

Глава 1

Хронические нарушения сознания: определения, этиология, эпидемиология

Д. В. Сергеев, Е. Г. Язева, Л. А. Легостаева, Ю. В. Рябинкина, Н. А. Супонева

Хронические нарушения сознания (ХНС) развиваются, как правило, у пациентов, переживших кому, и характеризуются восстановлением бодрствования при полном или практически полном отсутствии признаков осознанного поведения. Диагностические критерии, позволяющие дифференцировать вегетативное состояние (ВС), состояние минимального сознания (СМС) и состояние выхода из СМС, включают в себя клинические признаки осознанных реакций на внешние стимулы и возможность целенаправленной коммуникации. Среди причин ХНС ведущими являются черепно-мозговая травма и аноксия вследствие остановки кровообращения. Данные об эпидемиологии ХНС остаются крайне разрозненными: распространённость этих состояний в США и европейских странах оценивается от 5 до 100 человек на 1 млн населения.

1.1 Определения, клиническая картина и диагностические критерии

Хронические нарушения сознания (ХНС) представляют собой состояния, которые, как правило, развиваются у пациентов после комы и характеризуются наличием бодрствования (англ. *arousal*) при полном или практически полном отсутствии признаков целенаправленного поведения, позволяющих говорить о сохранности содержания сознания (англ. *awareness; content of consciousness*), т.е. осознания собственной личности или окружающей действительности; при этом срок с момента развития нарушения сознания составляет, как правило, не менее 28 дней (1). К ХНС относятся *вегетативное состояние* (ВС; англ. *vegetative state*) и *состояние минимального сознания* (СМС; англ. *minimally conscious state*).

Подробное описание ВС дали В. Jennet и F. Plum в классической работе «Персистирующее вегетативное состояние после повреждения головного мозга. В поисках названия для синдрома», опубликованной в 1972 г. в журнале “The Lancet” (2). Предложенное ими название для длительно существующего нарушения сознания, которое формируется у пациентов после комы, получило всеобщее признание. В последующие десятилетия был получен большой объём данных о ВС, а ряд клинических случаев привлёк значительный интерес со стороны общества и средств массовой информации. Для анализа накопленных сведений была создана мультидисциплинарная рабочая группа по изучению персистирующего вегетативного состояния (англ. *Multi-society Task Force on PVS*), которая в 1994 г. подготовила подробный отчёт о проблеме (более детально история изучения ХНС освещена в главе 2). Он включал в себя диагностические критерии ВС (3), которые вошли в практические рекомендации *Американской академии неврологии* (AAN) по ведению пациентов с ВС 1995 г. (4). Обновление этих рекомендаций (1) и дополняющий их систематический обзор (5) были опубликованы AAN в 2018 г.

Вегетативное состояние – это клиническое состояние, которое характеризуется отсутствием у бодрствующего (т.е. у спонтанно открывающего глаза) пациента признаков целенаправленного поведения, которые свидетельствовали бы об осознании пациентом собственной личности или окружающей действительности (1,3).

Для диагностики ВС используются следующие критерии (3):

- отсутствие признаков осознания пациентом собственной личности или окружающей действительности, а также отсутствие способности пациента взаимодействовать с окружающими

- отсутствие стойких, воспроизводимых, целенаправленных или произвольных поведенческих ответов на зрительные, слуховые, тактильные или болевые стимулы
- отсутствие признаков того, что пациент понимает речь и сам может говорить
- смена циклов «сон-бодрствование» (не обязательно соответствующих времени суток)
- функции автономной (вегетативной) нервной системы, которые контролируются гипоталамусом и стволом мозга, сохранены на уровне, достаточном для поддержания жизни пациента в условиях оказания ему медицинской помощи
- отсутствие контроля функции тазовых органов
- частично или полностью сохранены рефлексы, которые обеспечиваются черепными нервами (реакция зрачка на свет, корнеальный, окулоцефалический, окуловестибулярный, глоточный рефлексы), и спинальные рефлексы

Таким образом, отличительной чертой ВС является диссоциация между сохранностью бодрствования и отсутствием сознания (6). У пациентов не выявляются какие-либо признаки осознанного поведения, целенаправленной реакции на внешние стимулы, поддержания внимания при нерегулярных чередующихся состояниях сна и бодрствования. В то же время, пациенты в ВС не обязательно неподвижны – у многих из них сохранены нецеленаправленные движения туловища и конечностей, хватательный рефлекс, а также рефлекторные координированные движения в ответ на болевой стимул. Реакция на боль и на различные внешние стимулы (например, громкий звук) может проявляться общим возбуждением пациента: учащением дыхания, гримасами, напоминающими осознанные эмоциональные реакции, различными нечленораздельными звуками (стоны). Функции черепных нервов, как правило, не нарушены (если они не пострадали в связи с травмой или заболеванием, которое привело к развитию ВС), и поэтому у таких пациентов могут быть сохранены движения глаз и фотореакции. Однако фиксация взгляда и слежение глазами за окружающими у пациентов в ВС отсутствуют; появление этого признака считается наиболее ранним клиническим предиктором восстановления сознания, причём оптимальным способом его выявления считается использование зеркала, поднесенного к лицу больного (7). У пациентов с ВС могут быть сохранены примитивные слуховые или визуальные стартл-рефлексы, т.е. стереотипная реакция (такая как вздрагивание, моргание, сокращение мимических мышц и т.п.) в ответ на громкий и резкий звук (например, хлопок) или визуальную угрозу (например, поднесение пальца непосредственно к глазам пациента). Сохранными, как правило, остаются стволовые рефлексы, такие как зрачковый, окулоцефалический, окуловестибулярный, корнеальный рефлекс, а также глоточный и кашлевой рефлексы, автоматические акты сосания и глотания. В то же время, координированное жевание и глотание у пациентов с ВС невозможно, что исключает возможность кормления через рот из-за риска аспирации. Поскольку функции автономной нервной системы остаются, как правило, интактными, то у большинства пациентов имеет место стабильная гемодинамика, сохранена способность к самостоятельному дыханию (как правило, через трахеостомическую трубку или канюлю), отсутствуют нарушения терморегуляции и метаболизма, сохранена функция пищеварительной системы. Важно отметить, что у небольшой доли пациентов могут отмечаться атипичные поведенческие реакции – например, отдельные неразборчивые звуки или даже слова, не соответствующие окружающей обстановке. Вероятно, появление таких реакций связано с наличием сохранных «островков» коры (см. главу 4). Если в остальном клиническая картина соответствует ВС, то наличие таких атипичных симптомов не исключает диагноза ВС, однако у этих пациентов рекомендуется проводить более тщательные повторные оценки на предмет выявления возможных признаков осознанного поведения (8).

Как упоминалось выше, термин, предложенный В. Jennet и F. Plum (2) для описания клинического синдрома «бессознательного бодрствования», сопровождался уточнением:

«персистирующее вегетативное состояние». Это отражало важность временного аспекта данного состояния: в соответствии с отчётом мультидисциплинарной рабочей группы, персистирующим (т.е. существующим на протяжении некоторого времени) ВС считается, если 1) у пациентов с момента травматического или нетравматического повреждения головного мозга прошло не менее 1 месяца или 2) у пациентов с дегенеративным или метаболическим заболеванием (например, болезнь Альцгеймера или болезнь Крейтцфельдта-Якоба) или с патологией развития (например, анэнцефалия), клиническая картина ВС наблюдается на протяжении не менее 1 месяца (3).

За последние десятилетия терминология, которая используется для описания синдромов хронического нарушения сознания, изменилась. Это касается, в первую очередь, самого слова «вегетативное» (англ. *vegetative*), которое, по замыслу авторов термина, использовалось для описания исключительно органического существования, не предполагающего какой-либо интеллектуальной деятельности и социального взаимодействия. Кроме того, оно должно было быть понятно как далёким от медицины людям, обозначая возможность пациента демонстрировать лишь примитивные реакции на внешние стимулы, так и врачам, которым оно должно было напоминать об относительной сохранности у пациента автономной регуляции жизненно важных функций (2). Тем не менее, оказалось, что у многих людей в обществе этот термин вызывал негативные ассоциации этих пациентов с «овоцами» (англ. *vegetable* – овощ), не давая в полной мере осознать, что, несмотря на бессознательное состояние, эти пациенты требуют такого же отношения, как и все люди. Что касается врачей, то для многих из них термин «ВС» автоматически стал синонимом необратимой гибели коры головного мозга, что, очевидно, не всегда соответствует действительности. Кроме того, по мере накопления данных, полученных с помощью методов функциональной нейровизуализации (функциональной МРТ и позитронно-эмиссионной томографии) и нейрофизиологических исследований, оказалось, что у некоторых пациентов, клинически соответствующих критериям ВС, в действительности сохранены способности к сознательной деятельности и они способны воспринимать информацию и реагировать на неё. Учитывая медицинские и этические аспекты проблемы, в 2010 г. Европейская объединённая группа по нарушениям сознания (англ. *European Task Force on Disorders of Consciousness*) предложила вместо термина «вегетативное состояние» использовать термин «синдром ареактивного бодрствования» (англ. *unresponsive wakefulness syndrome*) (9). Это название объединяет в себе совокупность симптомов (*синдром*), который наблюдается у пациентов, перенесших кому, и характеризующихся отсутствием целенаправленной реакции на внешние стимулы (*ареактивность*) при наличии открывания глаз спонтанно или в ответ на стимул (*бодрствование*). В настоящее время термины «вегетативное состояние» и «синдром ареактивного бодрствования» являются взаимозаменяемыми и используются на равных правах (первый более распространён в США, второй чаще употребляется в Европе)¹. По данным опроса людей без медицинского образования, проведённого в 32 странах (в основном Великобритания, а также другие страны Европы и США), 60% респондентов предпочитали термин «синдром ареактивного бодрствования» и чаще считали, что у пациентов с таким диагнозом есть шанс выявить признаки сознания, по сравнению с лицами, которые предпочитали термин «вегетативное состояние» (10).

Термин «апатический синдром», который ранее, начиная с 1940 г., использовался для обозначения ВС (11), в настоящее время признан устаревшим. Термины «смерть мозга», «акинетический мутизм», «длительная кома», «посттравматическая/постгипоксическая энцефалопатия», «децеребрация», «декортикация», «синдром “запертого человека”» (синдром *locked-in*), “Coma Dépassé”,

¹ В этом издании с целью сохранения согласованности терминологии используется термин «вегетативное состояние» (ВС).

“Coma Vigile” описывают отличные от ВС состояния, и их использование применительно к пациентам с ХНС является некорректным.

До недавнего времени при описании ряда пациентов с ХНС использовался термин «перманентное вегетативное состояние» (4). Это указывало на неблагоприятный прогноз, т.е. низкую вероятность восстановления сознания через определённый период времени, что оценивалось на основании данных, имевшихся к моменту подготовки отчёта Мультидисциплинарной рабочей группы в 1994 г. Согласно этим данным, частота восстановления сознания после травмы головного мозга через 12 месяцев составляла 52%, а в более поздние сроки – всего 1,6% (12,13). Для нетравматического ВС доля пациентов, у которых было зарегистрировано восстановление сознания через 3 месяца и 12 месяцев, составила 11% и 15%, соответственно (14). При этом восстановление сознания крайне редко сопровождалось восстановлением других неврологических функций, и в большинстве случаев пациенты оставались тяжёлыми инвалидами. В соответствии с этим, общепринятым было мнение, согласно которому у пациентов после травматического повреждения головного мозга перманентное ВС должно диагностироваться через 12 месяцев после травмы, а у пациентов с нетравматическим повреждением – через 3 месяца (4).

В современных рекомендациях по диагностике и ведению пациентов с ХНС эти утверждения были пересмотрены. По данным повторного анализа данных, использовавшихся Мультидисциплинарной рабочей группой, частота восстановления сознания через 1–3 года после травматического повреждения головного мозга составляла 14%. Также было показано, что до 17% пациентов могут выходить из нетравматического ВС с восстановлением сознания в течение периода до 2 лет (15). В соответствии с этими данным, в настоящее время использовать термин «перманентное вегетативное состояние» не рекомендуется, поскольку это однозначно указывает на необратимость изменений, что не подтверждается имеющимися данными и может влиять на отношение родственников пациента к данному состоянию и на оказание помощи таким пациентам. Вместо этого по прошествии 3 месяцев у пациентов с нетравматическим ВС и 12 месяцев у пациентов с ВС травматической этиологии целесообразно употреблять термин «хроническое вегетативное состояние», что отражает стабильность состояния (по аналогии с другими хроническими заболеваниями), и одновременно с этим указывать продолжительность пребывания пациента в ВС, поскольку именно временной интервал связан с прогнозом (см. также главу 7; вопросы русскоязычной терминологии ХНС описаны ниже в данной главе) (1).

К началу 2000-х гг. стало очевидным, что целый ряд пациентов с нарушениями сознания не соответствуют общепринятым критериям ВС: у них имеются отчётливые признаки осознанного поведения (целенаправленные действия; реакции, соответствующие окружающей обстановке; попытки общения), несмотря на то, что они не всегда являются стойкими и воспроизводимыми. Такое состояние получило название «состояние минимального сознания». Определение и диагностические критерии СМС были предложены в 2002 г. группой экспертов по изучению различных аспектов черепно-мозговой травмы на основании серии встреч, проходивших в г. Аспен (штат Колорадо, США), в связи с чем группа получила название Аспенской рабочей группы (англ. *Aspen workgroup*) (1,16).

Состояние минимального сознания – это клиническое состояние, сопровождающееся тяжёлым нарушением сознания, при котором, тем не менее, имеют место отчётливые, хотя и минимальные, часто нестойкие признаки целенаправленного поведения, свидетельствующие об осознании пациентом собственной личности или окружающей действительности.

Ключевым отличием СМС от ВС являются элементы осознанного поведения. Его признаки быть могут слабо выраженными, иногда едва заметными, и выявляться не постоянно, а периодически, однако они должны быть воспроизводимыми и достаточно отчётливыми, чтобы отличить их от рефлекторных, бессознательных действий.

СМС диагностируется при выявлении одного или нескольких таких признаков:

- выполнение простых инструкций
- ответы типа «да/нет» с помощью жестов или слов (независимо от правильности ответа)
- наличие разборчивой вербализации (см. пересмотренную шкалу восстановления после комы [*Coma Recovery Scale – Revised, CSR-R*] (17,18)
- целенаправленное поведение, включая движения или эмоциональные реакции, которые отмечаются в ответ на соответствующие стимулы и не могут быть обусловлены только бессознательными, рефлексорными реакциями, например:
 - эмоции (улыбка или плач) в ответ на соответствующие слова, действия или изображения (но не в ответ на нейтральные для данного пациента стимулы)
 - звуки или жесты, которые отмечаются непосредственно в ответ на заданные вопросы или команды
 - попытки дотянуться до предметов, соответствующие направлению и расстоянию до предмета
 - ощупывание предметов или удержание их в руках, соответствующее их форме и размеру
 - слежение за окружающими или стойкая фиксация взгляда, возникающая непосредственно в ответ на движение объекта или значимый для пациента стимул

С течением времени стали появляться данные о том, что эта категория пациентов является неоднородной. В 2009 г. было предложено выделить подкатегории СМС в зависимости от сложности регистрируемого поведенческого ответа (19,20).

Пациенты с СМС- («минус») характеризуются минимальными признаками осознанного поведения, такими как следующие нерелексорные реакции:

- локализация болевого раздражителя
- слежение за окружающими непосредственно в ответ на движение объекта или значимый для пациента стимул
- движения или эмоции в ответ на соответствующие внешние стимулы или слова (например, улыбка или плач в ответ на слова или изображения, значимые для пациента, но не в ответ на нейтральные для него стимулы; звуки или жесты, которые отмечаются непосредственно в ответ на заданные вопросы или команды; попытки дотянуться до предметов, соответствующие направлению и расстоянию до предмета; ощупывание предметов или удержание их в руках, жестами, соответствующими их форме и размеру)

Для того, чтобы отнести пациента к категории СМС+ («плюс»), необходимо выявить любой из следующих признаков:

- выполнение инструкций
- наличие разборчивой вербализации
- возможность отвечать «да» или «нет» с помощью жестов или слов

Кроме того, выделяют состояние выхода из СМС (англ. *emergence from MCS*) (16), когда по мере восстановления когнитивных функций пациент отчетливо демонстрирует функционально значимое поведение, т.е. способен выполнять действия, позволяющие ему достаточно эффективно взаимодействовать с окружающим миром. Для этого оценивается функциональная коммуникация, которая может осуществляться с помощью устной или письменной речи, условных знаков, означающих «да» и «нет», или специальных устройств для облегчения общения, и целенаправленное (функциональное) использование предметов,

т.е. наличие у пациента возможности отличать один предмет от другого и применять их в соответствии с их предназначением.

Критерии выхода из СМС – достоверное и стабильное выявление одного или двух признаков:

- функциональная коммуникация: точный ответ «да» или «нет» на 6 из 6 вопросов для оценки ориентации в ситуации (например, «Вы сейчас сидите?» или «Я сейчас показываю на потолок?») при 2 исследованиях подряд;
- целенаправленное использование (или отчётливая попытка использования) как минимум двух различных предметов в соответствии с их предназначением при 2 исследованиях подряд (например, по просьбе показать, для чего нужен тот или иной предмет, пациент подносит расчёску к волосам, карандаш к листу бумаги, а кружку – к губам).

После выхода из СМС у большинства пациентов имеют место дезориентация и возбуждение, раздражительность, антероградная амнезия, беспокойство, эмоциональная лабильность, нарушения восприятия и внимания, а также расстройство цикла «сон–бодрствование». Данное состояние иногда обозначают как острое состояние спутанного сознания (англ. *acute confusional state*) (21,22). Основным его признаком является флуктуация поведенческих реакций в различные дни в ходе наблюдения за пациентом или в течение одного и того же дня; соответственно, признаком разрешения данного состояния является стабилизация ответов пациента на внешние стимулы.

Вопросы терминологии, касающейся описания ХНС на русском языке, обсуждались на встрече Российской рабочей группы по проблемам хронических нарушений сознания в рамках XI Всероссийского съезда неврологов, проходившего в июне 2019 года в Санкт-Петербурге. В частности, для англоязычных терминов *prolonged disorders of consciousness* и *chronic disorders of consciousness* было рекомендовано использование термина «хронические нарушения сознания», обозначающих всю совокупность клинических синдромов, сопровождающихся диссоциацией между сохранённым бодрствованием и полным отсутствием или грубым нарушением осознанной деятельности (т.е. ВС, СМС, выход из СМС). Для синонимичных терминов *vegetative state* и *unresponsive wakefulness syndrome* русскими эквивалентами являются термины «вегетативное состояние» и «синдром ареактивного бодрствования», для термина *minimally conscious state* – «состояние минимального сознания». Термин «выход из СМС» соответствует термину *emergence from MCS*. Состояние, описываемые терминами *functional locked-in syndrome*, *cognitive-motor dissociation* и *covert consciousness*, в русском переводе обозначается как «функциональный синдром “запертого человека”» (см. ниже). Для ВС после 3 месяцев нетравматического генеза и 12 месяцев травматической этиологии к формулировке добавляется слово «хроническое», если же эти сроки ещё не были достигнуты, диагностируется, то указывается просто «ВС». Как указано выше, использование терминов «перманентное ВС» и «персистирующее ВС», не рекомендуется. Для СМС статус хронизации не подчёркивается. Во всех случаях при формулировке диагноза рекомендуется указание срока с момента повреждения головного мозга (см. также *Рисунок 1*). Терминология, используемая в настоящем издании, соответствует этим рекомендациям.

Предложенные варианты формулировок диагноза у пациентов после комы:

Через 28 суток после начала комы, при выполнении соответствующих диагностических критериев:

- Тяжелая закрытая черепно-мозговая травма от 15.07.2019. Субарахноидальное кровоизлияние. Состояние минимального сознания «минус».
- Постгипоксическая энцефалопатия. Состояние после реанимационных мероприятий от 27.06.2019. Вегетативное состояние/ синдром ареактивного бодрствования.

Через 3 месяца после нетравматического повреждения головного мозга:

- Последствия нетравматического внутримозгового кровоизлияния в правое полушарие головного мозга от 17.01.2019. Состояние минимального сознания.
- Последствия перенесенного менингококкового менингита от 28.02.2019. Хроническое вегетативное состояние / синдром ареактивного бодрствования.

Через 12 месяцев после травматического повреждения головного мозга:

- Тяжелая закрытая черепно-мозговая травма от 01.07.2018. Диффузное аксональное повреждение. Состояние минимального сознания «плюс».
- Тяжелая закрытая черепно-мозговая травма от 09.03.2018. Хроническое вегетативное состояние/ синдром ареактивного бодрствования.

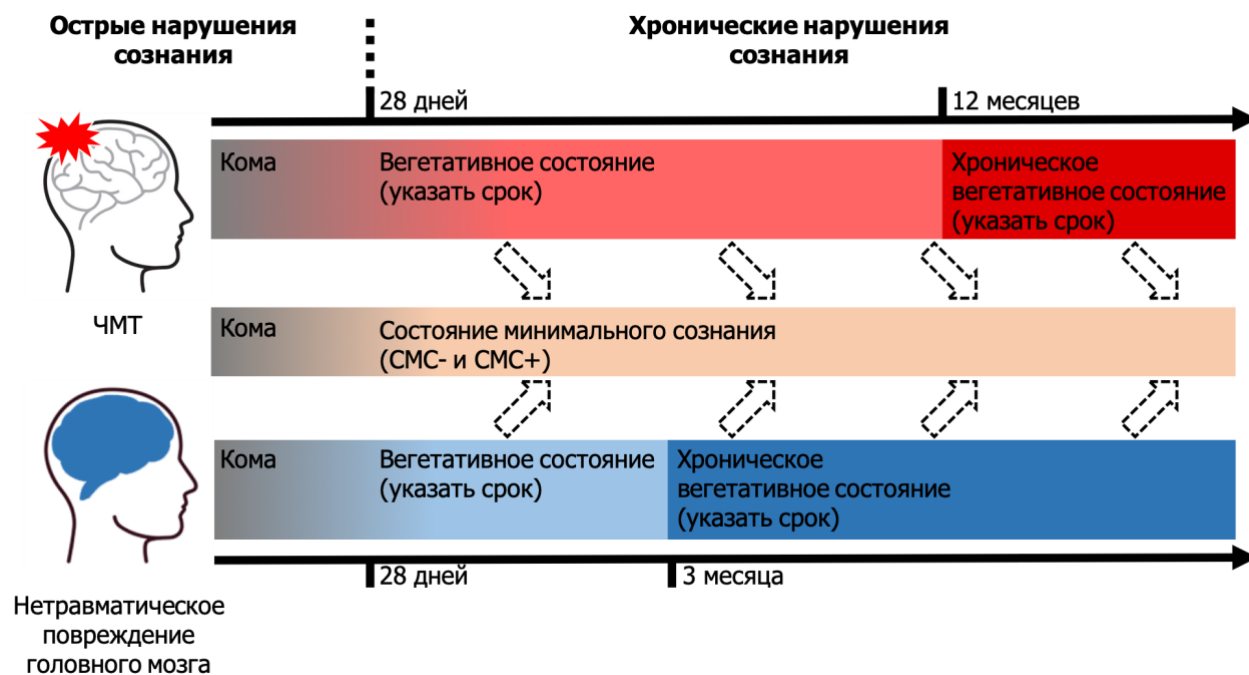


Рисунок 1. Рекомендации Российской рабочей группы по проблемам хронических нарушений сознания по терминологии для описания хронических нарушений сознания.

Ниже приведены основные клинические, или поведенческие (англ. *behavioral*) признаки, позволяющие дифференцировать между собой синдромы ХНС и схожие с ними состояния – кома, смерть мозга и синдром «запертого человека» (Таблица 1). Точность диагностики можно повысить, используя систематизированный алгоритм осмотра пациента с признаками нарушения сознания. Для этого следует использовать специализированные шкалы, в частности, пересмотренную шкалу восстановления после комы (*Coma Recovery Scale – Revised, CRS-R*), в которую заложена проверка ключевых симптомов ВС, СМС и выхода из СМС (17,18). Особенности и сложности клинической оценки пациентов с ХНС, вопросы дифференциальной диагностики, а также оптимальные диагностические подходы, позволяющие свести к минимуму ошибки, подробно описаны в главе 5. Пересмотренная шкала восстановления после комы приведена в Приложении 1.

Таблица 1. Клинические характеристики синдромов нарушения сознания. (по (14)). **Жирным** выделены признаки, являющиеся определяющими для соответствующего синдрома.

Признак	Острые нарушения сознания		Хронические нарушения сознания				Синдром «запертого человека»
	Кома	Смерть мозга	ВС	СМС-	СМС+	Выход из СМС	
Открытие глаз	Отсутствует	Отсутствует	Спонтанное	Спонтанное	Спонтанное	Спонтанное	Спонтанное
Самостоятельное дыхание	Отсутствует/нарушено	Отсутствует	Сохранено	Сохранено	Сохранено	Сохранено	Нарушено/сохранено
Стволовые рефлексы	Нарушены/могут отсутствовать	Отсутствуют	Могут быть нарушены	Могут быть нарушены	Могут быть нарушены	Могут быть нарушены	Нарушены/могут быть частично сохранены
Движения	Отсутствуют	Отсутствуют	Рефлекторные/стереотипные	Рефлекторные/стереотипные/Автоматический двигательный ответ/манипуляции предметом	Автоматический двигательный ответ/манипуляции и предметом	Целенаправленные действия с предметом в соответствии с его предназначением	Рефлекторные/стереотипные
Реакция на боль	Позотоническая реакция/патологическое сгибание/отсутствует	Отсутствуют	Патологическое сгибание/позотоническая реакция	Патологическое сгибание/ Локализация боли	Патологическое сгибание/Локализация боли	Неприменимо	Патологическое сгибание/позотоническая реакция
Зрительная функция	Отсутствует	Отсутствуют	Стартл-рефлекс (может отсутствовать)	Локализация предмета/слежение глазами/фиксация взора	Распознавание предмета	Распознавание предмета	Распознавание предмета
Эмоциональная реакция	Отсутствует	Отсутствуют	Непостоянная, не соответствует стимулу (может отсутствовать)	Соответствует стимулу (может отсутствовать)	Соответствует стимулу	Соответствует стимулу	Непостоянная (может быть патологический плач)
Выполнение инструкций	Отсутствует	Отсутствуют	Отсутствует	Отсутствует	Воспроизводимое	Стойкое/воспроизводимое	Стойкое (выполнение инструкций глазами)
Речь	Отсутствует	Отсутствуют	Отсутствует	Отдельные звуки/отсутствует	Разборчивые слова или словоподобные конструкции	Разборчивые слова или словоподобные конструкции, соответствующие вопросу	Отсутствует
Коммуникация	Отсутствует	Отсутствуют	Отсутствует	Отсутствует	Неточная	Функциональная	Функциональная (с помощью движений глаз, напечатанного алфавита)

Изучение структурных и функциональных изменений головного мозга, лежащих в основе формирования ХНС, с помощью методов функциональной нейровизуализации показало, что у небольшой доли пациентов, которые соответствовали клиническим критериям ВС, по данным функциональной магнитно-резонансной томографии выявлялась церебральная активность, сходная с таковой у людей в сознании (23,24). Выявленный феномен получил название «скрытое сознание» (англ. *covert consciousness, covert cognition*), или «когнитивно-двигательная диссоциация» (англ. *cognitive motor dissociation*), или «функциональный синдром “запертого человека”». Это, а также сведения о том, что частота ошибок при клинической диагностике (невывявление признаков сознания при их фактическом наличии) может достигать 40% (25,26), стало импульсом к пересмотру представлений о нозологической структуре ХНС и диагностической тактике (Рисунок 2; см. главы 4 и 5).

Клиническое обследование
(осмотр, оценка по шкалам)

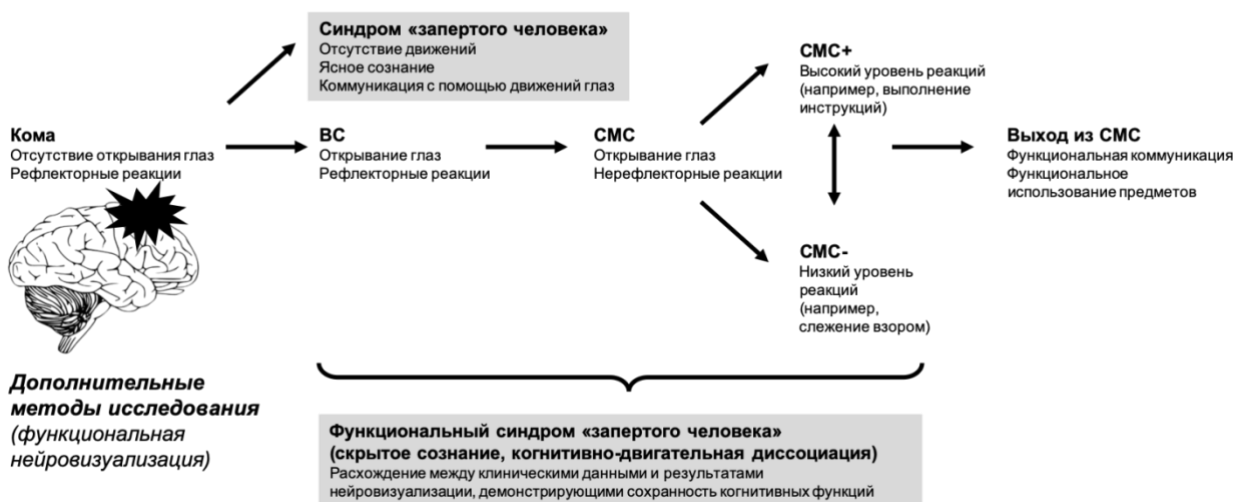


Рисунок 2. Нозологическая структура хронических нарушений сознания (ВС, СМС, выход из СМС, функциональный синдром «запертого человека»). (По (19)).

1.2 Этиология ХНС

Наиболее частыми причинами ХНС являются *черепно-мозговая травма* (ЧМТ) и гипоксически-ишемическое повреждение головного мозга (аноксия), которые приводят к развитию комы. В течение периода длительностью от нескольких дней до нескольких недель после острого повреждения головного мозга восстанавливается функция структур ствола головного мозга и промежуточного мозга. У пациентов появляется спонтанное дыхание, отмечается открывание глаз, появляются циклы «сон-бодрствование», движения глазных яблок, моргание, движения конечностей.

Перечень типичных причин ВС приведён ниже (Таблица 2) (3). Как правило, на долю ЧМТ приходится больше случаев ВС (например, 72% в выборке из 603 взрослых пациентов (27); 42,57% в выборке из 747 случаев ВС (28)), однако в некоторых эпидемиологических исследованиях на первое место выходят нетравматические причины (например, 67% у 24 пациентов в работе (29) и 55% у 51 пациента в работе (30)). По данным исследования, проведенного в Научном центре неврологии в период 2014-2016 гг., из 91 пациента с предположительным диагнозом хронического нарушения сознания у большинства пациентов этиология повреждения головного мозга была нетравматической (55 чел., 60,5%). Лидирующую позицию в структуре причин занимала постгипоксическая энцефалопатия, вызванная остановкой сердца различной этиологии (n = 38 чел., 41,7%), другими наиболее частыми нетравматическими причинами были последствия обширного инсульта (n = 14, чел., 15,4%), острого рассеянного энцефаломиелита (n = 3 чел., 3,3%) (26).

Частота развития ВС после ЧМТ составляет от 1 до 14%, после нетравматического повреждения головного мозга – около 12% (3). Редко развитие клинической картины, сходной с ХНС, также может стать одним из этапов ряда дегенеративных и метаболических заболеваний нервной системы, которые сопровождаются прогрессирующей утратой когнитивных функций (31,32). В этом случае клиническому синдрому ВС не предшествует кома, а формирование синдрома нарушения сознания может занимать несколько месяцев и лет (33).

Таблица 2. Наиболее частые причины, приводящие к развитию хронических нарушений сознания у взрослых пациентов (по (3), с изменениями)

Травматические

ЧМТ в результате автомобильной/мотоаварии

Огнестрельные ранения головы

Другие непосредственные травмы черепа

Нетравматические

Гипоксически-ишемическая энцефалопатия

Остановка кровообращения

Заболевания лёгких

Длительный эпизод артериальной гипотензии

Утопление

Асфиксия

Цереброваскулярные заболевания

Внутричерепное кровоизлияние

Субарахноидальное кровоизлияние

Инфаркт головного мозга

Инфекции ЦНС

Бактериальный менингит

Абсцесс мозга

Вирусный менингоэнцефалит

Опухоль головного мозга

Инттоксикация (например, отравление алкоголем, сильнодействующими препаратами, монооксидом углерода и т.д.)

Метаболические причины (выраженная и длительная гипогликемия)

Нейродегенеративные и метаболические заболевания

Болезнь Альцгеймера

Мультиинфарктная деменция

Болезнь Пика

Болезнь Крейтцфельда-Якоба

Болезнь Паркинсона

Болезнь Гентингтона

1.3 Эпидемиология ХНС

Информация о распространённости ХНС в различных странах очень разрознена, и проведённые к настоящему времени эпидемиологические исследования охватывают небольшую выборку населения. В наиболее полном на сегодняшний день обзоре, посвящённом эпидемиологии ХНС, отмечается небольшое количество и низкое методологическое качество исследований, что связано с существенными различиями в критериях отбора пациентов (34). Дефицит информации обусловлен также использованием различной терминологии для состояний, относящихся к категории ХНС, что часто не позволяет объединять данные различных исследований; при этом отсутствуют диагностические коды для статистической классификации этих синдромов. Кроме того,

важным фактором является то, что после стабилизации и выписки из стационара такие пациенты часто «исчезают» из поля зрения врачей, и получить достоверные данные об их состоянии сложно.

Следует отметить, что одни из первых эпидемиологических исследований ХНС были проведены в Японии в 1970-х гг. (35–37). По данным опроса сотрудников стационаров, распространённость ВС составила 1,9 случаев на 100 000 человек, однако учитывались только госпитализированные пациенты; кроме того, не все стационары приняли участие в опросе (37). В отчёте ранее упоминавшейся Мультидисциплинарной рабочей группы по изучению персистирующего вегетативного состояния распространённость ВС в США оценивалась как 4–10 на 100 000 человек (3). В целом, основываясь на результатах имеющихся исследований, можно сделать вывод о том, что распространённость ВС составляет не более 5 случаев на 100 000 человек (34). Согласно наиболее качественному исследованию, в котором оценивалась заболеваемость ХНС, количество новых случаев составляет 2,5 на 100 000 человек в год (38).

Данные об эпидемиологии СМС ещё более скудны: согласно наиболее надёжным сведениям, полученным в ходе опроса австрийских учреждений по уходу, распространённость СМС в этой популяции составила 1,5 на 100 000 человек (39).

Практически все эпидемиологические исследования включали в себя сведения, полученные в стационарах и учреждениях по уходу. В то же время, по данным, полученным в Великобритании, не менее 10% пациентов с ХНС находятся дома (34), а в итальянском исследовании доля таких пациентов составила 17% (40).

В России не было проведено больших эпидемиологических исследований, однако проводился анкетированный опрос в 15 крупных стационарах разных регионов страны за 3 года (2009-2012 гг.), где общее число пациентов с диагнозом ВС составило 747 человек (28). Крупномасштабные эпидемиологические исследования ХНС как в нашей стране, так и в мире, являются одной из первоочередных задач.