

## Pourazowy zespół Klüvera–Bucy’ego – opis i porównanie dwóch przypadków klinicznych

### Postrauumatic Klüver–Bucy syndrome – description and comparison of two clinical cases

Stanisław Kwiatkowski, Anna Starowicz, Olga Milczarek,  
Agnieszka Kułaga

Oddział Neurochirurgii Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Krakowie  
Ordynator: dr hab. n. med. S. Kwiatkowski

#### Summary

**Aim.** Klüver-Bucy syndrome was described in the fifties of the 20th century as a group of neuropsychological symptoms, such as visual agnosia, „oral” tendency, hypermetamorphosis, changes in behaviour, hyper-sexuality (homo-, hetero-, autosexuality) and changes in dietary habits (anorexia, bulimia) that may develop in humans after bilateral damage or dysfunction of the medial temporal lobes. The cause of Klüver-Bucy syndrome may be an injury, central nervous system infection, especially herpetic, Pick disease, temporal epilepsy and paraneoplastic encephalopathy. The condition is very rare in children; its occurrence in childhood was described in a few cases only. Symptom intensity and their manifestation depend on numerous diversified factors.

**Methods.** A comparative presentation of two clinical cases of Klüver-Bucy syndrome following severe head injuries accompanied by description of computed tomography scans.

**Results.** The diagnosis of the syndrome does not require the presence of all the axial symptoms. Both patients were treated with carbamazepine. Regression of neuropsychological symptoms took a different course in each child, despite their similar brain damage.

**Conclusions.** Fully symptomatic Klüver-Bucy syndrome is very rare. The psychological status of patients with this disorder depends not only on the extent of the lesion, but also on pre-injury emotional and intellectual development and post-injury social stimulation.

*Słowa kluczowe:* zespół Klüvera–Bucy’ego, uraz czaszkowo-mózgowy  
*Key words:* Klüver-Bucy syndrome, cerebrocranial injury

#### Wstęp

W 1937 r. dwaj naukowcy – H. Klüver i P. C. Bucy – zaobserwowali u małego *Rhesus* po obustronnej resekcji płatów skroniowych specyficzne zaburzenia behawioralne. Zwierzęta nie bały się bodźców zagrażających (w tym bodźców bólowych), nie wykazywały agresji obronnej, nadmiernie reagowały na stymulację wzrokową, usiłowały jeść rzeczy niejadalne (tzw. postrzeganie przez usta) oraz kopulować z przedmiotami

(nadmierna popędlliwość seksualna) [1, 2, 3]. Terzian i Dalle [4] w 1955 roku po raz pierwszy opisali objawy zespołu Klüvera–Bucy’ego u 19-letniego pacjenta z padaczką, któremu wykonano leczniczą, obustronną lobektomię płatów skroniowych. Po zabiegu u pacjenta wystąpiły wszystkie objawy charakterystyczne dla tego zespołu, z wyjątkiem wkładania przedmiotów do ust.

Pełnoobjawowy zespół Klüvera–Bucy’ego występuje niezwykle rzadko i wynika z uszkodzenia płatów skroniowych, a także ich połączeń z ciałem migdałowatym i korą wzrokową [5, 6, 7, 8, 9]. Geschwind [10] zaliczył tę chorobę do zespołów rozłączenia, w której następuje przerwanie wzrokowej impulsacji dośrodkowej do układu limbicznego, z kolei Bear [11] mówił o zaburzeniu równowagi pomiędzy brzuszным a grzbietowym korowo-wzrokowym układem limbicznym.

W 1992 roku Le Doux [12] opisał zaburzenia w emocjonalnym rozpoznawaniu bodźców wynikające z uszkodzenia ciała migdałowatego, które bierze udział w przetwarzaniu informacji. Na skutek przerwania włókien wydzielniczych biegnących z płata skroniowego do ciała migdałowatego dochodzi do spadku poziomu dopaminy i serotoniny, jednocześnie wzrasta poziom norepinefryny w ciele migdałowatym. Prawdopodobnie właśnie te zmiany poziomu neuroprzekaźników skutkują rozwojem zespołu Klüvera–Bucy’ego [13]. Zespół ten może rozwijać się w wyniku uszkodzenia płatów skroniowych po urazie czaszkowo-mózgowym, resekcji guzów mózgu zlokalizowanych w linii przyśrodkowej czy dysfunkcji wynikającej z niedokrwienia, zapalenia mózgu (głównie opryszczkowego), encefalopatii paraneoplastycznej (zwłaszcza rak drobnokomórkowy płuca), przepukliny przeznamiotowej, a także adrenoleukodystrofii. Opisywano także przypadki tego zespołu występujące po nadmiernym wyrównaniu poziomu sodu w hiponatremii oraz po chemioterapii (interferon alfa) [5, 6, 9, 14, 15, 16].

Na zespół Klüvera–Bucy’ego składają się następujące objawy: zmiana nawyków żywieniowych w kierunku bulimii (tzw. „wilczy głód”), nadmierna pobudliwość seksualna (homo-, hetero-, autoseksualna), agnozja wzrokowa oraz tzw. postrzeganie przez usta. Pojawiają się także objawy dodatkowe, takie jak: odwrócenie stanów emocjonalnych (zanik strachu), ogólne odhamowanie z euforią, labilność emocjonalna, zanik więzi emocjonalnych z bliskimi, agresja lub obojętność. Do rozpoznania tego zespołu nie jest konieczne występowanie wszystkich objawów [3, 5, 6, 7, 9, 10, 15, 17]. O ile Zespół Klüvera–Bucy’ego jest obserwowany i dokumentowany u pacjentów dorosłych, o tyle opisy tego zespołu u dzieci należą do rzadkości [14, 15, 16, 18].

W prezentowanym artykule zostanie dokonany opis dwóch przypadków dzieci w wieku 16 lat z pourazowym zespołem Klüvera–Bucy’ego. Dzięki badaniu kontrolnemu przeprowadzonemu cztery lata po urazie możliwa stała się ocena funkcjonowania poznawczego i społecznego pacjentów, a także dokonanie porównania ich stanu neuropsychologicznego i adaptacji do sytuacji po wypadku.

## Material

### Stan neurologiczny

16-letnia dziewczynka została przyjęta do szpitala powiatowego po urazie czaszkowo-mózgowym w stanie ogólnym ciężkim. W skali GCS (Glasgow Coma Scale)

oceniona na 3 punkty, była nieprzytomna, niewydolna oddechowo i krążeniowo. Konieczne było stosowanie respiratoroterapii oraz wlewów katecholamin. W badaniu neurologicznym przy przyjęciu: bez objawów oponowych, źrenice wąskie – reaktywne, anizokoria ( $P > L$ ), w odpowiedzi na ból wyprostna reakcja kończyn. Badanie za pomocą tomografii komputerowej wykazało cechy nasilonego obrzęku mózgu z obecnością krwiaka podtwardówkowego lewego płata skroniowego i krwiaka nadtwardówkowego prawego płata skroniowego, a także stłuczenie prawej półkuli mózgu.

Chłopiec – równolatek dziewczynki, został przyjęty do szpitala w stanie ogólnym ciężkim (GCS – 3), nieprzytomny, niewydolny oddechowo, wydolny krążeniowo. W badaniu neurologicznym: bez objawów oponowych, źrenice równe, okrągłe, wąskie, światłoreaktywne, w odpowiedzi na ból obserwowano prężenia, obustronnie dodatni objaw Babińskiego.

Tomografia głowy wykazała cechy miernego obrzęku mózgu, obustronne stłuczenie płatów skroniowych i ciemieniowych, krwotok do jąder podkorowych oraz obecność wodniaka przymózgowego.

Dzieci zostały przeniesione, celem kontynuacji leczenia, na Oddział Neurochirurgii Uniwersyteckiego Szpitala Dziecięcego w Krakowie.

W trakcie hospitalizacji stan ogólny dziewczynki uległ znacznej poprawie. Odzyskała przytomność, była wydolna oddechowo i krążeniowo. W kontrolnym badaniu neurologicznym stwierdzono: afazję o charakterze mieszanym, uogólniony wzrost napięcia mięśniowego z wygórowanymi symetrycznymi odruchami głębokimi, dodatni objaw Babińskiego po stronie lewej. Dodatkowo obserwowano zaburzenia neuropsychologiczne, takie jak: postrzeganie przez usta, koprofilie, anoreksję, okresowy stupor. Dziewczynka przejawiała nadpobudliwość psychoruchową, labilność emocjonalną i społeczną oraz zaburzenia orientacji. Na podstawie powyższych objawów oraz badań obrazowych rozpoznano zespół Klüvera–Bucy’ego.

Chłopiec po 12 dniach hospitalizacji odzyskał przytomność. W przeprowadzonym badaniu neurologicznym stwierdzono porażenie połowicze prawostronne. Ponadto obserwowano objawy charakterystyczne dla zespołu Klüvera–Bucy’ego: postrzeganie przez usta, koprofilie, hiperseksualność (zwłaszcza skłonność do zachowań autoseksualnych), nadpobudliwość psychoruchową oraz labilność emocjonalną i społeczną.

Dziewczynkę leczono operacyjnie, wykonano kraniotomię lewostronną czołowo-skroniowo-ciemieniową celem ewakuacji krwiaka nadtwardówkowego i podtwardówkowego.

Chłopca leczono wyłącznie zachowawczo. Ze względu na nasilone objawy wytwórcze do leczenia włączono haloperidol. U obojga pacjentów stosowano leczenie przeciwobrzękowe, intensywną rehabilitację ruchową oraz standardową terapię zespołu Klüvera–Bucy’ego – podawano karbamazepinę w dużych dawkach (3 x 200 mg p.o.).

W dniu wypisania ze szpitala u chłopca utrzymywał się niewielki niedowład prawostronny (4/5 w skali Lovette’a), obserwowano koprofilie, skłonność do masturbacji oraz postrzegania przez usta. Dziewczynkę wypisano bez ubytkowych objawów neurologicznych; kontrowersję budziło całkowite wycofanie się organicznych zaburzeń osobowości.

Pacjenci nie zgłosili się na kontrolną wizytę w Poradni Neurochirurgicznej.

### **Metoda: kontrolne badanie neuropsychologiczne**

U obojga pacjentów po czterech latach od wypadku przeprowadzono badanie katamnesticzne nastawione na ocenę sprawności intelektualnej i poznawczej, poziomu funkcjonowania społecznego oraz adaptacji do sytuacji. Informacje o stanie psychicznym pacjentów czerpano z wyników uzyskanych za pomocą wielu metod neuropsychologicznych, z obserwacji zachowania badanych, a także z wywiadu z osobą najbliższą dla pacjenta.

Należy zaznaczyć, że w kontrolnym badaniu fizykalnym, zarówno u chłopca jak i dziewczynki, po czterech latach od wypadku, nie stwierdzono objawów uszkodzenia centralnego układu nerwowego, zaobserwowano natomiast wyraźne trudności natury neuropsychologicznej, szczególnie u badanej pacjentki.

Wywiad z matką dziewczynki: 20-letnia pacjentka ukończyła zawodową szkołę specjalną, aktualnie uczęszcza do pierwszej klasy liceum. Jak podaje matka, córka nie ma obecnie trudności z nauką, jednakże obowiązujący w szkole poziom jest bardzo niski. W ocenie matki córka jest mniej samodzielna niż rówieśniczki. Sama dojeżdża do szkoły, lecz tylko sporadycznie zostaje sama w domu, gdyż istnieje obawa nieprzewidywalnych i zagrażających jej bezpieczeństwu zachowań. Matka wspomina sytuację, kiedy po powrocie do domu zastała córkę schodzącą po rusztowaniu z drugiego piętra – jak twierdziła, zacięły się główne drzwi wejściowe. Od czasu wypadku utrzymuje się u chorej znaczna wybuchowość i agresywność. Nawet drobne problemy wyprowadzają ją z równowagi. Zdarza się jej używać przemocy fizycznej w stosunku do otoczenia, rówieśników w szkole czy młodszego rodzeństwa. Jednocześnie zmianie uległ jej charakter. Epizody wybuchów złości kontrastują z małomównością i apatią. Z relacji wynika, że dziewczyna nie lubi czytać książek, nie ogląda filmów, nie jest zainteresowana aktualnymi wydarzeniami w państwie czy na świecie. Innym problemem sygnalizowanym przez matkę jest niepohamowany apetyt i brak kontroli nad nim. Konieczne jest wprowadzanie w tym zakresie nadzoru zewnętrznego i ograniczanie dostępu do pożywienia. Zniknęło również różnicowanie na potrawy, które lubiła, a które nie. Wreszcie, według matki, chora jest w swoich wypowiedziach zbyt bezpośrednia. Sprawia wrażenie jakby nie do końca kontrolowała treść tego, co mówi, i nie zdawała sobie sprawy, że może kogoś urazić.

Ma także trudności pamięciowe i wykazuje skłonność do konfabulacji. Ma tendencję do wmawiania otoczeniu pewnych faktów czy wydarzeń, które w rzeczywistości nie miały miejsca. Nie przyjmuje do wiadomości informacji o swoich błędach ani ich nie koryguje. Matka, zapytana o relacje społeczne córki, podaje, że ma ona niewielkie grono przyjaciół i są to głównie rówieśnicy ze szkoły. Od jakiegoś czasu spotyka się także z chłopakiem będącym kolegą z jej klasy.

Dane z obserwacji zachowania pacjentki w trakcie badania neuropsychologicznego. Chora chętnie nawiązała kontakt z psychologiem, choć była raczej małomówna i wycofana. Jej wypowiedzi były skąpe treściowo. Podczas rozmowy traciła wątek. W mowie zaobserwowano wyraźną trudność w aktualizacji

danych słów, obniżoną gotowość słowną o charakterze trudności afatycznych (śladowej afazji nominacyjnej).

Wywiad z ojcem chłopca: 20-letni obecnie pacjent po wypadku zdecydował się na kontynuowanie nauki, ale w formie przysposobienia do zawodu i praktyk w warsztacie samochodowym, które ukończył w ubiegłym roku. Aktualnie jest bezrobotny i poszukuje pracy. Ma prawo jazdy i jeździ samochodem. Ojciec nie zauważa u syna żadnych trudności w zakresie pamięci czy innych procesów poznawczych. Podaje, że zdarza mu się czasem stracić równowagę emocjonalną, ale są to wyjątkowo sporadyczne momenty i nie przybierają formy, która mogłaby budzić niepokój wśród najbliższego otoczenia chorego. Według ojca syn bardzo dobrze funkcjonuje społecznie, ma kolegów, dziewczynę, poprawnie układają się jego relacje z dwójką rodzeństwa.

Dane z obserwacji zachowania pacjenta w trakcie badania neuropsychologicznego. Pacjent chętnie nawiązał kontakt z psychologiem. Zachowywał się adekwatnie. Był rozmowny. Zależało mu na osiągnięciu jak najlepszych wyników w trakcie badania. Jego wypowiedzi były mało złożone, ale logiczne.

Nie zauważa u siebie jakichkolwiek trudności w zakresie pamięci i koncentracji uwagi. Swoje funkcjonowanie intelektualne ocenia podobnie jak przed wypadkiem.

## Wyniki

W badaniu neuropsychologicznym pacjentki stwierdzono prawidłową orientację auto- i allopsychiczną. Obniżona była znacznie fluencja słowna, zarówno w kategorii semantycznej, jak i literowej. Pojawiała się silna tendencja do persewencji.

Badanie pamięci wykazało prawidłowe funkcjonowanie w zakresie pamięci krótkotrwałej wzrokowej, natomiast znacznie zaburzona była pamięć krótkotrwała słuchowa materiału powiązanego w logiczną całość. W tej próbie także pojawiły się liczne persewencje. Zaobserwowano niską trwałość śladu pamięciowego. Do swoich trudności pamięciowych chora nie miała stosunku krytycznego. Nie obserwowano zaburzeń gnoźji wzrokowej.

Dokonano oceny funkcjonowania intelektualnego chorej za pomocą Skali Inteligencji Wechslera WAIS- R. Ogólny wynik IQ wyniósł 83, co mieści się w granicach inteligencji poniżej przeciętnej. Stwierdzono istotną różnicę między skalą słowną (IQ 65) a bezsłowną (IQ 105), co wskazuje na obecność organicznego uszkodzenia centralnego systemu nerwowego. Analizując profil uzyskanych wyników, należy stwierdzić, że sprawność językowa badanej jest wyraźnie obniżona, co może być pozostałością przebytej w wyniku wypadku afazji. Chora odznacza się słabym zasobem pojęć i umiejętnością ich definiowania. Ponadto niskie wyniki uzyskała w zakresie wiedzy ogólnej, zdolności abstrahowania i rozumienia sytuacji społecznych. Relatywnie wyższe wyniki utrzymujące się na poziomie inteligencji przeciętnej badana uzyskała w testach wykonaniowych. Pacjentka odznacza się dobrą spostrzegawczością oraz zdolnością organizacji danych spostrzeżeniowych. Na przeciętnym poziomie plasuje się także jej zdolność do analizy i syntezy wzrokowej. Również na przeciętnym poziomie utrzymuje się zdolność do myślenia przyczynowo-skutkowego i antycypacji konsekwencji zdarzenia początkowego. Natomiast analizując profil wyników w skali

bezsłownej, najniższe wyniki chora uzyskała w podskali „symbole cyfr”, co wskazuje na jej trudności w uczeniu się, zwłaszcza wzrokowo-ruchowym o charakterze mimowolnym.

W badaniu neuropsychologicznym pacjenta stwierdzono prawidłową orientację auto- i allopsychiczną. Chory nie wykazywał zaburzeń koncentracji uwagi. W wykonywaniu poszczególnych prób eksperymentalnych widoczny był u niego spójny plan działania (próba seryjnego odejmowania – wykonana szybko i bezbłędnie). Nie zaobserwowano zaburzeń gnozji wzrokowej, obniżona była natomiast fluencja słowna, szczególnie w kategorii literowej. Badanie procesów mnesticznych wykazało prawidłowo funkcjonującą pamięć krótkotrwałą wzrokową. Nieco słabsze wyniki chory uzyskał w zakresie pamięci krótkotrwałej słuchowej werbalnej materiału powiązanego w logiczną całość, co wskazuje na obniżoną trwałość śladu pamięciowego.

Przeprowadzono badanie funkcjonowania intelektualnego chorego za pomocą Skali Inteligencji Wechslera WAIS- R. Chory uzyskał wynik ogólny IQ 84, co odpowiada normie dla inteligencji poniżej przeciętnej. Nie zaobserwowano istotnej różnicy pomiędzy skalą słowną (IQ 84) a skalą bezsłowną (IQ 85), choć profil uzyskanych wyników cechuje się znaczną dysharmonią. Najniższe wyniki badany uzyskał w podskalach: „wiadomości”, „słownik”, „podobieństwa”, „symbole cyfr”, co świadczy o niskim poziomie ogólnej wiedzy, zasobu i zdolności definiowania pojęć, myślenia abstrakcyjnego oraz zdolności uczenia się wzrokowo- ruchowego. Poniżej przeciętnej utrzymuje się u badanego rozumienie sytuacji społecznych i tzw. inteligencja społeczna, natomiast zdolność operacji arytmetycznych, spostrzegawczość, zdolność analizy i syntezy wzrokowej oraz myślenie przyczynowo-skutkowe pozostają na poziomie przeciętnym. Choć uszkodzenie organiczne obejmowało u badanego płaty skroniowe, nie stwierdzono w badaniu trudności w zakresie pamięci bezpośredniej słuchowo-werbalnej. Należy jednak zaznaczyć, że w porównaniu z wynikami uzyskanymi zaraz po wypadku w Skali Inteligencji Wechslera z 2004 roku (IQ ogólne 67, skala słowna IQ 79, skala bezsłowna IQ 61) zaobserwowano poprawę w zakresie funkcjonowania intelektualnego pacjenta.

### Omówienie wyników

Po czterech latach od wypadku nadal utrzymują się u chorej pewne cechy zespołu Klüvera–Bucy’ego. Są to: hiperoralność i zmiana w zwyczajach żywieniowych, stopień emocjonalne na zmianę z pewną wybuchowością i impulsywnością, a także tendencją do reagowania fizyczną agresją, osłabiony krytycyzm w zachowaniu i rozmawianiu.

Wywiad z matką nie potwierdza obecności hiperseksualności, ale należy zdać sobie sprawę z faktu, że matka mogła nie podać pewnych intymnych informacji o zachowaniu o charakterze seksualnym swojego dziecka. Szczegółowe badanie neuropsychologiczne ujawniło dodatkowe trudności w funkcjonowaniu poznawczym chorej, takie jak istotne zaburzenie zainteresowań, trudności pamięciowe (do których pacjentka ma stosunek bezkrytyczny), zaburzenie pamięci słuchowej werbalnej związane z uszkodzeniem okolic skroniowych mózgu, utrzymujące się śladowe trudności afatyczne o charak-



terze afazji nominacyjnej, obniżenie fluencji słownej i elastyczności myślenia oraz płynności wypowiedzi.

W badaniu katamnesticznym po czterech latach stwierdzono u pacjenta wycofanie się większości objawów charakterystycznych dla zespołu Klüvera–Bucy’ego. Nie obserwowano hiperoralności, hiperseksualności, agnozji wzrokowej, nadmiernej impulsywności czy też zmian zwyczajów żywieniowych. Stwierdza się natomiast istotne obniżenie sprawności intelektualnej – IQ poniżej przeciętnej, obniżenie fluencji słownej, zaburzenia pamięci krótkotrwałej słuchowej materiału powiązanego w logiczną całość. Utrzymuje się tendencja do myślenia na poziomie konkretności oraz obniżona zdolność uczenia się wzrokowo-ruchowego.

Zaznaczyć należy, że powyższe trudności poznawcze są na tyle śladowe, że nie utrudniają pacjentowi efektywnego funkcjonowania, zarówno zawodowego, jak i społecznego. Można podsumować, że badanemu udało się skutecznie zaadaptować do sytuacji po wypadku.

### Wnioski

Zespół Klüvera–Bucy’ego jest chorobą neuropsychiatryczną, w której intensywność ubytków neurologicznych nie koresponduje z zaburzeniami osobowości.

Często konsekwencje urazu głowy i objawy tego zespołu nie są obserwowalne na pierwszy rzut oka, jednak – przy dokładniejszym badaniu neuropsychologicznym i bliższym kontakcie z pacjentem – trudności osobowościowe wysuwają się na pierwszy plan. Znajdują one swoje odbicie w codziennym funkcjonowaniu pacjenta, skutkując niedostosowaniem społecznym, brakiem samodzielności i potrzebą opieki.

Analizując uzyskane kontrolne wyniki badania neuropsychologicznego u dwójki badanych osób, można stwierdzić między nimi istotną różnicę w obecnym poziomie funkcjonowania i sprawności intelektualnej na korzyść badanego pacjenta. Różnica ta wydaje się o tyle ciekawa, że istnieje zbieżność w wieku osób badanych, lokalizacji i rozległości uszkodzenia mózgowego. Należałoby się zastanowić nad możliwą przyczyną zaistnienia owej różnicy. Być może leży ona w uwarunkowaniach środowiskowych i ma związek ze stymulacją procesów poznawczych przez najbliższe otoczenie. Dziewczyna pochodzi z rodziny wielodzietnej (6 dzieci). Prawdopodobnie w mniejszym stopniu skoncentrowana była na niej uwaga najbliższego otoczenia (ciekawą jest to, że matka w trakcie wywiadu nie potrafiła podać, jakie córka zażywa leki, twierdząc, że nie pamięta). Dziewczyna po wypadku umieszczona została w szkole specjalnej, gdzie, jak sama matka podaje, poziom jest wyjątkowo niski i być może nie stawiane były przed nią wystarczające wymagania, które mogłyby stymulować jej funkcjonowanie poznawcze.

Chłopak natomiast od razu podjął naukę praktycznego zawodu. Przebywał w środowisku osób zdrowych, co mogło pozytywnie wpłynąć na jego przystosowanie do życia i funkcjonowanie intelektualne.

Wreszcie, zastanawiające jest to, że żadna z osób badanych nie korzystała z pomocy neuropsychologa w związku z zaistniałymi po urazie negatywnymi konsekwencjami natury psychologicznej. W przypadku tego typu pacjentów wysoce wskazane

jest wczesne wdrażanie specjalistycznej pomocy terapeutycznej ukierunkowanej na rehabilitację wybranych procesów poznawczych oraz modyfikację patologicznych, chorobowych zachowań.

### Посттравматический синдром. Клувер-Буси. Описание и сравнение двух клинических наблюдений

#### Содержание

**Задание.** Синдром Клувер-Буси впервые был описан в пятидесятых годах XX столетия у пациентов после двухсторонней деструкции височных долей и включает в себя комплекс нейропсихологических симптомов. К ним относятся такие как нарушения сексуального влечения, изменения аппетита (булимия и анорексия), гипероральность, эмоциональные нарушения, общая развязность вместе с эйфорией, зрительная агнозия и т.н. наблюдения губами. Причиной синдрома Клувер-Буси могут быть травма, инфекция центральной нервной системы, особенно герпетическая, болезнь Пика, височная эпилепсия, а также паранеопластичный синдром. Большинство научных сообщений, относящихся к описываемому синдрому, относится к взрослым пациентам, тогда как у детей очень редко. Интенсивность и манифестация болезни очень различны и зависят от многих факторов.

**Метод.** Представлено два клинические наблюдения детей с синдромом Клувер-Буси после дорожного происшествия с тяжелой черепно-мозговой травмой, дополненных описанием компьютерной томографии.

**Результаты.** Для диагностики синдрома нет необходимости в полной картине клинической манифестации. Пациенты были лечены большими дозами карбамазепина. Регресс нейропсихологических симптомов был различным у обоих пациентов, несмотря на сходное повреждение центральной нервной системы. Проведен анализ неврологического состояния, а также оценка нейропсихологического статуса двух пациентов непосредственно после травмы. После четырех лет проведено катamnестическое исследование детей со времени перенесенной травмы.

**Выводы.** Синдром Клувер-Буси появляется очень редко. Нейропсихологические симптомы не зависят только от размеров органического повреждения мозга, а интеллектуального и эмоционального состояния пред травмой и общественной стимуляции после травмы.

### Posttraumatisches Klüver-Bucy-Syndrom – Fallbeschreibung und Vergleich von zwei klinischen Fällen

#### Zusammenfassung

**Ziel.** Das Klüver – Bucy - Syndrom wurde das erste Mal in den fünfziger Jahren des 20. Jahrhunderts bei Patienten nach der bilateralen Temporallappen - Läsion beschrieben und bildet eine Gruppe von neuropsychologischen Symptomen, solche wie Störungen des Geschlechtstriebes, Veränderungen der Essgewohnheiten (Bulimie und Anorexia), Hyperoralität, emotionale Störungen, allgemeine Zähmheit mit Euphorie, optische Agnosie und sogenannte Erkundung mit dem Mund. Die Ursachen des Klüver – Bucy – Syndroms sind: Verletzung, Infektion des ZNS, insbesondere herpetische, Pick – Krankheit, Epilepsie und das paraneoplastische Syndrom. Die meisten wissenschaftlichen Meldungen zum Klüver – Bucy – Syndrom betreffen die erwachsenen Patienten, bei den Kindern dagegen bildet es eine Seltenheit. Die Intensität und Manifestation der Krankheit sind unterschiedlich und hängen von vielen Faktoren ab.

**Methode.** Der beschriebene Artikel spricht von zwei klinischen Fällen der Kinder mit dem Klüver – Bucy – Syndrom, nach einem Verkehrsunfall mit schwerer Verletzung und mit der Beschreibung der Veränderungen in der CT-Untersuchung.

**Ergebnisse.** Zur Diagnosestellung ist die klinische Manifestation aller Symptome nicht notwendig. Die Patienten wurden mit hohen Dosis von Carbamazepin behandelt. Die Regression



der neuropsychologischen Symptome war bei beiden Patienten unterschiedlich, obwohl die beiden Verletzungen im ZNS ähnlich waren. Sowohl der neurologische Zustand als auch die neuropsychologischen Funktionen wurden bei beiden Patienten nach dem Trauma analysiert. Es wurde eine katamnestiche Untersuchung vier Jahre nach dem Trauma durchgeführt.

**Schlussfolgerungen.** Das Klüver – Bucy – Syndrom tritt sehr selten auf. Die neuropsychologischen Symptome hängen nicht nur von der Größe der organischen Hirnverletzung ab, sondern auch vom intellektuellen und emotionellen Zustand vor dem Trauma und von der sozialen Stimulation nach dem Trauma.

### Le syndrome post-traumatique de Klüver – Bucy : description et comparaison de deux cas

#### Résumé

**Objectif.** Le syndrome de Klüver – Bucy est décrit pour la première fois pendant les années 50 du XXème siècle. Il est observé chez les patients après la destruction de deux lobes temporaux ; il se compose des symptômes neuropsychologiques tels que : troubles de la sexualité, troubles d’habitude alimentaire (boulimie, anorexie), hyperoralité, troubles émotionnels, euphorie, agnosie visuelle. Ce syndrome est causé par : traumatisme, infection du central système nerveux, surtout herpétique, maladie de Pick, épilepsie temporale et encéphalopathie paranéoplasique. Il est décrit surtout chez les personnes adultes ; chez les enfants il est rare. Son intensité et ses manifestations sont divers et dépendent de plusieurs facteurs.

**Méthode.** Les auteurs décrivent deux cas des enfants avec ce syndrome après le traumatisme grave décrit par la tomodesitométrie (TDM).

**Résultats.** Ce syndrome n’exige pas la présence de tous les symptômes axiaux pour le diagnostic. Les patients sont traités de grandes doses de carbamazépine. La régression des symptômes neuropsychologiques diffère chez ces deux patients bien que leur traumatisme reste semblable. On analyse l’état neurologique des patients ainsi que leur fonctionnement neuropsychologique juste après le trauma et aussi 4 ans après.

**Conclusions.** Le syndrome de Klüver – Bucy est vraiment rare. Les symptômes neuropsychologiques ne dépendent seulement de la gravité du trauma (lésion de la cervelle) mais aussi de l’état intellectuel et émotionnel d’avant ce trauma et de la stimulation sociale après.

#### Piśmiennictwo

1. Herzyk A, Borkowska A. *Neuropsychologia emocji*. Lublin: Wyd. UMCS; 1999.
2. Herzyk A, Kaździelowy D. *Zaburzenia w funkcjonowaniu człowieka z perspektywy neuropsychologii klinicznej*. Lublin: Wyd. UMCS; 1996.
3. Klüver H, Bucy PC. *An analysis of certain effercts of bilateral temporal lobectomy in the rhesus monkey, with special reference to psychic blindness*. J. Psychol. 1938.
4. Terzian H, Dalle GO. *Syndrome of Klüver and Bucy reproduced in man by bilateral removal of temporal lobes*. Neurol. 1955; 5: 373–380.
5. Gościński I, Kwiatkowi S. *The Klüver–Bucy syndrome*. Acta Neurochir. 1997; 139: 303–306.
6. Masuhr KF, Neumann M. *Neurologie*. München: Urban & Fischer; 2004.
7. Klüver H, Bucy PC. *Preliminary analysis of functions of the temporal lobes in monkeys*. Arch. Neurol. Psychiatry 1939; 42: 979–1000.
8. Bochenek A, Reicher M. *Anatomia człowieka*. Warszawa: PZWL; 1998.
9. Poeck K. *Klüver–Bucy syndrome*. W: Vinken PJ, Bruyn GW. *The handbook of clinical neurology*. Nowy Jork: Elsevier; 1969, s. 237–294.
10. Geschwind N. *Disconnection syndromem in animals and man*. Brain 1965; 88: 237–294.
11. Bear DM. *Hemispheric specialization and the neurology of emotion*. Arch. Neurol. 1983; 40: 195–202.

12. Le Doux JE. *Brain mechanisms of emotion and emotional learning*. Curr. Opin. Neurobiol. 1992; 2: 191–197.
13. Hayman LA. *Klüver–Bucy syndrome after bilateral selective damage of amygdala and its cortical connections*. J. Neuropsychiatry 1988; 10: 354–358.
14. Unal E i in. *Klüver–Bucy syndrome in a boy with non-Hodgkin lymphoma*. Pediatr. Hematol. Oncol. 2007; 24: 149–152.
15. Janszky J i in. *Hyperorality in epileptic seizures: periictal incomplete Klüver–Bucy syndrome*. Epilepsia 2005; 46: 1235–1240.
16. Jha S, Patel R. *Klüver–Bucy syndrome – an experience with six cases*. Neurol. India 2004; 52: 369–371.
17. Kaplan HI, Sadock BJ. *Clinical psychiatry*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1995.
18. Salim A i in. *Klüver–Bucy syndrome as a result of minor head trauma*. South Med. J. 2002; 95: 929–931.

Adres: Olga Milczarek  
Uniwersytecki Szpital Dziecięcy  
30–663 Kraków, ul. Wielicka 265

Otrzymano: 20.10.2008  
Zrecenzowano: 01.02.2010  
Otrzymano po poprawie: 17.02.2010  
Przyjęto do druku: 5.04.2010