

Jolanta Panasiuk

Zespół zamknięcia w diagnozie i terapii logopedycznej

Logopedia Silesiana 3, 95-114

2014

Artykuł został opracowany do udostępnienia w internecie przez Muzeum Historii Polski w ramach prac podejmowanych na rzecz zapewnienia otwartego, powszechnego i trwałego dostępu do polskiego dorobku naukowego i kulturalnego. Artykuł jest umieszczony w kolekcji cyfrowej bazhum.muzhp.pl, gromadzącej zawartość polskich czasopism humanistycznych i społecznych.

Tekst jest udostępniony do wykorzystania w ramach dozwolonego użytku.

JOLANTA PANASIUK

Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej w Lublinie

Zespół zamknięcia w diagnozie i terapii logopedycznej

ABSTRACT: The locked-in syndrome is a neurological condition that arises through different pathomechanisms resulting in damage to deep brain structures. The damage affects corticobulbar and corticospinal tracts, thereby causing the patient's complete physical disability, with retained consciousness and full cognitive capability. Anarthria-type speech disorders occurring in patients with the locked-in syndrome require the use of alternative communication techniques in order to restore their ability to communicate with the world around them. The impossibility of interaction with the patient causes considerable diagnostic and therapeutic difficulties to neuro-speech therapists. Standards of speech-therapy management in locked-in syndrome cases and criteria for differentiating it from other syndromes have not yet been developed. There is an increasingly frequent need to rehabilitate patients with the locked-in syndrome, which has been caused by both improved standards of clinical treatment and the spread of knowledge about the syndrome itself and about the life situation of patients affected by it.

KEY WORDS: brain damage, coma, locked-in syndrome, vegetative condition, anarthria, alternative communication

Wprowadzenie

Zespół zamknięcia (ang. *locked-in syndrome* – LIS), nazywany też śpiączką rzekomą lub jasną, a czasem metaforycznie – jak w języku francuskim – *maladie de l'immuré vivat* „chorobą zamurowanego żywcem”, jest schorzeniem neurologicznym, które – choć opisane po raz pierwszy w naukach medycznych już blisko pół wieku temu, w 1966 roku¹ – wciąż nie doczekało się standardów diagnostyczno-terapeutycznych. Dylematy klinicystów dotyczą procedur jego rozpoznawania

¹ F. PLUM, J.B. POSNER: *The diagnosis of stupor and coma*. Philadelphia, Pennsylvania, USA F.A. Davis Co. 1966.

i sposobów postępowania wobec pacjentów nim dotkniętych². Trudność w nawiązaniu interakcji z chorymi pozostającymi w zespole zamknięcia nastęrcza też neurologopedom niemałych trudności, tymczasem potrzeba rehabilitacji osób z tym schorzeniem staje się coraz częstsza. Wynika to zarówno z poprawy standardów leczenia klinicznego osób z uszkodzeniami neurologicznymi, jak i z rozpowszechnieniem wiedzy o samym zespole oraz o sytuacji osób nim dotkniętych.

W świadomości społecznej zespół zamknięcia zaistniał wraz z rozpowszechnieniem się książki *Le scaphandre et le papillon*, tłumaczonej z francuskiego na przeszło dwadzieścia języków. Książkę tę napisał, a właściwie mozolnie podyktował litera po literze, cierpiący na zespół *locked-in* Jean-Dominique Bauby³ – mężczyzna, który w wieku 43 lat został sparaliżowany w wyniku przebytego udaru mózgu. Paraliż objął całe jego ciało z wyjątkiem lewego oka⁴. Na podstawie jego książki powstał scenariusz napisany przez Ronalda Harwooda do filmu *Motyl i skafander* w reżyserii Juliana Schnabela.

W literaturze zespół zamknięcia opisany był już wcześniej – w powieści *Hrabia Monte Cristo* Aleksandra Dumasa, ojca. Autor przedstawił postać mężczyzny (*Monsieur Noirtier de Villefort*) jako „trupa z oczami żyjących”. Bohater ten komunikował się ze światem, mrugając jedynie powiekami. W tym stanie żył przez kilka lat⁵.

² Klinicyści już dawno zaobserwowali, że pewna część pacjentów w tzw. „stanie wegetatywnym” nie jest pozbawiona świadomości, lecz z powodu całkowitego paraliżu ciała nie jest w stanie jej zmanifestować. Spostrzeżenia lekarzy obiektywizować dziś mogą badania instrumentalne, np. czynnościowy rezonans magnetyczny (fMRI). W sytuacji, gdy pacjent proszony jest o to, by wyobraził sobie określone czynności, pobudzają się odmienne rejony kory mózgowej. Przykładowo, jeśli wyobraża sobie grę w tenisa, to wówczas uaktywniają się struktury dodatkowego pola ruchowego, jeśli zaś wyobraża sobie chodzenie po domu – włącza się zakręt przyhipokampowy). Badania kilkudziesięciu osób uważanych za pozbawione świadomości wykazały, że w kilku przypadkach udało się z nimi nawiązać kontakt, co ujawniły wyniki neuroobrazowania funkcjonalnego. Jedną z pacjentek, Kate Bainbridge, wskutek tego odkrycia została poddana intensywnej rehabilitacji, dzięki czemu – poza tym, że porusza się na wózku – odzyskała sprawność. „Boję się pomyśleć, co by się stało, gdyby nie zeskanowano mi mózgu. To było jak magia – zostałam odnaleziona” – powiedziała później.

³ J.-D. BAUBY: *Skafander i motyl*. Przeł. K. RUTKOWSKI. Gdańsk, Wydawnictwo Słowo-Obraz-Terytoria 2008. Zamieszczona na okładce książki informacja o jej autorze: „Był estetą i kochał życie. Ale życie nie wzięło tego w rachubę. Jak w skafandrze zamknęło go w jego własnym ciele. Wylew krwi do mózgu zaskoczył go w chwili, gdy wypróbował nowy model BMW, jechał na spotkanie z nową towarzyszką życia. Był 8 grudnia 1995 roku. Świadomość odzyskał w styczniu. Ale była to świadomość zamurowana jak w więzieniu, w znieruchomiałym ciele, nad którym nie miał żadnej kontroli. Widział, słyszał, nie stracił powonienia – ale stracił swoje ciało. Nie mógł nawet przełykać pokarmów ani oddychać bez pomocy aparatury medycznej, a jedynym zewnętrznym wyrazem obecnego w ciele życia była mrugająca jak motyl lewa powieka i nieznaczne poruszenie głową. Skafander i motyl. W takim stanie napisał tę książkę Jean-Dominique Bauby. Urodził się w 1952 roku. Był dziennikarzem, redaktorem naczelnym »Elle«. Zmarł 9. marca 1997 roku, trzy dni przed ukazaniem się »Skafandra i motyla«”.

⁴ D. DUDZIŃSKI: *The diving bell meets the butterfly: identity lost and remembered*. „Theoretical Medicine and Bioethics” 2001, Vol. 22 (1), s. 33–46.

⁵ A. DUMAS: *Hrabia Monte Christo*. Warszawa, Prószyński i Spółka 2002.

Patomechanizm

Zespół zamknięcia powstaje w wyniku działania zróżnicowanych patomechanizmów w obrębie głębokich struktur mózgu. Najczęstszą przyczyną (84%) są schorzenia układu naczyniowego⁶, doprowadzające do wynaczynienia krwi (krwotok może wynikać z anomalii anatomicznych w obrębie koła tętniczego⁷) lub udaru niedokrwiennego na skutek zmian miażdżycowych w naczyniach układu kręgowo-podstawnego (z zamknięciem tętnicy podstawnej lub jej gałęzi – tętnicy dolnej przedniej mózdzku, tętnic poprzecznych mostu i tętnicy mózdzkowej górnej)⁸. Drugim istotnym czynnikiem są masywne urazy mechaniczne okolicy potylicznej i górnego odcinka kręgosłupa szyjnego⁹ (13,6%), a także ingerencje manualne na wysokości odcinka szyjnego kręgosłupa¹⁰.

Zespół *locked-in* może też być skutkiem guza pnia mózgu¹¹, urazu struktur mózgowia¹², krwotoku podpajęczynówkowego, zapalenia mózgu¹³, ropnia mostu, zniszczenia komórek nerwowych w wyniku zwyrodnienia osłonek mielinowych (mielinoza) w środkowej części mostu¹⁴ czy innych chorób neurodegeneracyjnych, np. stwardnienia zanikowego bocznego (*Amyotrophic Lateral Sclerosis* – ALS)¹⁵,

⁶ J.R. PATTERSON, M. GRABOIS: *Locked-in syndrome: a review of 139 cases*. „Stroke” 1986, Vol. 4, s. 758–764.

⁷ K. FUJIYAMA, M. MOTOMURA, S. SHIRABE et al.: *Locked in syndrome and abnormal orientation of the right vertebral artery in a young man*. „Internal Medicine” 1994, Vol. 33 (8), s. 476–480; M. FARAGE FILHO, M.D. GOMES: *Locked in syndrome. Report of a case review of the literature*. „Arquivos de Neuro-Psiquiatria” 1982, Vol. 40 (3), s. 296–300.

⁸ J.D. FIX: *Neuroanatomia*. Wyd. polskie pod red. J. MORYSIA. Wrocław, Wydawnictwo Medyczne Urban & Partner 1997, s. 232–235.

⁹ H. IIDA, N. KAWANO, M. ENDO et al.: *Blunt injury of the vertebral artery: report of three cases*. „No Shinkei Geka” 1989, Vol. 17 (11), s. 1951–1956; J. LEON-CARRION, P. VAN EECKHOUT, M. DEL R. DOPMINIQUEZ-MORALES et al.: *The locked in syndrome: a syndrome for a therapy*. „Brain Injury” 2002, Vol. 16 (7), s. 571–582.

¹⁰ A. HUFNAGEL, A. HAMMERS, P.W. SCHONLE et al.: *Stroke following chiropractic manipulation of the cervical spine*. „Neurology” 1999, Vol. 246 (8), s. 683–688.

¹¹ S. INCI, T. OZGEN: *Locked in syndrome due to metastatic Ponto medullary tumor – case report*. „Neurologia Medico-Chirurgica” 2003, Vol. 43, s. 497–500.

¹² V. GOLUBOVIC, D. MUHVIC, S. GOLUBOVIC: *Posttraumatic locked-in syndrome with an unusual three day delay in the appearance*. „Collegium Antropologicum” 2004, Vol. 28, s. 923–926; L.F. FITZGERALD, R.K. SIMPSON, T. TRASK: *Locked-in syndrome resulting from cervical spine-gunshot wound*. „Journal Trauma” 1997, Vol. 42, s. 147–149.

¹³ R.T. KATZ, A.J. HAIG, B.B. CLARK, J.R. DI PAOLA: *Long-term survival, prognosis, and life-care planning for 29 patients with chronic locked-in syndrome*. „Archives of Physical Medicine and Rehabilitation” 1992, Vol. 73, s. 403–408.

¹⁴ J.D. FIX: *Neuroanatomia...*

¹⁵ B. KOTCHOUBEY, S. LANG, S. WINTER et al.: *Cognitive processing in completely paralyzed patients with amyotrophic lateral sclerosis*. „European Journal of Neurology” 2003, Vol. 10, s. 551–558;

w przebiegu których następuje zanik neuronów ruchowych¹⁶. Zespół zamknięcia może również wystąpić w związku z przedawkowaniem leków o działaniu neurotoksycznym, reakcją na szczepionkę czy zaburzeniami metabolicznymi, np. hipoglikemią, hipernatremią itp.¹⁷

Początek choroby wiąże się najczęściej z wystąpieniem nagłych objawów neurologicznych. W relacji młodego dwudziestosześcioletniego mężczyzny wyglądały one następująco:

Moja historia rozpoczyna się w nocy z 25 na 26 stycznia 2007 około 0:00 w domu. Siedząc przed komputerem, słyszę narastający gwizd w uszach. Aż gwizd wypełnił całą mą głowę. Siedząc na obrotowym fotelu, przewróciłem się razem z nim na podłogę. Straciłem równowagę. Przeszło mi przez głowę, że nie wiem, gdzie jest podłoga, gdzie sufit. Rzuciłem się na podłogę, świat wirował. I tak dobre kilka minut. Aż zegarek z ręki leżał kilka metrów dalej. Jak? Był zapięty! Byłem sam w domu. Leżę, próbuję wstać, nic. Jakbym był dobrze pijany. Nagle telefon, dzwoni długo, potem znowu i znowu. Próbuję sięgnąć go, bo jest na biurku. Zwalam go w końcu, w rezultacie telefon się odebrał. Teraz chwycić słuchawkę. Nie mogę, wypada mi z ręki. W końcu się udaje. To moja już była dziewczyna. Coś mówię, ale niezrozumiale, bełkoczę. Ona myśli, że jestem pijany. Udaje się powiedzieć, że jest źle, przyjeżdż. Na czworaka idę do przedpokoju przekręcić zamek, by weszła. Wracam, ubieram się jakoś i wążę na łóżko, kładę się i zamykam oczy, i czekam na pomoc. W szpitalu po kilku dniach wracam pomału do zdrowia. Załatwiam się w ubikacji, oczywiście drogę z łóżka pokonuję na wózku. Ale rozmawiam przez telefon i ogólnie jest coraz lepiej. Nagle spada mi ciśnienie, podają coś na podbicie. Może to był błąd, może zbieg okoliczności. Ujawnia się zespół zamknięcia. Już resztę znam z opowieści. Już jestem nieprzytomny – śpię. Jawa się zlewa ze snem. [...] Kilka dni potem budzę się¹⁸.

Objawy zespołu *locked-in* wynikają z uszkodzenia brzusznej części mostu, nie obejmującego jednak okolicy grzbietowej nakrywki, mogą też wiązać się z uszkodzeniami w obrębie śródmózgowia¹⁹. W tym wypadku zniszczone są struktury anatomiczne, które odpowiadają za przenoszenie z mózgu do nerwów sygnałów aktywujących czynności motoryczne, w tym również językowe sprawności realizacyjne. Uszkodzenie obejmuje drogi korowo-opuszkowe i korowo-rdzeniowe, powodując porażenie wszystkich kończyn (tetraplegię) oraz porażenie dolnych

H. HAYASHI, S. KATO: *Total manifestations of amyotrophic lateral sclerosis. ALS in the totally locked-in state.* „Journal of the Neurological Sciences” 1989, Vol. 93, s. 19–35.

¹⁶ P.R. KENNEDY, R.A. BAKAY: *Restoration of neural output from a paralyzed patient by a direct brain connection.* „Neuroreport” 1998, Vol. 9, s. 1707–1711.

¹⁷ D.P. MIKHAILIDIS, R.A. HUTTON, P. DANDONA: „*Locked in*” syndrome following prolonged hypoglycemia. „Diabetes Care” 1985, Vol. 8, s. 414.

¹⁸ Strona internetowa G. IGNATOWICZA: www.špoch.org.pl.Mojahistoria [data dostępu: 2.07.2013].

¹⁹ L.G. CHIA: *Locked-in syndrome with bilateral ventral midbrain infarcts.* „Neurology” 1991, Vol. 41, s. 445–446.

nerwów czaszkowych²⁰. Pacjent nie jest w stanie kontrolować swojego ciała, choć zachowuje pełną świadomość tego, co się z nim dzieje:

Dowiaduję się, że miałem udar niedokrwienny pnia mózgu i mózdzku, przez zator w tętnicy podstawnej w mózgu. Efektem jest zespół zamknięcia. Nie mogę mówić, ruszać się, nic. Nie mogę przekręcić głowy. Siedzają na łóżku – nic, puszcza mnie – lecę, puszcza głowę – opadnie bezwiednie²¹.

Objawy

Ze względu na to, że w zespole zamknięcia uszkodzenie nie obejmuje nerwowych szlaków wstępujących, a jedynie szlaki wyjściowe z pnia mózgu²², pacjent, zachowując pełną orientację w miejscu, czasie i własnej sytuacji, słysząc, widząc i czując, nie jest w stanie wykonać żadnego ruchu, pozostaje sparaliżowany. Ze względu na występowanie pewnych różnic w obrazie tego schorzenia u poszczególnych pacjentów opisano trzy warianty zespołu *locked-in*²³.

W klasycznej postaci zespołu zamknięcia pacjenci są przytomni, świadomi, pozostają w bezruchu, ale mogą poruszać gałkami ocznymi w płaszczyźnie pionowej i powieką oka²⁴. W niekompletnym subtypie zespołu zachowane są resztki ruchów dowolnych i chory może, oprócz ruchu powiek i gałek ocznych, poruszać inną częścią ciała, na przykład palcem dłoni. Trzeci wariant to zespół totalnego zamknięcia, w którym pacjenci są całkowicie unieruchomieni.

W świadomości młodego mężczyzny z zespołem *locked-in* po udarze niedokrwiennym z powodu zamknięcia przepływu w tętnicy podstawnej mózgu i ujawnionymi w badaniach neuroobrazowych „rozległymi zmianami poudarowymi w moście, konarach i górnych częściach półkul mózdzku”²⁵ utrwalił się następujący obraz jego stanu:

²⁰ A. PRUSIŃSKI: *Neurologia praktyczna*. Warszawa, Wydawnictwo Lekarskie PZWL 2011.

²¹ Strona internetowa G. IGNATOWICZA: www.spioch.org.pl/Mojahistoria [data dostępu: 2.07.2013].

²² K. SZYROCKA-SZWED, A. WAJGT, M. DUDZIC: *Zespół zamknięcia – opis przypadku*. „Udar Mózgu” 2003, T. 5, s. 13–16; S. MICHALAK, W. SOLSKI: *Analiza danych literaturowych dotyczących rehabilitacji chorych w stanie wegetatywnym*. „Neuroskop” 2009, T. 2, s. 148–159.

²³ G. BAUER, F. GERSTENBRAND, E. RUMPL: *Varieties of the locked-in syndrome*. „Journal of Neurology” 1979, Vol. 221, s. 77–91.

²⁴ H. IIDA, N. KAWANO, M. ENDO et al.: *Blunt injury of the vertebral artery: report of three cases...*, s. 1951–1956; J. LEON-CARRION, P. VAN EECKHOUT, M. DEL R. DOPMINIQUEZ-MORALES et al.: *The locked in syndrome: a syndrome for a therapy...*, s. 571–582.

²⁵ Na stronie internetowej www.spioch.org.pl/Mojahistoria [data dostępu: 2.07.2013] G. Ignatowicz zamieścił oryginalną i pełną dokumentację kliniczną swojego schorzenia wraz z rozpoznaniem neurologicznym i wynikami badań neuroobrazowych.

Opiszę z grubsza, jak to wygląda od „środka”. No cóż, budzę się ze śpiączki i nie wiem, gdzie jestem, jaką mamy datę, jaki dzień tygodnia, no nic. Myślę, kojarzę, no wszystko po „staremu”. Nie mam kłopotów z pamięcią, słuchem. Ze wzrokiem trochę, tzn. generalnie to widzę wszystko, ale nie mogę skupić wzroku w konkretnym miejscu, jest trochę rozlatany. Ale po ok. miesiącu już jest ok., wraca do normy. Czego nie rozumiem po obudzeniu, to dlaczego nie mówię i dlaczego nie mogę ruszać rękoma, nogami ani głową. Mrugam tylko oczami i ruszam gałkami. Nieświadomy myślę, że to działanie leków itp., że lada godzina to „puści” i wstanę i pójdę do domu. Ludzie się przewijają, patrzą, coś mówią, odwiedza rodzina z minami pogrzebowymi. Mijają dni i stan się nie zmienia. Ranki zaczynają się od mycia przez salowe, zmiany pieluchy. Przerzucanie mego bezwładnego ciała na boki, odwiedziny, samotne wieczory. W ciągu dnia przychodzą rehabilitanci. I w kółko, dzień w dzień to samo. Stan się nie zmienia²⁶.

Sytuacja życiowa chorego

Zespół zamknięcia sprawia, że chory jest całkowicie niesprawny fizycznie, lecz ma zachowaną świadomość, możliwości poznawcze i krytycyzm²⁷. W tej sytuacji człowiek czuje się bezradny, sfrustrowany, traci nadzieję na wyleczenie, nie podejmuje współpracy z terapeutą, popada w depresję. Przy tym wszystkim nie może wyrazić tego, co czuje. Stres osoby, która bezpowrotnie utraciła sprawczość we wszelkich aspektach życia, wpływa negatywnie na dalsze etapy choroby. Sytuację życiową uwięzionych we własnym ciele określają trzy grupy czynników: fizyczne i wynikające z nich czynniki psychiczne oraz społeczne.

TABELA 1. Czynniki determinujące sytuację życiową chorego z zespołem zamknięcia

Rodzaj czynnika	Wpływ na stan chorego
1	2
Fizyczne	<ul style="list-style-type: none"> ▪ zmiana wyglądu (zmniejszona masa mięśniowa, utrata napięcia mięśni); ▪ konieczność korzystania z sondy donosowej lub dojelitowej; ▪ konieczność zaopatrzenia w rurkę tracheotomijną, czasem konieczność podłączenia do respiratora; ▪ zależność od leków i zabiegów leczniczych; ▪ ból i dyskomfort fizyczny; ▪ wzmożona męczliwość; ▪ brak jakiegokolwiek aktywności fizycznej.

²⁶ Ibidem.

²⁷ M. PAŁCHALSKA, K. MARKIEWICZ, L. BULIŃSKI et al.: *The strategic approach to the rehabilitation of patients with „locked In syndrome”*. „Acta Neuropsychologica” 2008, Vol. 6 (1), s. 43–60.

cd. tab. 1

1	2
Psychiczne, wynikające ze stanu fizycznego	<ul style="list-style-type: none"> ▪ dyskomfort wynikający z upośledzenia różnych czynności ustroju, w tym utrata kontroli zwieraczy; ▪ niezadowolenie ze swojego wyglądu i sytuacji życiowej; ▪ niska samoocena; ▪ trudności w zakresie koncentracji uwagi i pamięci; ▪ trudności w nawiązaniu interakcji i realizowaniu intencji komunikacyjnych; ▪ brak samospelnienia; ▪ emocje związane z pogarszaniem się stanu fizycznego, lęk przed śmiercią.
Społeczne, wynikające ze stanu fizycznego	<ul style="list-style-type: none"> ▪ całkowite uzależnienie od pomocy innych; ▪ alienacja z życia społecznego; ▪ konieczność zmiany roli społecznej; ▪ ograniczenie kontaktów społecznych; ▪ trudności w budowaniu związków osobistych z innymi; ▪ niedobór wsparcia społecznego; ▪ niska pozycja społeczno-ekonomiczna.

W obliczu obiektywnych i trwałych trudności jedynie strategie przystosowawcze mogą spowodować redukcję napięcia emocjonalnego związanego z silną frustracją osoby całkowicie uzależnionej od pomocy i opieki innych²⁸. Owe mechanizmy adaptacyjne należy interpretować zarówno na poziomie biologicznym, jak i psychicznym. Z jednej strony założyć można, że chory, porównując często swój obecny stan zdrowia ze stanem poprzedzającym chorobę, obserwując osoby zdrowe ze swojego otoczenia, może przeżywać na tym tle swoją tragiczną inność. Z drugiej jednak strony opisy przypadków klinicznych wykazują, że pacjenci z zespołem zamknięcia nie wydają się oceniać swojej sytuacji jako tak dramatycznej, jaką mogłaby się ona wydawać dla osób postronnych²⁹. Okazuje się, że z czasem następuje – paradoksal-

²⁸ A. RASMUS: *Jakość życia osoby z zespołem zamknięcia – studium przypadku*. W: *Niepełnosprawność – zagadnienia, problemy, rozwiązania*. Warszawa, Państwowy Fundusz Rehabilitacji Osób Niepełnosprawnych 2012, s. 19–34.

²⁹ D. SCHERZ: *Hipotonia ortostatyczna i zespół zamknięcia a fizjologia świadomości*. „Anali-za i Egzystencja” 2011, nr 16, s. 41–49. Podobne wnioski wynikają z badań Stevena Laureysa i jego zespołu. Belgijscy badacze przeprowadzili sondaż wśród 168 osób cierpiących z powodu zespołu zamknięcia. Na udział w badaniu zdecydowało się 65 pacjentów. Pytani m.in. o przebieg choroby, stan emocjonalny i stosunek do eutanazji, odpowiadali jedynie mrugnięciem powiek. Aż 47 chorych stwierdziło, że mimo trudnego stanu, w jakim się znajdują, są szczęśliwi, 18 chorych oświadczyło, że nie czują się szczęśliwi, a tylko nieliczni chorzy przyznali, że często mają myśli samobójcze. W interpretacji S. Laureysa wielu chorych potrafi się zaadoptować do tak skrajnego stanu niepełnosprawności. Te wnioski znajdują potwierdzenie we wcześniejszych badaniach Toma McMillana. Wynikało z nich, że osoby w stanie zamknięcia, nawet jeśli początkowo prosiły o eutanazję, to z czasem odzyskiwały poczucie sensu życia.

ny skądinąd – skutek bezruchu, a mianowicie redukcja reaktywności emocjonalnej powodująca stan wewnętrznego spokoju³⁰.

Jedna z pacjentek, której umożliwiono komunikowanie się przy użyciu liter alfabetu³¹, w pierwszym samodzielnie złożonym zdaniu oznajmiła, że chce, by „natychmiast zdjęto z niej tę paskudną sukienkę”. Podobnie zachowywali się też inni pacjenci. Wydawali się oni bardziej zaabsorbowani przyziemnymi kwestiami niż egzystencjalnym wymiarem swojej przypadłości³². Wyniki tych obserwacji interpretowane są w kontekście teorii Jamesa-Langego, według której struktury fizjologiczne organizmu osób z zespołem zamknięcia wykazują mniejszą pobudliwość na sytuacje emocjonujące. Należy zatem spodziewać się u nich obniżenia poziomu negatywnych doznań w obliczu obiektywnie złej własnej sytuacji życiowej³³.

Wiele jednak zależy od tego, jaką opiekę zapewnia się osobom cierpiącym na zespół zamknięcia³⁴. Jeśli jest ona właściwa, mogą żyć nawet dziesiątki lat, a odpowiednia rehabilitacja pozwala chorym na odzyskanie, przynajmniej częściowo, sprawności i czerpanie radości z życia³⁵.

Epidemiologia i rokowania

Zespół zamknięcia może wystąpić w każdym okresie życia z podobną częstością u kobiet (51,2%) i u mężczyzn (48,1%)³⁶. Wykazano, że dotyka on zwykle osób dorosłych, między 22. a 77. rokiem życia (średnia 41–52 lata)³⁷, a ryzyko

³⁰ A. HERZYK: *Globalne a wybiórcze zaburzenia świadomości w deficytach neuropsychologicznych*. W: *Podstawy neuropsychologii klinicznej*. Red. Ł. DOMAŃSKA, A.R. BORKOWSKA. Lublin, Wydawnictwo Uniwersytetu M. Curie-Skłodowskiej 2009, s. 367–387.

³¹ Komunikowanie się przy użyciu liter alfabetu jest jedną z technik komunikacji alternatywnej, w której zdrowy rozmówca wypowiada kolejne litery alfabetu, natomiast chory wskazuje ruchem oczu (ewentualnie mrugnięciem powieki) właściwą literę, będącą elementem wyrazu lub zdania.

³² D. SCHERZ: *Hipotonia ortostatyczna...*

³³ „»Gramy w wisielca?« – pyta Teofil [syn bohatera – J.P.], a ja chętnie bym odpowiedział, że bycie paralitykiem całkiem mi wystarczy, gdyby mój system komunikowania umożliwiał szybkie riposty. Najbardziej cięte repliki niezdarnej, skoro trzeba tak wiele minut, by je ujawnić. Kiedy już się coś pracowicie wypychi, litera po literze, to się w końcu nie rozumie, dlaczego przed chwilą odpowiedź wydawała się tak zabawna. Należy więc unikać niewczesnych dowcipów. To pozbawia konwersację smaczku, żywości, rac słownych: przymusowy brak poczucia humoru włączam w poczet uciążliwości mego stanu”. J.-D. BAUBY: *Skafander i motyl...*

³⁴ J. LEON-CARRION, P. VAN EECKHOUT, M. DOPMINIQUEZ-MORALES et al.: *The locked in syndrome: a syndrome for a therapy...*, s. 571–582.

³⁵ A. RASMUS: *Jakość życia osoby z zespołem zamknięcia...*

³⁶ J. LEON-CARRION, P. VAN EECKHOUT, M. DEL R. DOPMINIQUEZ-MORALES et al.: *The locked in syndrome for a therapy...*

³⁷ Zob. K. SZYROCKA-SZWED, A. WAJGT, M. DUDZIC: *Zespół zamknięcia – opis przypadku...*

zachorowania wzrasta w wieku średnim, choć opisano też przypadki noworodków i małych dzieci, u których rozpoznano ten zespół³⁸.

Schorzenie ma zróżnicowany przebieg, przeważnie jednak rokowania dotyczące wyzdrowienia nie są optymistyczne – część chorych przeżywa kilka lat, część umiera w ostrej fazie choroby³⁹. Pacjenci o niepowikłanym przebiegu schorzenia przeżywają kilka lat⁴⁰, ale chorzy ze współwystępującymi zaburzeniami (np. oddechowymi) oraz dalszymi powikłaniami (krwotoczne zapalenie dwunastnicy, nieuregulowane ciśnienie tętnicze, stany gorączkowe, leukocytoza, wzrost hematokrytu, hiperpłytkowość, zmiany profilu lipidowego surowicy krwi i inne) mają małe szanse na przeżycie – aż 90% chorych umiera w ciągu pierwszych czterech miesięcy od momentu uszkodzenia pnia mózgu, okres przeżycia dla pozostałych chorych wynosi średnio 71 miesięcy⁴¹.

Dla osób, które przeżyją incydent związany z uszkodzeniem pnia mózgu, zespół zamknięcia jest schorzeniem słabo rokującym poprawę⁴². Niezmiernie rzadko zdarza się powrót zdolności motorycznych mięśni⁴³, zawsze wymaga on ogromnej pracy chorego i wysiłku całej grupy specjalistów. Bywa i tak, że efekty terapii mogą być zaskakująco dobre, co dokumentuje prezentowany już pacjent, który od pięciu lat mozolnie pokonuje bariery swej niesprawności fizycznej:

Z neurologii trafiaam bezpośrednio na oddział rehabilitacji. Ćwiczę mnie biernie, pionizuję, sadzają na godzinę na wózek potem na dwie godziny. W roku 2007 jestem cały czas na rehabilitacjach, z jednej bezpośrednio na drugą. Zaliczam Bydgoszcz, Poznań, Warszawę itd., wracam na Boże Narodzenie do domu. Naukę jedzenia, picia, przełykania dobrze znam. Pionizację od 5 min. na początku do kilku godzin na stole, potem omdlenia w parapodium i znów godziny stania w pionie w nim, potem wstawanie przy drabince, wpieryw w pomocą, potem bez. Pierwsze kroki. Łzy z braku sił po 5 krokach z balkonem. Teraz dopiero przejdę z 80 m z chodzikiem, a tak to jestem na wózku. Uczę się trzymać równowagę, ćwiczę mowę, cały czas jeżdżę po rehabilitacjach. W 2011 r. urodził mi się synek⁴⁴.

Częściej jest tak, że tetraplegia, dysfagia i anartria towarzyszą chorym do końca życia⁴⁵. Wobec takiego stanu rzeczy niezbędne jest wypracowanie strategii

³⁸ M.S. SCHER, M. WIZNITZER, B.A. BANGERT: *Cerebral infarctions in the fetus and neonate: maternal placental – fetal considerations*. „Clinics in Perinatology” 2002, Vol. 29 (4), s. 393–724.

³⁹ Zob. K. SZYROCKA-SZWED, A. WAJGT, M. DUDZIC: *Zespół zamknięcia – opis przypadku...*

⁴⁰ J. MALM, B. KRISTENSEN, B. CARLBERG et al.: *Clinical feature and prognosis in young adults with intratentorial infarcts*. „Cerebrovascular Dis.” 1999, Vol. 9 (5), s. 282–289.

⁴¹ Ibidem.

⁴² We Francji istnieje stowarzyszenie ALIS (Association du Locked-in Syndrome) skupiające osoby z zespołem zamknięcia.

⁴³ D. DUDZIŃSKI: *The diving bell meets the butterfly...*, s. 33–46.

⁴⁴ Strona internetowa G. IGNATOWICZA: www.špioch.org.pl/Mojahistoria [data dostępu: 2.07.2013].

⁴⁵ R.T. KATZ, A.J. HAIG, B.B. CLARK, J.R. DI PAOLA: *Long-term survival...*, s. 403–408.

przystosowawczych do tej nowej i niezaprzeczalnie trudnej sytuacji⁴⁶. Nie zawsze bywa jednak ona dobrze rozpoznana przez diagnostów.

Stany kliniczne po uszkodzeniach mózgu

U chorych z uszkodzeniami neurologicznymi częstym objawem są zaburzenia przytomności z następstwem patologicznego obniżenia aktywności układu siatkowatego. W naukach medycznych **przytomność** (łac. *vigilantia*) oznacza stan czuwania, który jest związany z tzw. „osią życia”, utworzoną przez rdzeń przedłużony, most, śródmózgowie i międzymózgowie. W tych właśnie strukturach mózgu znajduje się układ siatkowaty, którego rola polega na utrzymywaniu stanu czuwania, czyli gotowości czynnościowej w rozległych obszarach kory i ośrodkach podkorowych⁴⁷.

Z zaburzeniami przytomności różnicowane są zaburzenia świadomości. **Świadomość** (łac. *sensorium*) w ujęciu biologicznym oznacza zdolność mózgu do odbierania, rejestrowania i przetwarzania informacji, celowego reagowania na bodźce oraz poczucie przeżywania zjawisk psychicznych. Funkcje te związane są z aktywnością półkul mózgowych, ale ich przebieg zależy od stanu czuwania, czyli przytomności pacjenta⁴⁸.

Istnieje jednak pewna trudność w różnicowaniu zespołu zamknięcia – śpiączki rzekomej, jasnej, ze śpiączką właściwą jako stanem głębokiej i długotrwałej utraty przytomności, utrzymującym się przez wiele godzin lub dłużej, a także ze stanem wegetatywnym, kiedy wyższe struktury mózgu nie działają właściwie, chociaż pacjent nie jest w stanie śpiączki.

Stan wegetatywny (łac. *vegeto* ‘ożywiam, pobudzam’) spowodowany jest uszkodzeniem półkul mózgowych. Występuje u pacjenta, który jest przytomny, ale pozbawiony świadomości siebie i otoczenia, a przez to zdolności do wchodzenia w interakcje z innymi. Chory w stanie wegetatywnym ma zachowane funkcje życiowe (termoregulację, krążenie, oddychanie, trawienie, cykl snu i czuwania), reakcje odruchowe i całe spektrum ruchów mimowolnych, wyrażających się mimiką twarzy (uśmiech, czasem płacz), spontanicznymi ruchami kończyn i głowy, a nawet zgrzytaniem zębami. Funkcjonalne badania neuroobrazowe wykazały, że część osób przebywających w stanie wegetatywnym reaguje na bodźce zewnętrzne, jednak w sposób rozpoznawany jedynie przez specjalistyczną aparaturę do oceny aktywności mózgu, np. czynnościowy rezonans magnetyczny (fMRI).

⁴⁶ A. RASMUS: *Jakość życia osoby z zespołem zamknięcia...*

⁴⁷ B. KSIĄŻKIEWICZ, W.M. NYKA, B. KUKULSKA-PAWLUCZUK: *Kliniczne aspekty zaburzeń przytomności u chorych z udarem mózgu*. „Udar Mózgu” 2006, nr 8, s. 67–75.

⁴⁸ Ibidem.

Śpiączka (łac. *coma*) może wystąpić w związku z pierwotnym uszkodzeniem neuronów lub komórek glejowych (płaszawica Huntingtona, choroba Alzheimera, choroba Creutzfelda-Jakoba, stwardnienie rozsiane), pourazowym lub nieurazowym uszkodzeniem struktur ośrodkowego układu nerwowego (stany zapalne, ropień mózgu, nowotwory, stany po zatrzymaniu czynności serca lub dłużej trwającym niedotlenieniu, uszkodzenia spowodowane krwawieniem, zakrzepem, zotorem, ostrymi zatruciami egzogennymi, np. lekami nasennymi, alkoholem, tlenkiem węgla, innymi lekami lub toksynami). Zaburzenia przytomności mogą mieć też bardziej złożoną etiologię, jak choćby śpiączka wątrobowa (spowodowana przez choroby wątroby – przypuszczalnie wskutek nagromadzenia substancji toksycznych, głównie amoniaku w mózgu), czy śpiączka mocznicowa, występująca w końcowym stadium niewydolności nerek⁴⁹.

Śpiączka różni się od stanu głębokiego snu tym, że nawet po stosowaniu silnych bodźców fizycznych nie udaje się chorego wybudzić, nie występują reakcje bezwarunkowe, np. odruch na bodźce bólowe, odruch rogówkowy, zachowany jest jedynie oddech. Śpiączka występuje zwykle u chorych, u których doszło do uszkodzenia struktur śródmózgowia lub przyśrodkowego podwzgórza.

Za miarę głębokości uszkodzenia mózgu podaje się następujące wskaźniki⁵⁰:

- **głębokość śpiączki** – mierzona zwykle bezpośrednio po urazie za pomocą Skali Śpiączki Glasgow (*Glasgow Coma Scale* – GCS); według tej skali chory w śpiączce uzyskuje ≤ 8 pkt;
- **czas trwania nieprzytomności** – okres, podczas którego wyniki GCS pacjenta wynosiły > 9 ;
- **czas trwania niepamięci następcej** – czas od urazu do odzyskania przez pacjenta pamięci ciągłej codziennych wydarzeń;
- **obecność objawów neurologicznych**.

Zaburzenia przytomności wymagają, jako stan zagrożenia życia, intensywnego monitorowania i leczenia oraz pilnej diagnostyki⁵¹. W standardzie diagnozowania osób z uszkodzeniami neurologicznymi przeprowadza się zatem badanie stanu przytomności i świadomości pacjenta. Stopień nasilenia zaburzeń odpowiada głębokości i rozległości uszkodzeń pnia mózgu i płatów mózgowych. Stan przytomności chorego oceniany jest na podstawie spontanicznej i celowej aktywności chorego oraz jego reakcji odruchowych. W badaniu klinicznym uwzględnia się przede wszystkim zaburzenia motoryki ogólnej ciała, motoryki gałek ocznych i źrenic, odruchów z pnia mózgu oraz funkcji autonomicznych, takich jak: oddychanie, temperatura ciała, tętno i ciśnienie tętnicze. Ocena kliniczna prowadzona

⁴⁹ R.J. PODEMSKI: *Kompendium neurologii*. Gdańsk, Via Medica 2008, s. 145.

⁵⁰ M. PAĆHALSKA: *Neuropsychologia kliniczna. Urazy mózgu*. T. 1: *Procesy poznawcze i emocjonalne*. T. 2: *Procesy komunikacyjne i powrót do społeczeństwa*. Warszawa, PWN 2007.

⁵¹ A. BILIKIEWICZ: *Ocena stanu przytomności w intensywnym nadzorze układu nerwowego. Intensywny nadzór nad ośrodkowym układem nerwowym*. Bydgoszcz, BTN 1982, s. 16–25.

jest za pomocą odpowiednio dobranych skal⁵². Często stosowana jest *Skala Śpiączki Glasgow*, opracowana przez G. Teasdale i B. Jenneta⁵³.

TABELA 2. Skala Śpiączki Glasgow

Reakcje pacjenta	Ocena punktowa	Wskaźnik przytomności
Otwieranie oczu		
Brak	1	nie wynika z obrzęku powiek
W odpowiedzi na ból	2	bolesny bodziec podaje się na klatce piersiowej albo na kończynach
W odpowiedzi na bodziec słowny	3	niespecyficzna reakcja oczu na mowę lub krzyk
Spontanicznie	4	oczy są otwarte, pacjent nie musi być świadomy
Reakcja ruchowa		
Brak	1	kończyny wiotkie
Ruch wyprostny	2	reakcja „odmózgowa” – przywodzenie, probacja przedramienia
Nieprawidłowy ruch zginający	3	reakcja „odkorowana” – nieprawidłowe zgięcie, przywodzenie ramienia
Wycofanie przed bólem	4	prawidłowy ruch zginający, pacjent wycofuje się z odwiedzeniem ramienia
Lokalizacja bólu	5	
Reakcja no polecenie	6	
Kontakt słowny		
Brak	1	pacjent nie wydaje żadnych dźwięków
Niezrozumiałe odgłosy	2	jęk i płacz bez zrozumiałych słów
Pojedyncze, nieumotywowane kontekstowo słowa	3	rozpoznawalne słowa bez utrzymania spójnej rozmowy
Niedorzeczna rozmowa	4	pacjent jest rozmowny, ale w wypowiedziach przejawia dezorientację
Normalna rozmowa	5	pełna orientacja co do czasu, miejsca, osoby

ŹRÓDŁO: Opracowanie własne na podstawie *Skali Śpiączki Glasgow*, oprac. G. TEASDALE, B. JENNET: *Assessment of coma and impaired consciousness. A practical scale*. „Lancet” 1974, Vol. 2 (7872), s. 81–84.

Badanie polega na ocenie czynności otwierania oczu, reakcji ruchowej oraz reakcji słownej. Parametry te rozpatruje się w kontekście parametrów somatycz-

⁵² B. KSIĄŻKIEWICZ, W.M. NYKA, B. KUKULSKA-PAWLUCZUK: *Kliniczne aspekty zaburzeń...*, s. 67–75.

⁵³ G. TEASDALE, B. JENNET: *Assessment of coma and impaired consciousness. A practical scale*. „Lancet” 1974, Vol. 2 (7872), s. 81–84.

nych chorego i niektórych jego odruchów. Człowiek przytomny uzyskuje 15 punktów, śpiączkę stwierdza się, gdy osoba badana osiąga zaledwie 3 punkty.

W interpretowaniu wyników badania przy użyciu *Skali Śpiączki Glasgow* należy mieć na względzie pewne ograniczenia tej skali w miarodajnej ocenie osób z zespołem zamknięcia. Chorzy ci, będąc świadomymi i zorientowanymi w miejscu i czasie, z powodu paraliżu nie są w stanie wykonać zadań w obrębie kategorii „Reakcje ruchowe” i „Kontakt słowny”, przez co zwykle zyskują według tej skali zaledwie 7 punktów. Same obserwacje kliniczne nie pozwalają czasem odróżnić zespołu zamknięcia od stanu wegetatywnego, stąd podstawowa diagnostyka w przypadkach uszkodzeń neurologicznych obejmuje dodatkowo badanie neuroobrazowe głowy (CT, fMRI), a także badanie unaczynienia mózgu (angiografia).

Zaburzenia świadomości mogą przyjmować u chorych z uszkodzeniami mózgu zróżnicowaną ilościowo formę⁵⁴:

- przedsenność,
- senność patologiczna,
- półśpiączka,
- śpiączka.

Przedsenność jest najlżejszą formą zaburzeń świadomości. Chory w tym stanie łatwo odwraca uwagę, ma skłonność do zasypiania, lecz budzi się samorzutnie.

Senność patologiczna (łac. *somnolentia*) – będąca lżejszym stopniem zaburzeń świadomości – charakteryzuje się trudnościami w utrzymaniu stanu czuwania i obniżeniem poziomu czuwania. Nadmierna senność nie zależy w tych przypadkach od rytmu dobowego. Chorego można obudzić poprzez bodźce (dźwięk, dotyk, ból) adekwatnie do stopnia nasilenia senności. Po obudzeniu pacjent nawiązuje kontakt z otoczeniem, ale jest to stan krótkotrwały i chory ponownie zasypia.

Półśpiączka (łac. *sopor*) cechuje się brakiem czuwania. Chory jest pogrążony w patologicznym śnie, z którego nie można go wybudzić, jednak – nie budząc się – reaguje na silny bodziec bólowy jękiem, grymasem twarzy lub cofnięciem kończyny, a zapytany – może odpowiadać na pytania, ale nieadekwatnie;

Śpiączka jest stanem przedłużonej w czasie utraty przytomności. Podobnie jak w półśpiączce nie ma stanu czuwania. W odróżnieniu od półśpiączki brak jest jakichkolwiek reakcji na bodźce bólowe⁵⁵.

Śpiączka związana jest najczęściej ze stłuczeniem pnia mózgu, które sprawia, że układ nerwowy przechodzi na „bieg jałowy” i czeka na poprawę funkcji. Rzadziej ten stan jest następstwem masywnego urazu obejmującego obie półkule mózgu. Głębokie zaburzenia przytomności mogą więc wystąpić zarówno na skutek obustronnego rozlanego uszkodzenia kory mózgu, kiedy pień mózgu i pniowe układy aktywujące (twór siatkowaty) pozostają nienaruszone – ten rodzaj śpiączki nazywany jest stanem wegetatywnym, jak również w wyniku uszkodzenia pnia

⁵⁴ F. PLUM, J.B. POSNER: *The Diagnosis of Stupor and Coma...* [Philadelphia, Davis 1983].

⁵⁵ A. HERZYK: *Globalne a wybiórcze zaburzenia...*, s. 367–387.

mózgu, kiedy dochodzi do upośledzenia funkcji układów aktywujących. Śpiączka ma wówczas charakter snu patologicznego.

W miarę trwania stanu śpiączki dochodzi do powstania niekorzystnych procesów neurodegeneracyjnych, przede wszystkim z powodu braku stymulacji w jądrach podkorowych i w korze mózgowej, co prowadzi do zaników tkanki mózgowej i w związku z tym do narastających zaburzeń poznawczych⁵⁶. Chory może wejść w stan wegetatywny⁵⁷.

Zwykle po czterech tygodniach patologiczne zmiany tkanki mózgowej stają się w zasadzie nieodwracalne, co sprawia, że śpiączka trwająca dłużej niż miesiąc uznawana jest za „długotrwałą”, która może przyczynić się do degradacji funkcjonowania chorego w trzech wymiarach:

- poznawczym;
- somatycznym;
- społecznym.

U pacjentów wybudzonych z długotrwałej (dłuższej niż dwutygodniowa) śpiączki występują, oprócz bardziej typowych problemów związanych z ciężkim urazem mózgu, jakościowe zaburzenia świadomości (dezorientacja) i cały szereg deficytów neuropsychologicznych, wśród nich przed wszystkim:

- **perseweracje** – szczególnie w okresie tuż po wybudzeniu się ze śpiączki, gdy wielu pacjentów wykazuje trudności w przerwaniu jednej czynności i rozpoczęciu następczej;
- **konfabulacje** – fikcyjne epizody, którymi pacjent wypełnia luki w pamięci (pacjent nie jest świadomy tego, że jego opowiadania nie są zgodne z prawdą);
- **apraksja kończyn** – trudności w wykonaniu uprzednio wyuczonych złożonych wolicjonalnych ruchów⁵⁸.

U niektórych pacjentów zaburzenia te mogą mieć charakter względnie trwały i utrzymywać się przez miesiące, a nawet lata⁵⁹. Kiedy okres śpiączki trwa dłużej niż dwa miesiące, przy stanie nieprzytomności powyżej dwu tygodni, rzadko następuje powrót do pełni sprawności, chociaż opisano przypadki pacjentów, którym udało się powrócić do pełnego zdrowia nawet po dwu i więcej miesiącach pozostawania w stanie nieprzytomności⁶⁰. Sytuacje, w których chory powraca do

⁵⁶ M. PĄCHAŁSKA: *Neuropsychologia kliniczna. Urazy...*

⁵⁷ K. WALSH, D. DARBY: *Neuropsychologia kliniczna*. Gdańsk, GWP 2008; E. ŁUCZYWEK: *Ścięcie aksonalne – następstwa zamkniętych urazów czaszkowo-mózgowych u osób z długotrwałą utratą przytomności*. W: *Neuropsychologiczne konsekwencje urazów głowy. Jakość życia pacjentów*. Red. A. HERZYK, B. DANILUK, M. PĄCHAŁSKA, B.D. MACQUEEN. Lublin, Wydawnictwo Uniwersytetu M. Curie-Skłodowskiej 2003, s. 35–50.

⁵⁸ M. PĄCHAŁSKA: *Neuropsychologia kliniczna. Urazy...*

⁵⁹ Ibidem.

⁶⁰ Sejm Rzeczypospolitej Polskiej 23 listopada 2012 roku uchwalił, że każdego roku w dniu 18 kwietnia obchodzony będzie „Dzień Pacjenta w Śpiączce” po to, by zwrócić uwagę społeczną na sytuację i potrzeby tej grupy chorych, a w przyszłości stworzyć system działań służących wybudzaniu pacjentów ze śpiączki, gdy tylko jest to możliwe.

pracy bądź na studia i funkcjonuje na tym samym poziomie jak przed chorobą, zdarzają się jednak wyjątkowo⁶¹.

Zakres zabiegów stymulujących chorych przebywających w stanie śpiączki lub ograniczonej świadomości jest bardzo szeroki: od pobudzania wszystkich zmysłów przez światło, muzykę, masaże czy akupunkturę po rehabilitację ruchową, a następnie neuropsychologiczną i logopedyczną. Każdy pacjent powinien pozostawać pod opieką zespołu wielospecjalistycznego, dobierającego terapię do jego aktualnego stanu i monitorującego postępy. Co ważne, opieką należy objąć także rodzinę, która powinna otrzymać wsparcie psychologiczne wraz z instrukcją od specjalistów, w jaki sposób powinna oddziaływać stymulująco na chorego, sprawując nad nim codzienną opiekę.

W obrazie zespołu zamknięcia nie występują istotne deficyty poznawcze. Opis przypadku chorego z zamknięciem tętnicy podstawnej, zaprezentowany przez P.W. Newa i S.J. Thomasa⁶², dokumentuje: występowanie niewielkiego spowolnienia w przetwarzaniu informacji, umiarkowane zaburzenia percepcyjne w modalności słuchowej i wzrokowej, łagodne zakłócenia procesów uwagi i pamięci, a także dyskretne ograniczenia w organizacji czynności wykonawczych. W trakcie dwuletniej terapii możliwości poznawcze pacjenta uległy wyraźnej poprawie. Inne opisy przypadków⁶³ potwierdzają: prawidłowy stan funkcjonowania poznawczego osób z zespołem zamknięcia, dobrą orientację w miejscu i czasie, zachowaną kalkulię, leksję i grafję oraz zdolność do rozumienia wypowiedzi i logicznego rozumowania. Najczęściej wskazuje się na wzmożoną u tych chorych męczliwość i deficyty w koncentracji uwagi.

Diagnoza i terapia

Zespół zamknięcia jest skutkiem uszkodzeń tych struktur mózgu (przednia część pnia), które znajdują się w bezpośrednim sąsiedztwie obszarów związanych z występowaniem śpiączki właściwej (tylna część pnia mózgu). Objawowo może przypominać obraz chorego w śpiączce, który nie reaguje na żadne bodźce otoczenia i pozostaje w bezruchu. Osoby sprawujące bezpośrednią opiekę nad pacjentem odkrywają jednak, że chory czuwa i jest dobrze zorientowany w otoczeniu. Szczątki zachowanych ruchów dowolnych (zwykle zdolność do poruszania gałkami ocznymi w płaszczyźnie pionowej lub powieką oka) mogą stać się podstawą do nawiązania logicznego kontaktu z otoczeniem. Występujące w zespole zamknięcia zaburzenia

⁶¹ M. PAĆCHAŁSKA: *Neuropsychologia kliniczna. Urazy...*

⁶² P.W. NEW, S.J. THOMAS: *Cognitive impairments in the locked-in syndrome: A case report.* „Archives of Physical Medicine and Rehabilitation” 2005, Vol. 86, s. 338–343.

⁶³ A. RASMUS: *Jakość życia osoby z zespołem zamknięcia...*

realizacji wypowiedzi wymuszają zastosowanie specjalnych technik w działaniach interakcyjnych zdrowego rozmówcy (np. formułowania zadań w postaci pytań o rozstrzygnięcie, wykorzystania dużych tablic z napisami). Każdą aktywność komunikacyjną musi poprzedzić opracowanie odpowiedniego kodu, umożliwiającego choremu inicjowanie kontaktu i spontaniczne kodowanie komunikatów językowych.

Tworząc prosty kod komunikacji typu: ruch gałek ocznych w górę w znaczeniu 'tak', ruch gałek ocznych w dół w znaczeniu 'nie', mrugnięcie powieką dwa razy na oznaczenie 'tak', a raz – 'nie', można budować z chorym mozolną acz skuteczną interakcję. Te elementarne ruchy mogą zostać wykorzystane w opracowaniu bardziej złożonych technik komunikowania się, na przykład w ten sposób, że przy wypowiedzianiu przez zdrowego rozmówcę kolejnych liter alfabetu chory wskazuje ruchem oczu tę właściwą, która stanowi element wyrazu lub zdania. Komunikowanie się w ten sposób jest dość czasochłonne, ale umożliwia świadomej osobie pozostającej w trwałym bezruchu wyrażenie własnych intencji⁶⁴, a logopedzie – ocenę językowych możliwości pacjenta w realizacji poznawczej, komunikacyjnej i interakcyjnej funkcji mowy⁶⁵.

Pierwszym i zasadniczym celem diagnozy neurologopedycznej chorego z uszkodzeniem głębokich struktur mózgu jest określenie stopnia jego orientacji w otoczeniu (miejscu i czasie), a także we własnej sytuacji. W przypadku wykluczenia ogólnomózgowych zaburzeń poznawczych, właściwych dla chorych w stanie wegetatywnym, konieczna jest ocena sprawności w programowaniu poszczególnych czynności mowy, a następnie ocena zdolności realizacyjnych. W przypadku występowania objawów zaburzeń wegetatywnych rozpoznaje się głębokie zaburzenia dementywne (mutyzm kinetyczny) z brakiem świadomości siebie i otoczenia, natomiast w przypadku zachowanej orientacji auto- i allopsychicznej oraz kompetencji językowej, komunikacyjnej i kulturowej – objawy anartrii.

W podręcznikowych opisach objawów zaburzeń mowy w zespole zamknięcia stosuje się czasem niesłusznie termin „mutyzm” w znaczeniu 'brak mowy'. Należy pamiętać, że w procedurze diagnozy logopedycznej konieczne jest równoczesne uwzględnienie wielu czynników: patomechanizmu, symptomatyki i dynamiki zaburzeń mowy, a także rokowań związanych z prowadzoną terapią. Sam mechanizm anartrii i mutyzmu akinytycznego jest różny, dlatego pomimo podobnych skutków w postaci braku mowy, niezbędne jest jasne rozgraniczenie tych jednostek. Mutyzm akinytyczny definiuje się jako upośledzenie świadomości⁶⁶, brak odpowiedzi na bodźce środowiskowe i niemożność podjęcia spontanicznych działań. Brak aktywności jest przejawem zaburzeń świadomości, czyli dowolnego i jasnego spostrzegania oraz reagowania, spowodowanych uszkodzeniem kory

⁶⁴ A. HERZYK: *Globalne a wybiórcze zaburzenia...*, s. 367–387.

⁶⁵ S. GRABIAS: *Logopedia – nauka o biologicznych uwarunkowaniach języka i zachowań językowych*. „Logopedia” 2010/2011, T. 39/40, s. 9–34.

⁶⁶ A. DAMASIO: *Tajemnica świadomości. Jak ciało i emocje współtworzą świadomość*. Poznań, Rebis 2000.

przedniej części zakrętu obręczy lub obszarów sąsiadujących (np. dodatkowego pola ruchowego)⁶⁷.

Anartria wyraża się niemożnością substancjalnej realizacji wypowiedzi na skutek uszkodzenia ośrodków i dróg unerwiających narządy mowy. Chory z anartrią ma natomiast zachowaną zdolność do językowego planowania i buduje wypowiedzi spójne pod względem semantycznym, gramatycznym i pragmatycznym, gdyż nie występują u niego ani ilościowe, ani jakościowe zaburzenia świadomości, nie są zaburzone mózgowo mechanizmy programowania językowego i nie występują istotne deficyty neuropsychologiczne.

TABELA 3. Kryteria różnicowania zaburzeń interakcji językowej w przypadkach stanu wegetatywnego i zespołu zamknięcia

Kryterium różnicowania	Stan wegetatywny	Zespół zamknięcia
Orientacja auto- i allopsychiczna	zniesiona	zachowana
Funkcje recepcyjne	szczętkowo zachowane	zachowane
Zachowania emocjonalne	szczętkowo zachowane	zachowane
Wyższe czynności poznawcze	zniesione	zakłócone
Kompetencja językowa, komunikacyjna i kulturowa	zniesiona	zachowana
Czynności odruchowe w obrębie aparatu mowy	częściowo zachowane	głęboko zaburzone
Sprawność w tworzeniu intencjonalnych komunikatów niewerbalnych (głosowych, mimicznych, gestowych)	zniesiona	głęboko zaburzona
Językowe sprawności realizacyjnych w mowie lub/i piśmie	zniesione	głęboko zaburzone
Procesy metakontroli	zniesione	zachowane
Rozpoznanie	głęboka demencja i mutyzm akinetyczny	anartria

Postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne powinno być systemowe i wielospecjalistyczne. Współpraca personelu medycznego i rehabilitacyjnego z rodziną pozwala wypracować optymalny model działań usprawniających, uwzględniających biologiczne, emocjonalne, psychiczne i środowiskowe uwarunkowania chorego⁶⁸. Nie istnieje jednak uniwersalne i skuteczne leczenie zespołu zamknięcia⁶⁹.

⁶⁷ A. HERZYK: *Globalne a wybiórcze zaburzenia...*, s. 367–387.

⁶⁸ R.L. HARVEY, B. COSTA, J. HERBST et al.: *Locked-in syndrome program: Overview. Rehabilitation Centre of Chicago*. Chicago, Life Centre 2011.

⁶⁹ M. PAĆHAŁSKA, K. MARKIEWICZ, L. BULIŃSKI et al.: *The strategic approach...*, s. 43–60.

Techniki komunikacji alternatywnej

Rehabilitacja neurologopedyczna ukierunkowana jest na przywrócenie choremu możliwości komunikowania się ze światem⁷⁰. Istnieje kilka systemów komunikacji w przypadku zespołu zamknięcia. Zadaniem terapeutów jest dobranie jak najbardziej optymalnej dla konkretnego pacjenta metody porozumiewania się⁷¹. Większość systemów opiera się na wypowiedaniu lub wskazywaniu przez drugą osobę liter alfabetu, co wymaga zawsze pomocy innych osób. Jednak prętnie rozwijające się systemy informatyczne umożliwiają choremu z zespołem zamknięcia formułowanie komunikatów bez wspomagania ze strony rozmówcy.

Najczęściej stosowaną techniką jest system **alfabetyczny**. Komunikacja odbywa się w ten sposób, że pacjent ruchem gałek ocznych wskazuje wybraną literę w wypowiedanym głośno przez rozmówcę alfabecie. Niektórzy pacjenci wolą jednak listę liter posortowanych zgodnie z częstością ich występowania w danym języku⁷². Rozmówca wypowiada kolejne litery. Pacjent mruga, gdy słyszy właściwą literę. W ten sposób zostaje wskazana litera. Następnie rozmówca rozpoczyna wypowiedanie liter od początku, aż do skończenia frazy⁷³.

W technice, która wykorzystuje system **samogłosek i spółgłosek**, litery alfabetu podzielone są na cztery grupy: trzy osobne grupy stanowią spółgłoski (pierwsza grupa obejmuje spółgłoski od B do H, druga – od J do Q, trzecia – od R do Z, czwartą grupę stanowią samogłoski. Rozmówca najpierw określa samogłoskę,

⁷⁰ W Polsce dobrym przykładem optymalizowania opieki nad chorym z zespołem zamknięcia jest historia pana Janusza Świtonia z Jastrzębia-Zdroju, który na skutek wypadku komunikacyjnego od niemal dwudziestu lat zмага się z paraliżem czterech kończyn i niewydolnością oddechową, potrafi poruszać jedynie oczami i ustami. Świtonia przez pierwsze sześć lat po wypadku przebywał w szpitalu, a następnie wrócił do domu. Pomimo troskliwej opieki, załamał się psychicznie i zaczął publicznie domagać się eutanazji. Jego stosunek do życia zmienił się w trzynastym roku choroby, kiedy jego sytuację nagłośniły media i otrzymał właściwą pomoc. W tej przemianie największe znaczenie miało otwarcie możliwości komunikowania się ze światem za pośrednictwem komputera i Internetu. Chory nie tylko napisał książkę autobiograficzną, ale też zaczął pomagać innym, angażując się w działalność Fundacji „Mimo Wszystko”.

⁷¹ S. FAGER, D. BEUKELMAN, R. KARANTOUNIS, T. JAKOBS: *Use of safe-laser access technology to increase head movements in persons with severe motor impairments: a series of case reports*. „Augmentative and Alternative Communication” 2006, Vol. 22, s. 222–229.

⁷² „ESARINTULOMNPCFBVHGJQZYXKW. Litery defilują radośnie w pozornym nieporządku. To, co wydawałoby się czystym przypadkiem, stanowi rezultatuczonych obliczeń. To nie alfabet, to raczej lista przebojów, w której każda litera zajmuje miejsce zależnie od częstości pojawiania się w języku francuskim”. J.-D. BAUBY: *Skafander i motyl*...

⁷³ Proces powstawania książki *Skafander i motyl* według jej autora przebiegał następująco: „Kaźde zdanie ugniatam w głowie po dziesięć razy, odrzuć słowo, dorzuć przymiotnik i uczyć się tekstu na pamięć, paragraf po paragrafie”, a w dalszym etapie: „System jest elementarny. Literuje mi się alfabet w kolejności »ESA...« do chwili, kiedy mrugnę okiem. Wtedy mój rozmówca odpowiednią literę notuje. Rozpoczynamy operację, by ustalić kolejne litery i, jeśli nie wystąpi pomyłka, dość szybko otrzymujemy całe słowo, następnie fragmenty zdań, mniej więcej czytelnych”. Ibidem.

a potem ustala, z której grupy spółgłosek (pierwszej, drugiej, trzeciej) będzie pochodzić kolejna spółgłoska.

Systemy komputerowe pozwalają na inicjowanie rozmów i przygotowanie konkretnych komunikatów dla opiekunów i innych osób z otoczenia pacjenta. Efektywność tego systemu wzrasta w sytuacjach codziennych, powtarzalnych. Tworzenie wypowiedzi jednostkowych, oryginalnych wymaga jednak analitycznej pracy, która na komputerze staje się równie żmudna jak przy użyciu systemu samogłosek i spółgłosek, ale może być wykonywana bez udziału drugiej osoby, która musiałaby poświęcić wiele czasu na długotrwałe odczytywanie komunikatów „mrużanych”. Urządzenia komputerowe wykorzystują podcierwień do odczytywania ruchów gałek ocznych, dzięki czemu dana osoba może wzrokiem wskazać odpowiednie pola (litery)⁷⁴.

Przyszłość w usprawnianiu komunikacji chorych z zespołem zamknięcia należy wiązać z badaniami prowadzonymi na Uniwersytecie w Bostonie. Na etapie eksperymentu jest zastosowanie elektrod wszczepianych do mózgu, których zadaniem jest wykrywanie sygnałów generowanych przez ośrodek mowy i kierowanie impulsów – **sygnałów EEG** – do syntetyzatora mowy, mającego przekształcać je na słowa. Ograniczenia w wykorzystaniu tej metody są trojakiego rodzaju: po pierwsze, jak dotąd neurologzy potrafią odcodowywać jedynie proste słowa (prawdopodobieństwo poprawnego odczytu wynosi około 80%), po drugie, komunikacja z mózgiem może eksplorować myśli, których badany nie chciałby ujawniać, po trzecie wreszcie, chodzi o umieszczenia ciała obcego w mózgu. Ostatnie dwa uwarunkowania tej techniki budzą pewne wątpliwości natury etyczno-moralnej, ale należy przypuszczać, że te nowoczesne technologie wcześniej czy później będą wykorzystywane jako alternatywne techniki komunikacji osób z zespołem zamknięcia.

Zakończenie

Logopedia jest nauką młodą, ale intensywnie rozwijającą się. Opisuje zjawisko wielce złożone – mowę, czynność na wskroś ludzką. Metodologiczne zręby logopedii tworzone były przez opisy i klasyfikacje poszczególnych jednostek patologii mowy. Anartria, a rozpoznawano ją już w starożytności, jest dziś precyzyjnie opisana pod względem zarówno przyczyn, jak i objawów. Okazuje się jednak, że są to za mało znane modelowe obrazy poszczególnych jednostek, by móc je rozpoznawać i rehabilitować w praktyce klinicznej.

⁷⁴ C. KLOSE: *Connections that count: Brain-computer interface enables profoundly paralysed to communicate*. „NIH Medline Plus” 2007, Vol. 2 (3), s. 20–21; B.H. DOBKIN: *Brain-computer interface technology used as a tool to augment plasticity and outcomes for neurological rehabilitation*. „Journal of Physiology” 2007, Vol. 579, s. 637–642.

Objawy zaburzeń mowy powodowane patologią mózgową zawsze występują w kontekście innych deficytów neurologicznych i neuropsychologicznych. Standardy postępowania logopedycznego, opracowane dla poszczególnych zaburzeń mowy, powinny zostać uszczegółowione w odniesieniu do konkretnych zespołów chorobowych, by mogły znaleźć właściwe zastosowanie w diagnozie i terapii logopedycznej. Znamienny jest tu przykład anartrii, dla której procedury diagnostyczno-terapeutyczne zawsze są różne w zależności od tego, czy występuje ona w zaawansowanym stadium zespołu neurodegeneracyjnego z demencją korowo-podkorową, czy w zespole mózgowego porażenia dziecięcego, czy też w zespole zamknięcia. Podobnie jest z innymi jednostkami patologii, które w przebiegu różnych schorzeń przyjmują zróżnicowany obraz wynikający z interferencji wielu zmiennych klinicznych.

Aplikatywną wartość teorii zawsze weryfikuje praktyka. Modelowe standardy są niezbędne, by opisać zjawisko, ale rozpoznawanie anartrii w przypadku zespołu zamknięcia wymaga czegoś więcej – zrozumienia całokształtu biologicznych uwarunkowań zachowania ludzkiego, a także praktycznie – sytuacji każdego pojedynczego człowieka.