

Легостаева Л.А.¹, Мочалова Е.Г.¹, Супонева Н.А.¹, Сергеев Д.В.¹, Рябинкина Ю.В.¹,
Саморуков В.Ю.², Домашенко М.А.², Пряников И.В.³, Гнедовская Е.В.¹, Пирадов М.А.¹

**СЛОЖНОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ
ХРОНИЧЕСКИХ НАРУШЕНИЙ СОЗНАНИЯ
И РЕКОМЕНДАЦИИ ПО КЛИНИКО-ИНСТРУМЕНТАЛЬНОЙ ОЦЕНКЕ
ПАЦИЕНТОВ ПОСЛЕ ИХ ВЫХОДА ИЗ КОМЫ**

¹ФГБНУ «Научный центр неврологии», 125367, Москва;
²ГБУЗ города Москвы Городская клиническая больница имени С.П. Боткина
Департамента здравоохранения города Москвы, 125284, Москва;
³ФГБНУ «Федеральный научно-клинический центр реаниматологии и реабилитологии»,
107031, Москва

Верификация диагноза хроническое нарушение сознания (ХНС) и его формы представляет значительные сложности в мировой клинической практике. Своевременно и правильно установленный диагноз является решающим фактором для дальнейшего определения реабилитационного прогноза у этой тяжёлой группы пациентов. За рубежом предпринимаются попытки стандартизации протоколов осмотра и обследования для выявления признаков сознания у пациентов после выхода из комы, однако в нашей стране этот опыт до конца еще не сформирован. До сих пор нет единого подхода к оценке таких больных, что ведёт к диагностическим и тактическим ошибкам. Целью работы было проведение анализа отечественного опыта установления диагноза ХНС в различных регионах России с последующей разработкой алгоритма обследования пациентов после выхода из комы. Проведён ретроспективный анализ медицинской документации и консультаций 91 пациента с предположительным диагнозом ХНС, направленных в три специализированных центра (ФГБНУ НЦН, ГКБ им. С.П. Боткина и ФНКЦ РР) в течение 2014–2016 гг. Исходными диагнозами были: вегетативное состояние, апаллический синдром, минимальное состояние сознания, хроническая кома, акинетический мутизм. Установлено, что в 43,9% случаев (40 чел.) диагноз ХНС или его формы был ошибочным. На основании проведённого исследования описаны наиболее типичные проблемы, возникающие при установлении диагноза ХНС. Предложены рекомендации по клинико-инструментальной оценке пациентов после выхода из комы, направленные на выявление признаков осознанной деятельности. На базе зарубежного и собственного опыта представлен клинико-инструментальный алгоритм обследования пациента с предположительным диагнозом ХНС.

Ключевые слова: нарушения сознания; синдром ареактивного бодрствования; вегетативное состояние; состояние минимального сознания; кома; диагностические сложности.

Для цитирования: Легостаева Л.А., Мочалова Е.Г., Супонева Н.А., Сергеев Д.В., Рябинкина Ю.В., Саморуков В.Ю., Домашенко М.А., Пряников И.В., Гнедовская Е.В., Пирадов М.А. Сложности клинической диагностики хронических нарушений сознания и рекомендации по клинико-инструментальной оценке пациентов после их выхода из комы. *Анестезиология и реаниматология*. 2017; 62(6): 449-456. DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/0201-7563-2017-62-6-449-456>

Legostaeva L.A.¹, Mochalova E.G.¹, Suponeva N.A.¹, Sergeev D.V.¹, Ryabinkina Yu.V.¹,
Samorukov V.Yu.², Domashenko M.A.², Pryanikov I.V.³, Gnedovskaya E.V.¹, Piradov M.A.¹

**DIFFICULTIES IN EVALUATION OF CHRONIC DISORDERS OF CONSCIOUSNESS:
APPROACHES TO CLINICAL ASSESSMENT AND INSTRUMENTAL STUDIES**

¹ Research Center of Neurology, 125367, Moscow, Russia;
² S.P. Botkin Municipal Hospital, 125284, Moscow, Russia;
³ Federal Scientific Clinical Center Critical Care Medicine and Rehabilitation, 107031, Moscow, Russia

Verification of the diagnosis of «chronic disorders of consciousness» (DOC) and its form is a problem in world clinical practice. However, correct and in time established diagnosis appear to be decisive factor in further rehabilitation prognosis definition in this group of severe patients. Abroad, there are attempts to standardize the examination protocols for identifying signs of consciousness in patients after coma. In our country, this experience has not been fully established yet. Until now, there is no single approach for evaluation of these patients clinical state, and may lead to diagnostic and tactical errors. The aim of our work was to analyze the experience of the DOC diagnosis establishing in various regions of Russia with the proposal of the assessment algorithm of the patients after coma. We retrospectively analyzed the medical documentation and consultations of 91 patients with a presumptive diagnosis of DOC, which were sent to three specialized centers (Research Center of Neurology, S.P. Botkin Municipal Hospital, Federal Clinical Center for Critical Care and Rehabilitation) during 2014-2016. The initial diagnoses were: «vegetative state», «apallic syndrome», «minimal consciousness state», «chronic coma», «akinetic mutism». In 43.9% of cases (40 people) we found out that

Для корреспонденции:

Легостаева Людмила Александровна, врач-невролог отделения анестезиологии и реанимации с палатами реанимации и интенсивной терапии ФГБНУ «Научный центр неврологии», 125367, Москва. E-mail: milalegostaeva@gmail.com

For correspondence:

Liudmila A. Legostaeva, MD, Neurologist, Intensive Care Unit, Research Center of Neurology, Moscow, Russia.
E-mail: milalegostaeva@gmail.com

Information about authors:

Legostaeva L. <http://orcid.org/0000-0001-7778-6687>; Suponeva N. <http://orcid.org/0000-0003-3956-6362>;
Sergeev D. <http://orcid.org/0000-0002-9130-1292>; Piradov M. <http://orcid.org/0000-0002-6338-0392>.

the diagnosis of DOC or its form was erroneous. Based on the study, we described the most typical problems in DOC diagnosis establishment. To identify signs of consciousness we provide recommendations on clinical and instrumental evaluation of patients after coma. Based on world and personal experience, we present clinical-instrumental algorithm for examining a patient with a presumptive DOC diagnosis.

Key words: *consciousness disorders; unresponsive wakefulness syndrome; vegetative state; minimally consciousness state; coma; diagnostic errors.*

For citation: Legostaeva L.A., Mochalova E.G., Suponeva N.A., Sergeev D.V., Ryabinkina Yu.V., Samorukov V.Yu., Domashenko M.A., Pryanikov I.V., Gnedovskaya E.V., Piradov M.A.. Difficulties in evaluation of chronic disorders of consciousness: approaches to clinical assessment and instrumental studies. *Anesteziologiya i reanimatologiya (Russian Journal of Anaesthesiology and Reanimatology)*. 2017; 62(6): 449-456. (In Russ.). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/0201-7563-2017-62-6-449-456>

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Acknowledgment. Research have been executed at the expense of a grant of the Russian scientific fund (project № 16-15-00274).

Received 08.08.17

Accepted 11.10.17

Введение. Со второй половины XX века, одновременно с развитием технологий реанимации и интенсивной терапии, стало появляться всё больше пациентов, которые выживают после тяжелейших поражений головного мозга. Длительное пребывание в коме у этих больных завершается восстановлением бодрствования, что проявляется, прежде всего, спонтанным открыванием глаз. Случаи, когда при этом возобновления контакта с окружающим миром и целенаправленной двигательной активности так и не происходят, формируют группу *хронических нарушений сознания* (ХНС) [1–8]. Первоначальное представление о вариантах исхода коматозного состояния, которое существовало в период до 1990-х гг. (восстановление ясного сознания, переход в *вегетативное состояние* (ВС) или смерть), к настоящему времени изменилось во многом благодаря тому, что было проанализировано большое число клинических наблюдений пациентов взрослого и детского возраста с диагнозом вегетативное состояние (современное название – синдром ареактивного бодрствования) [4, 9]. Стало очевидно, что вегетативное состояние неоднородно, и в конце 1990-х гг. было введено новое понятие – *состояние минимального сознания* (СМС), подразумевающее наличие стойко воспроизводимых поведенческих признаков осознания себя и окружающей действительности [5, 7].

К настоящему времени достаточно чётко определены потенциальные сроки возможного улучшения уровня сознания, которые зависят от этиологии повреждения головного мозга. Считается, что спонтанное восстановление сознательной деятельности наиболее вероятно в течение трёх месяцев в случае нетравматического повреждения головного мозга, и одного года – в случае травматического [10]. Начиная с первого месяца с момента основного заболевания (травмы, остановки сердечной деятельности и т. д.) и до истечения указанного периода ХНС считается «персистирующим». Это означает, что у такого больного имеется потенциал к восстановлению функций головного мозга, а значит активные реабилитационные мероприятия могут быть эффективными. Если по окончании данного периода времени восстановление деятельности головного мозга не происходит, то ХНС считается «перманентным», что указывает на низкий реабилитационный потенциал или его отсутствие.

Распространённость ХНС оценивалась в небольшом количестве исследований и считается невысокой, составляя от 0,2 до 3,4 случаев на 100 тыс. человек для вегетативного состояния (ВС) и около 1,5 случаев на 1 млн человек для состояния минимального сознания (СМС) [11, 12]. Однако эти данные, скорее всего, не отражают истинного состояния дел. Причиной являются имеющиеся объективные и субъективные сложности установления диагноза

ХНС, а одной из основных сложностей – недостаточная осведомлённость практикующих врачей (анестезиологов-реаниматологов и неврологов). По данным зарубежных авторов, частота ошибок в определении формы ХНС составляет от 15 до 43% [9, 13, 14]. Вместе с тем, адекватная оценка состояния пациентов и, в первую очередь, выявление признаков осознанной деятельности, является крайне важным аспектом как с клинической, так и с этической точек зрения. Чёткое определение наличия признаков сознательной деятельности во многом определяет планирование дальнейших реабилитационных мероприятий и прогноз для восстановления, что является бесценной информацией как для медицинского персонала, так и для родственников пациентов.

Целью работы было проведение анализа отечественного опыта установления диагноза ХНС в различных регионах России с последующей разработкой алгоритма обследования пациентов после выхода из комы.

Материал и методы. Был проведён ретроспективный анализ медицинской документации (выписные эпикризы, данные неврологических осмотров, видеозаписи осмотров пациентов) 91 пациента с ХНС из разных городов России (Москва, Санкт-Петербург, Воронеж, Набережные Челны, Уфа, Якутск, Казань, Смоленск, Севастополь, Симферополь и др.) (рис. 1, см. на 2-й стр. обложки), направленных в 3 специализированных центра (ФГБНУ «Научный центр неврологии», ГБУЗ города Москвы ГКБ имени С.П. Боткина Департамента здравоохранения города Москвы и ФГБНУ «Федеральный научно-клинический центр реаниматологии и реабилитологии»).

В исследование были включены пациенты старше 18 лет, диагноз которых был сформулирован как вегетативное состояние, апаллический синдром, минимальное состояние сознания, акинетический мутизм, хроническая кома. Также в исследование включались пациенты с диагнозами кома и запредельная кома, которые при рассмотрении медицинских документов в большей степени соответствовали ХНС. Сроки от момента повреждения головного мозга составляли более 3 мес. для состояний нетравматического и более 1 года – для состояний травматического генеза.

В исследование не были включены пациенты до 18 лет, а также случаи, когда представленных сведений было недостаточно для установления точного диагноза ХНС.

Гендерное распределение в анализируемой группе пациентов было представлено небольшим преобладанием мужского пола (57,4% мужчин, 42,6% женщин). Средний возраст составил $36,8 \pm 9,2$ лет (от 18 до 76 лет). Этиология хронических нарушений сознания была как травматической ($n = 36$ чел., 39,5%), так и нетравматической ($n = 55$ чел., 60,5%). Среди нетравматических причин встречались последствия обширного инсульта ($n = 14$ чел., 15,4%), острого рассеянного энцефаломиелита ($n = 3$ чел., 3,3%), однако лидирующую позицию в структуре причин занимала постгипоксическая энцефалопатия ($n = 38$ чел., 41,7%), вызванная остановкой сердца различной этиологии. Сроки от момента повреждения головного мозга в среднем составили $10,5 \pm 2,6$ мес. (от 3 до 18 мес.).

Наличие клинических и инструментальных данных в анализируемой медицинской документации больных с подозрением на ХНС

Анализируемая медицинская документация	Клинические и инструментальные данные			
	ШКГ	ШИГ	ЭЭГ	МРТ/КТ
Доля пациентов с выполненными клиническими исследованиями (%)	31 (34,1%)	11 (12,1%)	28 (30,8%)	75 (82,4%)
Доля пациентов с выполненными инструментальными исследованиями (%)				

Примечание: КТ – компьютерная томография; МРТ – магнитно-резонансная томография; ШКГ – шкала комы Глазго; ЭЭГ – электроэнцефалография; ШИГ – шкала исходов Глазго.

В анализируемых медицинских документах в структуре входящих диагнозов, характеризующих форму ХНС, преобладало вегетативное состояние (рис. 2, см. на 2-й стр. обложки).

Анализируются выписные эпикризы, в которых содержались диагноз, анамнез и течение заболевания. Суждение о наличии у пациента ХНС и его причине также составлялось исходя из сведений о неврологическом и общем статусах больного на момент включения в исследование, результатов основных лабораторных и инструментальных методов обследования. Оказалось, что в подавляющем большинстве случаев клиническая оценка пациентов носила описательный характер: лишь у трети больных уровень сознания или бодрствования оценивался по шкалам. Чаще всего применялись шкала комы Глазго (ШКГ) [15] или шкала исходов Глазго (ШИГ) [16]. В ряде случаев были представлены данные рутинной электроэнцефалографии (ЭЭГ) (30,8% пациентов). Результаты нейровизуализационного исследования головного мозга (МРТ или КТ) были у 82,4% больных (табл. 1).

По данным медицинской документации, при оценке неврологического статуса заключение об уровне сознания пациента нами делалось на основании указания на следующие факты: наличие или отсутствие фиксации взора, реакции пациента на боль и другие внешние раздражители, способности выполнять простые команды, а также восстановление цикла «сон-бодрствование». Однако в подавляющем большинстве случаев необходимых сведений в выписных эпикризах было недостаточно для суждения о правомерности установленного диагноза ХНС. В связи с этим нами были запрошены дополнительные материалы, такие как видеозапись осмотра пациента, либо проводились телемедицинские консультации. Более половины пациентов (53 из 91 (58,2%)) были осмотрены нами очно.

На основании полученных данных диагноз ХНС подтверждался или пересматривался. Одновременно проводился анализ причин выявленных неточностей диагностики ХНС. С учётом собственного опыта и литературных источников, нами был разработан алгоритм клинико-инструментальной оценки пациента с подозрением на ХНС.

Результаты. Проведённый анализ всей имеющейся информации по каждому из пациентов позволил поставить под сомнение и изменить установленный ранее диагноз практически в половине случаев ($n = 40$ человек (43,9%)) (табл. 2).

Самую многочисленную группу составили пациенты с направляемым диагнозом «вегетативное состояние» (в эту группу мы также отнесли случаи с диагнозами «апатический синдром» и «хроническая кома»), $n = 11$ (14,47%) человек. При подробной оценке неврологического статуса и/или анализе видеозаписи осмотра в ряде случаев, $n = 27$ (35,52%) человек – нами были выявлены подтверждения сознательной деятельности (фиксация взора, выполнение простых команд), что сразу позволило изменить диагноз ВС на СМС. Также были выявлены 2 случая ошибочной диагностики ХНС: один пациент с диагнозом ВС находился в коме, а у другого были выявлены клинические признаки смерти мозга. Напротив, из трёх пациентов с направляемым диагнозом кома в одном случае было установлено ВС, в двух – СМС.

Анализ медицинской документации показал, что наибольшие сложности у практических врачей вызывает диагностика персистирующего или перманентного состояний. Точное формулирование диагноза ХНС с использованием терминов «персистирующее» или «перманентное» было зафиксировано только в 7 (7,7%) случаях, причем в двух из них они были установлены неверно.

По нашему мнению, одной из причин высокой частоты ошибочных диагнозов вегетативного состояния являлось то, что с этим вариантом ХНС большинство практикующих вра-

чей-неврологов и реаниматологов знакомы в наибольшей степени. Однако дефицит информации о других формах ХНС привел к тому, что любые состояния, отличные от комы, также были диагностированы как ВС.

Выявление несоответствия неврологического статуса первоначально установленному диагнозу ХНС, некорректное соотнесение этого состояния по срокам, по нашему мнению, указывает на недостаточную осведомлённость врачей об особенностях диагностики и критериях разных форм ХНС.

Трудности у практикующих врачей вызывал также диагноз акинетический мутизм, установленный в трёх случаях, но подтверждённый только в одном. Ошибки были связаны с тем, что данный диагноз был также использован в качестве «отличного от ВС» состояния. При этом проявляющееся у этих пациентов СМС не было диагностировано, по-видимому, также из-за недостаточной информированности врачей.

Анализ этиологии ХНС показал, что в большинстве случаев причина состояния была установлена верно. Однако в трети случаев (29 чел. (31,9%)) анализ данных соматического статуса и результатов лабораторных исследований выявил отклонения, не позволившие достоверно судить об истинной (непосредственно связанной с первичным повреждением головного мозга) форме хронического нарушения сознания.

Таблица 2

Структура диагнозов пациентов с подозрением на ХНС, включённых в исследование ($n = 91$ человек)

Входящий диагноз	Количество пациентов, n	Корректный диагноз	Количество пациентов, n
ВС (в т. ч. апатический синдром и хроническая кома)	76	ВС (Диагноз подтверждён)	42
		СМС	27
		Ясное сознание	5
		Кома	1
		Смерть мозга (клинические признаки)	1
СМС	9	СМС (диагноз подтверждён)	8
		ВС	1
Кома	3	Кома (диагноз подтверждён)	0
		ВС	1
		СМС	2
Акинетический мутизм	3	Акинетический мутизм (диагноз подтверждён)	1
		СМС	2

Примечание: ВС – вегетативное состояние; СМС – состояние минимального сознания.

Диагностические критерии состояний, сопровождающихся нарушением сознания (смерть мозга, кома, вегетативное состояние, состояние минимального сознания, выход из состояния минимального сознания), а также синдрома «запертого человека» [8, 17]

Состояние	Диагностические клинические критерии	Литературный источник
Смерть мозга	Отсутствие пробуждения (открывания глаз) Отсутствие признаков осознанного поведения Отсутствие самостоятельного дыхания Отсутствие стволовых рефлексов	Приложение № 2 к приказу Министерства здравоохранения Российской Федерации от 25 декабря 2014 г. № 908н.
Кома	Отсутствие пробуждения (открывания глаз) Отсутствие признаков осознанного поведения Нарушение самостоятельного дыхания Нарушение стволовых рефлексов Отсутствие звука/речи Длительность > 1 ч	[18]
Вегетативное состояние (синдром ареактивного бодрствования)	Бодрствование (открывание глаз спонтанное или в ответ на стимул) Отсутствие признаков осознанного поведения Сохранённость спонтанного дыхания Сохранённость стволовых рефлексов Отсутствие целенаправленного поведения Отсутствие речи (воспроизведения и понимания) Длительность > 1 месяца	[10]
	<i>Возможные симптомы:</i> grimасы в ответ на боль локализация звука <i>Атипичные, но возможные симптомы:</i> фиксация взгляда реакция на угрозу отдельные неразборчивые звуки и слова	[2]
СМС (общие критерии)	Бодрствование (спонтанное открывание глаз) Непостоянные, но чётко выявляемые и воспроизводимые признаки осознанного поведения Фиксация взгляда и слежение взглядом за движущимся предметом Отчётливая реакция на инструкции Локализация предметов и манипуляция ими Целенаправленное, но не обязательно точное и эффективное общение с окружающими	[7]
СМС (подкатегории):		[8]
СМС «минус»	Ориентация в сторону болевого стимула Эмоциональная или двигательная реакция, соответствующая внешним стимулам (ситуационно-обусловленное поведение), например, звуки или жесты, чётко связанные с инструкциями или объектами	
СМС «плюс»	Следование инструкциям Разборчивые слова Звуки или жесты, чётко соответствующие ответам «да» или «нет»	
Выход из СМС:	Эффективное общение с окружающими (за счёт устной или письменной речи, жестов и т.п.) Функциональное использование объектов (целенаправленные действия с объектом в соответствии с его предназначением)	
Синдром «запертого человека»	Бодрствование (спонтанное открывание глаз) Сохранённые когнитивные функции Общение с помощью движения глаз Анартрия Тетраплегия	[5]

Примечание. ВС – вегетативное состояние; СМС – состояние минимального сознания.

Следовательно, выявлялись следующие состояния, роль которых не была оценена должным образом и которые могли влиять на уровень бодрствования: гиповолемия (9 (9,9%) пациентов); лихорадка, связанная, как правило, с бронхолёгочной патологией, инфекцией мочевыводящих путей, пролежнями или воспалением другой локализации (19 (20,9%) пациентов). В одном случае (1,1%), по результатам рутинной ЭЭГ, была выявлена выраженная эпилептиформная активность, что могло затруднить адекватную оценку уровня сознания. У двух пациентов (2,2%) наблюдалась дисфункция вентрикулоперитонеального шунта, что было заподозрено по данным МРТ головного мозга, подтверждено тар-тестом и улучшением состояния больных (повышением уровня сознания) после восстановления нормального функционирования шунта.

Таким образом, проведённый нами анализ случаев показал, что частым препятствием (21 чел. (23%)) к адекватной оценке уровня сознания является влияние сопутствующей соматической патологии, инфекционных или других осложнений, и это не всегда принимается во внимание при формировании заключения об уровне сознания пациента. При этом указанные факторы, как правило, могут быть частично или полностью устранены, что, в свою очередь, может привести к значительному повышению уровня сознания пациента, а значит и радикальным образом изменить прогноз состояния пациента.

Обсуждение. Важнейшей проблемой, которую не удаётся решить до настоящего времени, является отсутствие объективного метода для диагностики ХНС. Диагноз основывается на клинической картине, а именно – на харак-

тере поведенческой реакции пациента на внешние раздражители [17]. В настоящее время перечень состояний, связанных с нарушением сознания (острым или хроническим), насчитывает 6 патологических состояний (табл. 3). Смерть мозга выделяется в связи с необратимостью этого состояния, а синдром «запертого человека» традиционно рассматривается в этом же ряду в связи со схожестью клинической картины и необходимостью дифференциальной диагностики. Следует помнить, что при этом синдроме пациенты находятся в ясном сознании. Но если наблюдается угнетение сознания, то оно, как правило, связано с метаболическими/гипоксическими причинами.

В настоящее время гипоксический осмотр принято считать базовой составляющей при постановке диагноза ХНС и определении дальнейшего прогноза, поэтому крайне важно соблюдать методологию объективной оценки состояния пациента и анализа результатов лабораторного и инструментального обследования.

Причиной неадекватной оценки статуса пациента во многих проанализированных нами случаях явилось нарушение методики проведения неврологического осмотра. Как показывает практика, суждение о пациенте с ХНС часто формируется на основании обычного осмотра, не предполагающего использование особых тестов или специальных приёмов для выявления сознательной деятельности, либо для оценки формы нарушения сознания применялись неподходящие для этого диагностические приёмы и формализованные шкалы.

В ряде случаев наличие сознания определялось не на основании структурированного осмотра, а интуитивно, зачастую с использованием устаревших (хроническая кома, апаллический синдром) или неприменимых для данных состояний терминов (кома).

Вероятно, причиной сложности диагностики ХНС является отсутствие в нашей стране единых диагностических подходов и общепринятых методик оценки уровня сознания у пациентов на этапе выхода из комы. При этом в повседневной клинической практике не используются простые в применении, но достаточно информативные клинические тесты, такие как тест с зеркалом или оценка стартл-рефлекса. Широко применяемые сегодня в отечественной практике шкалы, используемые в неврологии и реаниматологии у пациентов с острыми нарушениями сознания, такие как ШКГ или шкала FOUR (Full Outline of Unresponsiveness score, [20]), валидны лишь при оценке уровня бодрствования и функций ствола головного мозга и не применимы для описания признаков сознательной деятельности при восстановлении стволовых функций. Как следствие, применение этих шкал у пациентов с ХНС ведёт к ошибкам в интерпретации результатов. Между тем, использование специализированных шкал крайне важно не только с точки зрения корректности установленного диагноза, но и в плане возможности сравнения результатов оценки, проведённой различными специалистами, в т. ч. при наблюдении за состоянием пациента в динамике.

К настоящему времени разработано несколько диагностических инструментов, которые помогают стандартизировать клиническую оценку уровня сознания пациентов с ХНС. Среди них наибольшей достоверностью обладает *Шкала восстановления после комы (пересмотренная версия)* (CRS-R [21]). В основе этой шкалы лежит оценка поведенческих ответов на стимулы, которые расположены по иерархическому принципу: от рефлекторных и реакций, которые обеспечиваются стволовыми и подкорковыми структурами, до сложных ответов, требующих осознанного поведения и, соответственно, участия коры головного мозга. Шкала даёт возможность

провести систематизированный и стандартизированный осмотр пациента с ХНС, оценить минимальные, нередко изменяющиеся, признаки сознательной деятельности, такие как воспроизводимое повторение команды, и разграничить степени восстановления сознательной деятельности, включая состояние минимального сознания «плюс» и «минус» [8]. Для получения достоверных результатов требуется понимание принципов, по которым построена шкала, и тщательное соблюдение протокола осмотра [22]. На сегодняшний день шкала CRS-R является наиболее употребительной шкалой за рубежом, так как её преимущества по сравнению с неструктурированными клиническим осмотром или осмотром по шкале для оценки пациентов в коме (например, ШКГ) признаны неоспоримыми [23]. В России опыт использования CRS-R невелик, большинство специалистов из практического здравоохранения с ней не знакомы, а ряд научно-исследовательских коллективов опираются на свой многолетний опыт и собственные инструменты оценки (например, шкала Доброхотовой–Зайцева [24]). В последние годы международный подход стал использоваться чаще, и этому будет способствовать появление валидизированной русскоязычной версии шкалы CRS-R, находящейся в настоящее время на стадии разработки в Научном центре неврологии.

Очень важно отметить, что однократный осмотр пациента с ХНС, даже в случае корректного проведения, также может дать недостоверные результаты, так как признаки сознательной деятельности, цикл «сон–бодрствование» могут флуктуировать в течение суток в зависимости от многих факторов, таких как соматическое состояние пациента, окружающая обстановка, присутствие родственников, проведение манипуляций, реабилитационных процедур, фармакотерапии и множество других, не всегда очевидных факторов [25, 26].

Проведённое нами исследование наглядно продемонстрировало, что наиболее часто проблемы при установлении диагноза ХНС, связанные с недостаточной информированностью врачей, состояли в следующем:

1. Недостаток знаний о классификации острых и хронических нарушений сознания.
2. Некорректное и несвоевременное использование клинических шкал.
3. Некорректная интерпретация наблюдаемых поведенческих реакций (произвольные движения расцениваются как рефлекторные, и наоборот, моргание в ответ на визуальную угрозу расценивается как признак осознанной активности).
4. Недооценка декомпенсации соматического статуса пациента, которая приводит к снижению реактивности и влияет на уровень сознания пациента.
5. Игнорирование влияния на уровень сознания седативных и противоэпилептических препаратов.
6. Некорректная интерпретация инструментальных методов диагностики (МРТ головного мозга с признаками гипертензионной гидроцефалии, ЭЭГ с признаками эпилептического статуса), выявляющих состояния, которые способны оказывать влияние на уровень сознания.

Все вышеперечисленные проблемы, с нашей точки зрения, являются устранимыми и определяют целесообразность разработки мероприятий по повышению информированности неврологов и реаниматологов о ХНС.

Проводя осмотр пациента с ХНС, необходимо понимать, что наиболее серьёзная проблема клинической оценки состояния пациента на предмет выявления признаков осознанной деятельности связана с риском ложноотрицательного результата. В таких случаях реакцию на внешний стимул при осмотре не удастся выявить не потому, что у



Рис. 3. Алгоритм диагностики хронических нарушений сознания: BC – вегетативное состояние; СМС – состояние минимального сознания (– «минус» и + «плюс»); ТМС–ЭЭГ – электроэнцефалография с транскраниальной магнитной стимуляцией; фМРТ – функциональная магнитно-резонансная томография; ШКГ – шкала комы Глазго; ЭЭГ – электроэнцефалография; CRS-R – шкала восстановления после комы (пересмотренная версия); P300 – когнитивные вызванные потенциалы P300.

пациента в действительности имеется нарушение сознания, а вследствие того, что он не может продемонстрировать поведенческий ответ из-за грубого двигательного дефицита (например, выраженное повышение мышечного тонуса) либо нарушения речи, зрения, слуха и т. п.

Одним из вариантов решения такой проблемы является поиск подходов, позволяющих объективизировать уровень сознания. Для этого используются методы оценки электрической активности коры головного мозга, такие как традиционная ЭЭГ в покое и при выполнении функциональных проб; вызванные потенциалы (ВП) [27]; ТМС-вызванные ЭЭГ потенциалы (ТМС-ЭЭГ) [28, 29]. При этом метод ТМС-ЭЭГ сегодня выходит на передовые позиции, так как даёт возможность регистрировать ответ коры головного мозга на ТМС-импульс, причём характер распространения возбуждения может быть представлен в виде количественного индекса, хорошо коррелирующего с клинической оценкой [30]. Этот индекс носит название «интегративный индекс сознания» (PCI) и представляет собой математическое производное, при этом известно пороговое значение этого индекса, отчётливо разделяющее наличие сознания у пациента (СМС) от его отсутствия (BC). Репликационное исследование, проведённое в ФГБНУ НЦН, подтвердило универсальность этого метода инструментальной объективной верификации сознания (материал готовится к публикации).

Альтернативным подходом является оценка церебрального метаболизма с помощью позитронно-эмиссионной томографии (ПЭТ) или функциональной активности головного мозга с помощью функциональной магнитно-ре-

зонансной томографии (фМРТ) как с использованием различных парадигм, так и в покое [31, 32].

Несмотря на широкий арсенал инструментальных методов, ни один из этих способов пока не достиг уровня, позволяющего широко использовать его для верификации осознанной деятельности у пациентов с ХНС. Дополнительные методы исследования по-прежнему играют вспомогательную роль, что, однако, не умаляет их значимости в дифференциальной диагностике с состояниями, относящимися к другим категориям, и в первую очередь, с острыми нарушениями сознания или синдромом «запертого человека».

К сожалению, в настоящее время специальные инструментальные методы исследования сознания доступны лишь в крупных научно-исследовательских центрах нашей страны. В этом случае практическим врачам могут быть полезны рекомендации по упорядочиванию подхода к клиничко-инструментальной оценке пациента с предполагаемым диагнозом ХНС.

По результатам проведённого нами исследования, был подготовлен алгоритм оценки пациента с подозрением на ХНС, предназначенный для широкого применения врачами-неврологами и реаниматологами. Предлагаемый алгоритм может быть применён с момента выхода пациента из комы (рис. 3). Рекомендации, размещённые ниже, основаны на собственном опыте авторов статьи, сотрудников ФГБНУ «Научный центр неврологии», сосудистого центра ГБУЗ ГКБ имени С.П. Боткина и ФНКЦ РР.

Комментарии к алгоритму

Прежде чем приступать к определению уровня сознания у пациента, вышедшего из комы, необходимо оценить

его соматический статус, характер и объём проводимых ему лечебных мероприятий на предмет выявления возможных причин, потенциально оказывающих влияние на бодрствование/сознание. Также следует провести анализ основных показателей лабораторных и инструментальных исследований, проведённых на момент оценки состояния пациентов [35].

Требуется исключить:

- декомпенсацию хронических заболеваний или нарушений, связанных с недостаточностью внутренних органов (печёночная, почечная, сердечная недостаточность);
- гипоксемию, гиперкапнию, нарушение гомеостаза;
- нарушения электролитного и водного баланса;
- острые воспалительные изменения, сопровождаемые гипертермией;
- нестабильность состояния гемодинамики;
- септическое состояние;
- приём препаратов, способных угнетать деятельность коры головного мозга (противоэпилептическая терапия, седативная, противоспазматические препараты центрального действия).

При наличии хотя бы одного из вышеперечисленных фактов оценка истинного уровня сознания не может быть достоверной, о чём следует указать в истории болезни пациента. В таком случае целесообразно запланировать и организовать повторный осмотр пациента после исключения или сведения к минимуму действия этих факторов.

Оценку уровня бодрствования и сознания рекомендуется проводить в следующей последовательности:

1. Сначала должно быть оценено восстановление бодрствования. Признаком бодрствования является спонтанное открывание/закрывание глаз, что можно выявить при осмотре и опросе окружающих (медицинских работников, родственников). Наличие стартл-рефлекса (закрытие или кольхание век) в ответ на хлопок, угрожающий жест, болевое раздражение в виде вздрагивания. Открытия/закрытия глаз также являются признаком бодрствования пациента. При отсутствии подтверждений наличия бодрствования, продолжение осмотра является нецелесообразным. Диагностируется кома или смерть мозга (по соответствующему протоколу).

2. При осмотре следует обращать внимание на реакцию пациента: так, например, локализация болевого стимула в виде приведения конечностей в ответ на интенсивный болевой раздражитель при исследовании бодрствования или появление гримасы или стопа в ответ на некий значимый для пациента стимул (например, обращение к нему близкого человека) могут быть признаками осознанной деятельности и ставят под сомнение диагноз ВС [3].

3. Проводится оценка наличия сознания:

Наиболее достоверным признаком сознания является фиксация взора и слежение за ярким или светящимся предметом, зеркалом или движущимся предметом/человеком. Кроме того, оценивается спонтанная двигательная активность в ответ на команду, локализация источника звука. После этого выявляются коммуникативные способности пациента (речь, жесты и пр.).

3.1. Оценка фиксации взора и слежения. Наиболее надёжные результаты даёт тест с зеркалом [33]. Методика его проведения такова:

Необходимо продемонстрировать пациенту зеркало на расстоянии 10–15 см от его лица и передвигать зеркало на 45 град. вверх и вниз, вправо и влево. Слежение без потери фиксации взора в двух попытках в любом направлении может говорить о наличии сознательной деятельности.

Кроме того, существует тест на выбор предметов: пациенту одновременно предлагают 2 простых объекта на расстоянии примерно 40 см друг от друга в пределах его

поля зрения. Надо попросить пациента посмотреть на названный объект (т. е. «Посмотрите на [название объекта]»). Затем поменять объекты местами и попросить пациента посмотреть снова на тот же объект (т. е. «Посмотрите на [название объекта]»). В ходе этого теста оценивается фиксация взора и слежение за предметами.

3.2. Оценка спонтанной двигательной деятельности в ответ на команду. Выявление отчётливых признаков наличия выполнения пациентом простых команд позволяет в последующем установить диагноз «состояние минимального сознания» [3].

Рекомендуется выбрать тип команды (движение глазами, ртом или конечностями), который может соответствовать физическим возможностям пациента. Важно, что целевое движение должно редко возникать у пациента спонтанно. Команда должна быть повторена один раз в течение 10-секундного интервала.

3.3. Локализация звука. Определяется, когда исследователь находится позади пациента вне его поля зрения.

Необходимо предъявить звуковой раздражитель (например, произвести шум) с одной стороны в течение 5 с. Повторить попытку, предъявляя звуковой стимул с другой стороны [3].

Поворот взора и, тем более, головы пациента может быть признаком сознательной деятельности.

3.4. Речь, коммуникация с закрытием глаз или с киванием/качением головой, показывание определенного пальца руки по требованию и т. п. могут подвергнуть сомнению принципиальное наличие у пациента какой-либо формы ХНС. Нельзя исключить наличие у пациента ясного сознания при грубом двигательном дефиците. Факт наличия у пациента с тотальной тетраплегией вертикальных движений глаз является признаком, ставящим под сомнение предположительный диагноз ХНС в целом. Данное состояние можно расценивать как «синдром запертого человека» с последующим назначением дополнительных инструментальных методов обследования.

По возможности целесообразно использовать специализированную шкалу оценки ХНС – CRS-R [3].

Выявление таких признаков, как отсроченное во времени движение головы/взора в сторону исследователя, не явные «помогающие» движения при перестилании, переключении, поворот головы в сторону происходящего, эмоциональная реакция, движения конечностей к раздражителю (гастростома, периферические катетеры), могут требовать проведения инструментальной диагностики уровня сознания с помощью ЭЭГ, мультимодальных ВП, ТМС-ЭЭГ, фМРТ покоя/фМРТ с парадигмой. Результаты полученных методов исследования могут дополнить данные клинического осмотра либо стать ключевым методом регистрации флуктуирующих признаков сознания в наиболее сложных диагностических случаях.

По окончании проведения полного осмотра пациента с предполагаемым ХНС по предлагаемой схеме с применением соответствующей инструментальной диагностики в графе «Диагноз» целесообразно указать:

- 1) форму ХНС (ВС, СМС);
- 2) причину (травматический/нетравматический генез);
- 3) срок от начала заболевания (персистирующее или перманентное ХНС).

Также важно отметить, что в этой статье мы использовали термин «диагноз» применительно к ХНС, однако в международной классификации болезней МКБ-10 такая категория отсутствует. По сути, хроническое нарушение сознания является осложнением заболевания, вызвавшего повреждение головного мозга, будь то травма, инсульт, гипоксия и пр. В связи с этим при формулировке диагноза

на первом месте следует указывать основной диагноз, а в разделе «Осложнения», наряду с другими, отмечать форму и срок давности ХНС.

Заключение

Проведённый нами анализ медицинской документации продемонстрировал, что далеко не во всех случаях врачи могут корректно оценить уровень сознания у пациентов после выхода из комы, поэтому в 43% случаев был установлен неверный диагноз. По нашему мнению, основной причиной некорректной оценки уровня сознания у пациента является недостаточная осведомлённость и малый практический опыт врачей-специалистов (неврологов, реаниматологов [34]), работающих с данной категорией пациентов.

Для повышения качества оказания медицинской помощи пациентам с ХНС с целью выявления признаков осознанной деятельности целесообразно следование разработанному нами алгоритму оценки состояния пациентов с предположительным диагнозом ХНС. При проведении такой оценки рекомендуется использование специализированной шкалы для пациентов с ХНС (например, CRS-R). Также важно учитывать все факторы, способные повлиять на результат оценки.

Представленные в настоящей работе инструментальные методы обследования важны в дифференциальной диагностике ХНС и иных состояний со схожей клинической картиной, однако доступные в рутинной практике методы, позволяющие разграничить различные категории ХНС и выявить признаки осознанной деятельности в отсутствие ее поведенческих признаков, пока находятся на стадии разработки.

Финансирование. Исследование выполнено за счет гранта Российского научного фонда (проект № 16-15-00274).

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА (п.п. 1–23, 25, 26, 28–33 см. REFERENCES)

24. Доброхотова Т.А., Шарова Е.В., Зайцев О.С., Сергиенко Е.А. Психиатрический аспект проблемы адаптации больных с тяжелой черепно-мозговой травмой, перенесших длительную кому. *Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко.* 1992; 1: 29–32.
27. Гнездицкий В.В., Пирадов М.А. *Нейрофизиология комы и нарушения сознания (Анализ и интерпретация клинических наблюдений)*. Иваново: ПресСто; 2015.
34. Пирадов М.А. Нейрореаниматология инсульта: состояние проблемы. *Вестник Российской академии медицинских наук.* 2003; (12): 68–70.
35. Пирадов М.А., Гулевская Т.С., Гнедовская Е.В., Лебедева Е.В., Рябинкина Ю.В., Моргунов В.А. и др. Синдром полиорганной недостаточности при тяжелых формах инсульта (клинико-морфологическое исследование). *Неврологический журнал.* 2006; 11(5): 9–13.

REFERENCES

1. Jennett B., Plum F. Persistent vegetative state after brain damage. *Lancet.* 1972; 299(7753): 734–7.
2. The vegetative state: guidance on diagnosis and management. *Clin. Med. (Lond).* 2003; 3(3): 249–54.
3. Giacino J., Fins J., Laureys S., Schiff N. Disorders of consciousness after acquired brain injury: the state of the science. *Nat. Rev. Neurol.* 2014; 10(2): 99–114.
4. Laureys S., Celesia G., Cohadon F. et al. Unresponsive wakefulness syndrome: a new name for the vegetative state or apallic syndrome. *BMC Med.* 2010; 8(1): 68.
5. American Congress of Rehabilitation Medicine. Recommendations for use of uniform nomenclature pertinent to patients with severe alterations in consciousness. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 1995; 76(2):205–9.
6. Giacino J., Whyte J. The vegetative and minimally conscious states. *J. Head Trauma Rehabil.* 2005; 20(1): 30–50.
7. Giacino J., Ashwal S., Childs N., Cranford R., Jennett B., Katz D.I. et al. The minimally conscious state: Definition and diagnostic criteria. *Neurology.* 2002; 58(3): 349–53.

8. Bruno M., Vanhauzenhuysse A., Thibaut A., Moonen G., Laureys S. From unresponsive wakefulness to minimally conscious PLUS and functional locked-in syndromes: recent advances in our understanding of disorders of consciousness. *J. Neurol.* 2011; 258(7): 1373–84.
9. Andrews K., Murphy L., Munday R., Littlewood C. Misdiagnosis of the vegetative state: retrospective study in a rehabilitation unit. *BMJ.* 1996; 313(7048): 13–6.
10. Multi-Society Task Force on PVS. Medical Aspects of the Persistent Vegetative State. *N. Engl. J. Med.* 1994; 330(21): 1499–508.
11. Pisa F., Biasutti E., Drigo D., Barbone F. The prevalence of vegetative and minimally conscious states. *J. Head Trauma Rehabil.* 2014; 29(4): E23–30.
12. Van Erp W., Lavrijsen J., van de Laar F., Vos P., Laureys S., Koopmans R. The vegetative state/unresponsive wakefulness syndrome: a systematic review of prevalence studies. *Eur. J. Neurol.* 2014; 21(11): 1361–8.
13. Childs N., Mercer W., Childs H. Accuracy of diagnosis of persistent vegetative state. *Neurology.* 1993; 43(8): 1465.
14. Schnakers C., Vanhauzenhuysse A., Giacino J., Ventura M., Boly M., Majerus S. et al. Diagnostic accuracy of the vegetative and minimally conscious state: Clinical consensus versus standardized neurobehavioral assessment. *BMC Neurol.* 2009; 9(1): 35.
15. Teasdale G., Jennett B. Assessment of coma and impaired consciousness. *Lancet.* 1974; 304(7872): 81–4.
16. Jennett B. Assessment of outcome after severe brain damage a Practical Scale. *Lancet.* 1975; 305(7905): 480–4.
17. Giacino J., Schnakers C., Rodriguez-Moreno D., Kalmar K., Schiff N., Hirsch J. Behavioral assessment in patients with disorders of consciousness: gold standard or fool's gold? *Prog. Brain Res.* 2009; 177: 33–48.
18. Plum F., Posner J. *The Diagnosis of Stupor and Coma.* Philadelphia: Davis; 1978.
19. Posner J., Saper C., Schiff N., Plum F. *Plum and Posner's Diagnosis of Stupor and Coma.* Oxford: Oxford University Press; 2007.
20. Wijdevits E., Bamlet W., Maramattom B., Manno E., McClelland R. Validation of a new coma scale: The FOUR score. *Ann. Neurol.* 2005; 58(4): 585–93.
21. Giacino J., Kalmar K., Whyte J. The JFK Coma Recovery Scale-Revised: Measurement characteristics and diagnostic utility. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 2004; 85(12): 2020–9.
22. Chatelle C., Bodien Y., Carlowicz C., Wannez S., Charland-Verville V., Gosseries O. et al. Detection and Interpretation of Impossible and Improbable Coma Recovery Scale-Revised Scores. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 2016; 97(8): 1295–300.
23. Seel R., Sherer M., Whyte J., Katz D.I., Giacino J.T., Rosenbaum A.M. et al. Assessment Scales for Disorders of Consciousness: Evidence-Based Recommendations for Clinical Practice and Research. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 2010; 91(12): 1795–813.
24. Dobrokhotova T.A., Sharova E.V., Zaytsev O.S., Sergienko E.A. Psychiatric aspects of adaptation in traumatic brain injury patients after prolonged coma. *Voprosy neyrokhirurgii im. N.N. Burdenko.* 1992; 1: 29–32. (in Russian)
25. Andrews K. Recovery of patients after four months or more in the persistent vegetative state. *BMJ.* 1993; 306(6892): 1597–600.
26. Lammi M., Smith V., Tate R., Taylor C. The minimally conscious state and recovery potential: A follow-up study 2 to 5 years after traumatic brain injury. *Arch. Phys. Med. Rehabil.* 2005; 86(4): 746–54.
27. Gnezditskiy V.V., Piradov M.A. *Neurophysiology of Coma and Disorders of Consciousness (Analysis and Interpretation of Clinical Cases) [Neyrofiziologiya komy i narusheniya soznaniya (Analiz i interpretatsiya klinicheskikh nablyudeniyy)]*. Ivanovo: PresSto; 2015. (in Russian)
28. Ilmoniemi R., Kičić D. Methodology for Combined TMS and EEG. *Brain Topogr.* 2009; 22(4): 233–48.
29. Rosanova M., Gosseries O., Casarotto S., Boly M., Casali A.G., Bruno M.A. et al. Recovery of cortical effective connectivity and recovery of consciousness in vegetative patients. *Brain.* 2012; 135(4): 1308–20.
30. Casali A., Gosseries O., Rosanova M., Boly M., Sarasso S., Casali K.R. et al. A Theoretically Based Index of Consciousness Independent of Sensory Processing and Behavior. *Sci. Transl. Med.* 2013; 5(198): 198ra105.
31. Laureys S., Owen A., Schiff N. Brain function in coma, vegetative state, and related disorders. *Lancet Neurol.* 2004; 3(9): 537–46.
32. Perri C., Thibaut A., Heine L., Soddu A., Demertzi A., Laureys S. Measuring consciousness in coma and related states. *World J. Radiol.* 2014; 6(8): 589–97.
33. Di H., Nie Y., Hu X., Tong Y., Heine L., Wannez S. et al. Assessment of visual fixation in vegetative and minimally conscious states. *BMC Neurol.* 2014; 14(1): 147.
34. Piradov M.A. Neuroreanimatology of stroke: the state of the problem. *Vestnik Rossiyskoy akademii meditsinskikh nauk.* 2003; (12): 68–70. (in Russian)
35. Piradov M.A., Gulevskaya T.S., Gnedovskaya E.V., Lebedeva E.V., Ryabinkina Yu.V., Mоргунov V.A. et al. Syndrome of multiple organ failure in severe forms of stroke (clinic-morphological study). *Neurologicheskij zhurnal.* 2006; 11(5): 9–13. (in Russian)

Поступила 08.08.2017

Принята к печати 11.10.2017