

Antonův-Babinskiho syndrom

MUDr. Michal Miler, doc. MUDr. Jan Roth, CSc., MUDr. Petr Dušek, Mgr. Ondřej Bezdíček,
MUDr. Marie Kofránková, prof. MUDr. Evžen Růžička, DrSc.

Univerzita Karlova v Praze, 1. lékařská fakulta, Neurologická klinika 1. LF UK, Praha

Prezentujeme zde vzácný případ pacientky, u které došlo v odstupu několika let ke dvěma hemoragickým cévním mozkovým příhodám v povodí a. cerebri posterior. Dominantně byly poškozeny oba okcipitální laloky. Vzhledem k rozsahu lézí však došlo i k poškození struktur přilehlých temporálních a parietálních laloků, vše s levostrannou prevalencí. Klinicky se tento stav projevil Antonovým-Babinskiho syndromem (korová slepota, anozognozie, konfuze, konfabulace). Dále jsme u nemocné pozorovali kognitivní deficit a Gerstmannův syndrom (akalkulie, agrafie, porucha pravo-levé orientace, porucha poznávání prstů). K hemoragiím došlo velmi suspektně na terénu amyloidové angiopatie, žádná cévní anomálie nebyla odhalena.

Klíčová slova: hemoragická CMP, Antonův-Babinskiho syndrom, anozognozie korové slepoty, Gerstmannův syndrom, kognitivní deficit.

Anton-Babinski syndrome

We are presenting a rare case-report of a patient with two successive hemorrhagic strokes in the area of both posterior cerebral arteries. She has suffered bilateral lesions of occipital lobes. However, due to the size of the lesions, the neighbouring structures of temporal and parietal lobes have been affected too, more severely on the left side. Clinically we found Anton-Babinski syndrome (cortical blindness, anosognosia, state of confusion, confabulations). We also could notice a cognitive impairment of the patient and Gerstmann syndrome (acalculia, agraphia, right-left disorientation, finger agnosia). We consider the cause of hemorrhagic strokes an amyloid angiopathy, as no other vessel pathology has been revealed.

Key words: hemorrhagic stroke, Anton-Babinski syndrome, cortical blindness, anosognosia, Gerstmann syndrome, cognitive impairment.

Seznam zkratk

CMP – cévní mozková příhoda

CT – computerová tomografie

MELAS – mitochondriální encefalomyopatie,
laktátová acidóza a iktovité epizody

MR – magnetická rezonance

OL – levé oko

OP – pravé oko

LDK – levá dolní končetina

LHK – levá horní končetina

PDK – pravá dolní končetina

PHK – pravá horní končetina

SLE – systémový lupus erythematoses

Úvod

Antonův-Babinskiho syndrom lze stručně charakterizovat jako anozognozii slepoty. Jedná se o soubor příznaků, které vznikají při lézi obou okcipitálních laloků. U pacienta vznikne korová slepota, kterou si však často neuvědomuje a naopak ji aktivně popírá. Na cílené dotazy ohledně vizu konfabuluje. Jedná se tedy o komplexní stav, který se kromě ztráty zraku vyznačuje konfuzním stavem s konfabulacemi, což mohou být dominující příznaky onemocnění (Trifiletti et al., 2007; Alemndar et al., 2007). Tento syndrom je příkladem kortiko-subkortikální léze. Porucha postihne jak primární zrakovou oblast (area 17), tak sekundární zrakové asociační arey (18 a 19)

a jejich spoje s frontálními, parietálními a temporálními laloky (Mummenthaler et al., 2004).

Kazuistika

76letá žena byla akutně přijata na neurologickou JIP jiného pracoviště koncem března 2009. Dle dostupné dokumentace byla při přijetí konstatována pouze nauzea bez vomitu, mírná levostranná cefalea a výpadek zorného pole vpravo. Pacientka je pravačka.

V osobní anamnéze je významná léčená arteriální hypertenze a hemoragická CMP okcipitálně vpravo před devíti lety s dobrou úpravou. Zdroj krvácení tehdy nebyl pomocnými metodami včetně MR angiografie prokázán. Pacientka má středoškolské vzdělání bez maturity. I po první mozkové příhodě byla schopna pracovat v kanceláři na částečný úvazek, nyní je ve starobním důchodu.

Ve vstupním objektivním nálezu byla pacientka orientovaná, spolupracující, nepopisována fatická porucha, oční bulby stáčela doleva, nesledovala očima doprava, byla konstatována pravostranná hemianopsie. Zornice byly isokrické, fotoreakce výbavná bilaterálně, přiměřený nálezh na ostatních hlavových nervech. Šíje byla volná, ameningeální, horní i dolní končetiny s přiměřenými reflexy, bez paretických projevů, taxe správná, čítí neporušené, stoj a chůze nebyly

zkoušeny. TK 180/95, AS 85/min pravidelná. Byla provedena laboratorní vyšetření – biochemie séra, krevní obraz a diferenciál, srážlivost – vše bez pozoruhodností. Na vstupním CT mozku byla popsána hemoragie okcipitálně vlevo, starší v. s. postischemické změny okcipitálně vpravo. Byl konzultován neurochirurg a indikován konzervativní postup.

Druhý den hospitalizace došlo ke zhoršení klinického stavu, byla popsána smíšená fatická porucha a lehká pravostranná hemiparéza. Proto provedeno kontrolní CT mozku nově s drobným přesunem střední čáry doprava, ostatní nálezh nezměněn. Za hospitalizace byl antibiotiky přeléčen infekt nejasné etiologie, konstatována tendence k hyponatremii a suspektní protrombogenní stav.

Při překladek na naše pracoviště byl stav uzavřen jako „omezení zorného pole bilaterálně s pravostrannou hemianopsií, paréza pohledu doprava, senzorická fatická porucha a lehká pravostranná hemiparéza“.

Při příjmu (začátkem dubna 2009) jsme zjistili pouze částečnou orientovanost časem a místem (je jaro, jsem v nemocnici, podrobněji viz níže), dále poruchu rozeznávání prstů, akalkulii, poruchu pravo-levé orientace a ztrátu náhledu na své postižení. Na mozkových nervech byl normální nálezh, včetně zachované přímé i nepřímé

Neurol. prax 2010; 11(2): 125–127

fotoreakce. Na končetinách byla lehká, čistě zániková pravostranná hemiparéza. TK 130/74, AS pravidelná, 80/min.

Při podrobnějším vyšetření pacientka neví, proč je v nemocnici – „něco se zaseklo, mám trochu problémy, není to takové, jakoby to mělo být“. Váhavě přiznává, že je v nemocnici – „doma nejsem, nejsem na návštěvě, jsem v nemocnici“, ví, že je jaro, ale nikoli letopočet – devatenáctset... dále neví, s nápovědou po několika minutách řekne 2011, ví rok narození ale není schopna říci svůj věk. Poruchu vizu neudává, na cílený dotaz na vizu přiznává, že „má trochu rozostřenou vidění“. Opakovaně nerozpozná počet osob v místnosti, nepozná barvy. Při prudkém pohybu rukou před obličejem nemrkne, nereaguje. Dále zjištěna akalkulie (100-7 = 12), taktilní agnozie, hmatem nepozná minci („dřevíčko“), tužku („takový přístroj“). Neurčí správně prsty rukou místo palce LHK řekne ukazováček, místo palce PHK „ten dvanáctý“. Většinou správně na výzvu zvedne PHK, ale nikoli PDK či LDK. Čtení, psaní a kreslení nemohlo být vzhledem ke zrakovému deficitu testováno.

Psychologické vyšetření: pacientka není podrobněji vyšetřitelná pro poruchu vizuálního vnímání, je rychle unavitelná. Projevuje celkově významně sníženou psychickou výkonnost (těžký kognitivní deficit na úrovni syndromu demence) vzhledem k věku a vzdělání (premorbidnímu stavu) ve všech kognitivních funkcích vyjma bezprostřední paměti. Profil kognitivního deficitu splňuje diagnostická kritéria pro Gerstmannův syndrom: agrafie, akalkulie, porucha rozeznávání prstů, pravo-levé orientace, jedná se však o postižení rozsáhlejší; retrogradní i anterogradní amnézie, anozognozie, těžká porucha zorného pole s vlivem na vizuální vnímání.

Logopedické vyšetření proběhlo se závěrem: komunikačně kognitivní porucha – asociační přeskoky, perseverace, anomie, vážné orientace v pojmech a časech.

Během hospitalizace pacientka prodělala uroinfekt. Došlo k přechodné renální insuficienci při hypohydrataci a antihypertenzivní léčbě s úplnou úpravou. Suspekce na protrombogenní stav z předešlého pracoviště nebyla laboratorně potvrzena (biochemie séra, KO + diff, koagulační vyšetření včetně proteinů C, S, fibrinogenu, antitrombinu III, D-dimerů). Ke zlepšení kognitivního deficitu jsme zahájili terapii memantinem v iniciální dávce 5 mg/den. Psychický stav pacientky se postupně zlepšil jak během hospitalizace, tak dále po překladek na jiné oddělení. Současně s odezníváním anozognozie se začaly objevovat depresivní příznaky, proto byla zahájena tera-

pie citalopramem v iniciální dávce 10 mg/den. Pacientka byla schopna chůze s doprovodem a ve stabilizovaném stavu přeložena na geriatrickou kliniku. Rodina dostala kontakt na sociální poradenství pro nevidomé.

Oční vyšetření mohlo být provedeno až s několikátýdenním odstupem – při zlepšené spolupráci pacientky. V OP i OL prsty na 1 m vlevo, hledá. Vyšetření zorného pole – perimetrické vyšetření je bez výpovědní hodnoty, konfrontačně jsou oboustranně detekovatelné zbytky zorných polí v levých polovinách zorných polí.

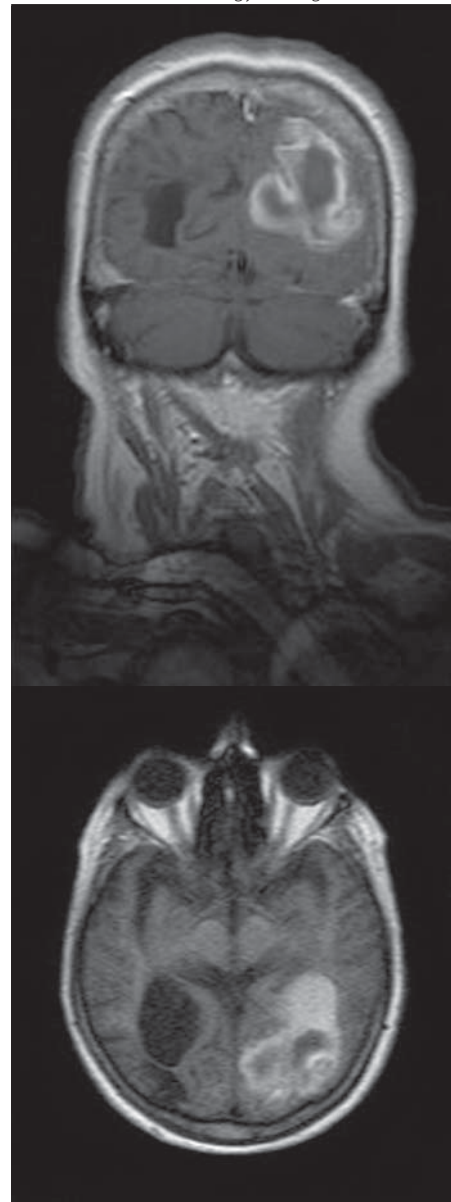
Kontrolní psychologické vyšetření proběhlo za 3 měsíce. Psychická výkonnost pacientky po nitrolebním krvácení se významně zlepšila a upravila oproti prvnímu vyšetření ze začátku dubna 2009. MMSE se vylepšilo mezi prvním a druhým vyšetřením z 3 na 20 bodů. Pacientka trpí výrazným sensorickým deficitem (korová slepota), lze proto jen omezeně vyšetřit. Reziiduální kognitivní deficit se projevuje v poruše vstřípivosti i retence verbální informace po oddálení, poruše rozeznávání prstů na obou HK, dyskalkulii, poruše pracovní paměti. Pacientka již má částečný náhled na své postižení a manifestuje depresivní symptomy střední úrovně.

Diskuze

Antonův-Babinského syndrom lze stručně charakterizovat jako anozognozii slepoty. Syndrom byl pojmenován podle svých objevitelů, rakouského neurologa a psychiatra Gabriela Antona (narozeného v Žatci) a francouzského neurologa Josepha Babinského (narozeného ve Varšavě). Jedná se o soubor příznaků, které vznikají při lézi obou okcipitálních laloků. Nemocný oslepe v důsledku postižení primární zrakové arey 17 v okolí area calcarina (tzv. striatální kortex). Přidružují se však i další symptomy, spojené s lézí asociačních vizuopsychických center v aree 18 a 19. Tato sekundární a terciární zraková centra (tzv. extrastriatální kortex) zasahují do dorzální části parietálního laloku (area 7) a spodní a medio-bazální oblasti laloku temporálního (area 20, 21). Informace dostávají jak z primárního zrakového centra, tak přímo z corpus geniculatum laterale v průběhu zrakové dráhy. Jejich aktivita je nezbytná k uvědomování si barev, tvarů, hloubky, prostoru a hlavně významu viděného objektu. Při izolovaném porušení integrity těchto asociačních vizuálních oblastí vzniká agnozie viděných předmětů, tj. postižený předměty vidí, ale nerozpoznává je, neuvědomuje si, nepamatuje si jejich význam, není schopen je pojmenovat (Mummenthaler et al., 2004). Eferentní spoje z asociačních zrakových center vedou hlavně do fron-

tálního laloku (frontální okohybné pole – area 8) a podílejí se na reakci zrakové pozornosti, zrakové orientaci a řízení očních pohybů. U Antonova-Babinského syndromu jsou poškozeny jak primární, tak asociační oblasti zrakové kůry a jejich spoje. V akutní fázi pacient tedy nejen nevidí, ale

Obrázek 1. MRI mozku, T1 vážené axiální a koronární snímky (Miller et al.). Hemoragické ložisko a perifokální edém v celkovém rozsahu 59 × 36 × 54 mm postihuje značnou část levostranného laterálního i mediálního okcipitálního kortexu, anteriorně od cuneu zasahuje i malou část zadního retrosplenálního kortexu. Dále zasahuje zadní třetinu šedé i bílé hmoty gyrus temporalis medius a superior včetně malé části gyrus temporalis inferior. Z parietálního kortexu je postižen gyrus angularis, supramarginalis, méně i lobulus parietalis superior a inferior. Postižena je i bílá hmota v okolí trigona a okcipitálního rohu postranní komory, který je komprimován, zejména pak forceps minor corporis callosi a v jeho blízkosti i cauda nuclei caudati. Druhostranně je posthemoragická pseudocysta s retrakčními účinky na okolní parenchym. Postihuje část cuneu a laterální okcipitální kortex, dále i menší část gyrus angularis



tento fakt si neuvědomuje, chová se tak, jakoby viděl (anosognozie slepoty). Při dotazu na zrakové funkce postižený neudává problémy a naopak je aktivně popírá. Na cílené dotazy konfabuluje, může například popisovat osoby či předměty, které nejsou přítomny. Někdy připouští mírné zhoršení vizu, což omlouvá např. špatným světlem či slabými brýlemi. Při pokusu o chůzi hrozí nebezpečí pádu či úrazu o různé předměty. Jedná se tedy o komplexní stav, který se kromě ztráty zraku vyznačuje konfuzním stavem s konfabulací, což mohou být dominující příznaky onemocnění. Proto ošetřující personál či rodina nemusí korovou slepotu u pacienta hned zaznamenat. Podstata výrazné změny psychického stavu (konfuzní stav s kognitivním deficitem) během akutní fáze po korovém oslepnutí není uspokojivě vysvětlena. Nejspíše vzniká následkem léze asociačních zrakových center a zvláště terciárních korových center a jejich spoju v infero a mediotemporální oblasti s jejich blízkým vztahem k paměti a emocím (limbický systém, Papežův okruh). Při současném postižení dorzálních částí parietálních laloků bývá narušena i pozornost nemocného. Pro udržení cílené pozornosti je potřebná integrita těchto laloků bilaterálně, i když prominentním příznakem se její porucha stává zejména při lézi parietální kůry nedominantní hemisféry, viz známý neglect syndrom.

Obdobně je popsána anozognozie hluchoty při oboustranné lézi Heschlových závitů a přílehlých asociačních oblastí temporálních laloků (area 41, 42) či jejich spoju s corpus geniculatum mediale. (Ambler et al., 2004).

Při Antonově-Babinského syndromu zůstává objektivně zachovaná přímá i nepřímá

fotoreakce při intaktních hlavových nervech II, III, area preectalis i párovém Edinger-Westphalově jádru v mezeencefal. Vzhledem k nutnosti poškození okcipitálních laloků obou hemisfér není naštěstí tento syndrom v klinické praxi příliš častý a v literatuře najdeme pouze ojedinělé kazuistiky. Antonův-Babinského syndrom byl kromě cévních mozkových příhod popsán i u mozkových poranění, adrenoleukodystrofie a MELAS (Trifiletti et al., 2007; Alemndar et al., 2007).

U naší nemocné nebyl Antonův-Babinského syndrom izolovaným projevem onemocnění, ale byl součástí široké symptomatiky, zahrnující Gerstmannův syndrom, komunikačně-kognitivní poruchu, taktilní agnozií a poruchu pozornosti. Vzhledem k lokalizaci obou hemoragických cévních mozkových příhod a negativní MR angiografii provedené již po první hemoragii v r. 2000 se u naší pacientky domníváme, že se jedná o terén amyloidové angiopatie. Biopoptická verifikace nebyla z etických důvod provedena.

Závěr

Tímto článkem jsme chtěli upozornit na vzácný syndrom Antonův-Babinského. Jeho projevy jsou komplexní, mohou být maskované a v klinické praxi tudíž při běžném vyšetření ujít pozornosti, jak se i stalo na vstupním pracovišti u zmíněné pacientky. Proto je třeba po nich cíleně pátrat. Antonův-Babinského syndrom je příkladem komplexního mozkového syndromu s poškozením primárních i asociačních korových oblastí i jejich podkorových spoju (drah).

Podpořeno výzkumným záměrem
MŠM 0021620849.

Literatura

1. Alemndar M, Iseri P, Seleklek M, Budak F, Demirci A, Komsuoglu SS. MELAS presented with status epilepticus and Anton-Babinski syndrome; Value of ADC Mapping in MELAS. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci*, 2007; 19: 482–483.
2. Ambler Z, Bednařík J, Růžička E, et al. Klinická neurologie, Triton, 2004; 257(500): 503–504.
3. Anton G. Über die Selbstwahrnehmung der Herderkrankungen des Gehirns durch den Kranken bei Rindenblindheit und Rindentaubheit. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten*, Berlin, 1899; 32: 86–127.
4. Babinski J. Contribution a l'étude des troubles mentaux dans l'hémiplégie organique (anosognosie). *Revue Neurologique*, 1914; 27: 845–848. Anosognosie. *Revue Neurologique*, 1918; 31: 365–367. Un nouveau cas d'anosognosie. *Revue Neurologique*, 1924; 40: 638–640.
5. Gerstmann J. Fingeragnosie. Eine umschriebene Störung der Orientierung am eigenen Körper. *Wien. Klin. Wschr.* 1924; 37: 1010–1012. Fingeragnosie und isolierte Agraphie; ein neues Syndrom. *Z Ges Neurol Psychiat* 1927; 108: 152–177.
6. Jung RE. Gerstmann Syndrome in Systematic Lupus Erythematosis: Neuropsychological, Neuroimaging and Spectroscopic Findings. *Neurocase*, 2001; 7: 515–521.
7. Mayer E, Martyry MD, Pegna AJ, Landis T, Delavelle J, Annoni JM. A pure case of Gerstmann syndrome with a subangular lesion. *Brain*, 1999; 122: 1107–1120.
8. Mummenthaler M, Mattle H. *Neurology*, Thieme, 2004; 378–379.
9. Trifiletti RR, Syed EH, Hayes-Rosen C, Parano E, Pavone P. Anton-Babinski syndrome in a child with early-stage adrenoleukodystrophy. *European Journal of Neurology* 2007; 14: 11–12.

MUDr. Michal Miler

Univerzita Karlova v Praze, 1. LF,
Neurologická klinika 1. LF UK
Kateřinská 30, 128 01 Praha 2
michal.miler@vfn.cz



Plantážne kávy z celého sveta

Internet

- čerstvá káva
- On - line shop
- 24 hodín denne
- bez poštovného
- množstvo informácií
- fórum o káve
- facebook

Home

- kvalitné kávovary
- čerstvo pražená káva
- najširší výber káv
- kávové špeciality

Office

- skvelá káva
- bezplatné nájmy
- rýchle dodávky
- profylaktický servis

www.kafe.sk

BARZUZ
č e r s t v á k á v a