiūtė, G. F. Kaubrys

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF DISSOCIATIVE MOTOR DISORDER AND STIFF PERSON SYNDROME: A CLINICAL CASE

Summary

Neurological symptoms that cannot be explained by known physical disease are called dissociative movement disorder. This disorder is misdiagnosed more often if a patient experiences gait and movement disorders. Stiff person syndrome (SPS) is a very rare autoimmune disease, the diagnosis of which requires “suspiciousness” and specific tests. Patients with SPS experience muscle rigidity and sudden contractions which can be exacerbated by sudden emotional stressors, auditory, visual and tactile stimuli. This article reviews dissociative motor disorder and SPS and presents a clinical case of SPS which has been misdiagnosed as a dissociative motor disorder for many years.

Keywords: dissociative disorder, conversion disorder, functional disorder, stiff person syndrome, diagnostics.

Gauta:
2015 02 06

Priimta spaudai:
2015 03 20