

Jakość życia osoby z zespołem zamknięcia – studium przypadku

Streszczenie

Zespół zamknięcia to schorzenie neurologiczne, powstające najczęściej w wyniku udaru pnia mózgu, charakteryzujące się porażeniem mięśni całego ciała, w wyniku którego chory pozostaje bez możliwości wykonania ruchów, za wyjątkiem pionowych ruchów gałek ocznych oraz bez możliwości komunikowania się za pomocą mowy. Choroba ta prowadzi do całkowitej niepełnosprawności fizycznej danej osoby, przy zachowanej sprawności psychicznej.

Celem niniejszej pracy jest przedstawienie opisu przypadku osoby z zespołem zamknięcia w celu przybliżenia opisu i jakości jej życia. W pracy wykorzystano kwestionariusz WHOQOL-BREF oraz Geriatryczną Skalę Oceny Depresji.

W medycynie jakość życia traktowana jest jako miara efektów leczenia. Prowadzenie badań w tym zakresie ma pomóc w planowaniu coraz bardziej skutecznego leczenia medycznego jak również wieloaspektowej rehabilitacji fizycznej, psychologicznej oraz społecznej, ze szczególnym wykorzystaniem sposobów alternatywnej komunikacji, umożliwiającej osobie z zespołem zamknięcia uczestniczenie w życiu społecznym w jak najszerszym wymiarze, a tym samym poprawę poczucia jakości swojego życia.

Słowa kluczowe: zespół zamknięcia, jakość życia, udar, komunikacja alternatywna, niepełnosprawność

The quality of living of a person with a locked-in-syndrome – a case study

Summary

The locked-in syndrome is a neurological condition which occurs most often as a result of brainstem stroke, characterized by paralysis of muscles of all body in the effect of which the patient is left without any possibility of movement, apart from vertical movements of eyeballs, and without the capability of communication by means of speech. This illness leads to complete physical disability of the person, accompanied with fully retained mental capability.

The goal of the hereby work is to present a description of a case of a person with the locked-in-syndrome in the context of the quality of his life. For this person, a WHOQOL-BREF questionnaire has been used, as well as a Geriatric Scale of Depression Estimate.

In medicine, the quality of life is treated as a measure of the effects of treatment.

Research in this area is supposed to help in planning more and more effective medical treatment as well as physical, psychological and social rehabilitation in many aspects, with a particular way of using methods of alternative communication, so that a person suffering from the locked-in-syndrome can in the broadest dimension possible participate in social life and at the same time have a better sense of quality of his or her life.

Key words: locked-in-syndrome, quality of life, quality of living, stroke, alternative communication, disability

Wstęp

Szczególne miejsce w projektach badawczych na temat jakości życia zajmują badania nad jakością życia osób chorych i niepełnosprawnych, a zwłaszcza tych które cierpią na ciężkie choroby grożące kalectwem, utratą zdolności do pracy i do czynności życia codziennego oraz śmiercią. Ten obszar badań nad jakością życia jest na tyle odrębny, że określa się go jako: jakość życia związana ze zdrowiem (w skrócie: HRQOL, z angielskiego „Health-Related Quality of Life”).

Jedną z takich przewlekłych chorób jest zespół zamknięcia. Jest to stosunkowo rzadko występujące schorzenie neurologiczne, charakteryzujące się całkowitym paraliżem mięśni dobrowolnych całego ciała, z wyjątkiem tych które kontrolują ruchy gałek ocznych. Osoba z zespołem zamknięcia jest świadoma, może myśleć, nie może jednak poruszać się ani mówić. Jest uwięziona we własnym ciele.

Specyfika tej choroby i fakt, że postęp medycyny ratuje życie (wielu chorych przeżywa w takim stanie kilkadziesiąt lat), stwarza potrzebę głębszego zainteresowania się jakością życia osób z objawami zespołu zamknięcia, celem opracowania metody poprawy tejże jakości.

Głównym celem podjęcia tematu było uświadomienie lekarzom i terapeutom, że przedłużenie życia dzięki leczeniu farmakologicznemu nie wystarczy do normalnego funkcjonowania w społeczeństwie. Potrzebna jest również pomoc psychologiczna i rehabilitacja społeczna, pozwalające na powrót do życia społecznego. Ważna jest tu nie tylko rehabilitacja chorego, ale także uświadomienie społeczności, że człowiek chory, jak każdy inny, potrzebuje akceptacji i miłości. Potrzebuje umiejętnie oferowanej pomocy, udzielania której należy uczyć wszystkich, mających kontakt z osobą chorą. Nie chodzi tylko o rodzinę i najbliższych, ale o całe społeczeństwo, które, niestety, ciągle jeszcze jest zbyt mało tolerancyjne wobec osób chorych i niepełnosprawnych.

Zespół zamknięcia

Pojęcie „zespół zamknięcia” (*locked-in-syndrom* LIS) do nauk medycznych wprowadzili Plum i Posner w 1966 roku w odniesieniu do pacjenta, który przeżył zawał części brzusznej mostu.

Najwcześniejszy medycznie udokumentowany przypadek zespołu zamknięcia pochodzi z Dollore. Jednak zespół ten opisywany był już kilkadziesiąt lat wcześniej w powieści Aleksandra Dumasa „Hrabia Monte Cristo”¹. Autor przedstawił Monsieur Noirtier de Villefort jako „trupa z oczami żyjących”. Noirtier był w tym stanie przez 6 lat i mógł komunikować się wyłącznie poprzez mruganie oczami. Współcześnie zespół zamknięcia został rozpowszechniony przez książkę „Motyl i skafander” napisaną przez redaktora francuskiego czasopisma „Elle” Jean-Dominique’a Bauby, który w wieku 43 lat został sparaliżowany w wyniku udaru. Paraliż objął całe jego ciało z wyjątkiem lewego oka.

¹ Dumas A. (ojciec), „Hrabia Monte Christo”, Prószyński i Spółka, Warszawa, 2002

W klasycznym wariacie zespołu zamknięcia u pacjenta stwierdza się czterokończynową plegię, porażenie nerwów czaszkowych, mutyzm. Zachowane są pionowe ruchy gałek ocznych oraz ruchy powiek. Opisano również warianty niekompletne zespołu zamknięcia, gdzie u chorego zachowane są resztki ruchu dobrowolnego oprócz powiek i gałek ocznych. Trzeci wariant to zespół totalnego zamknięcia, w którym pacjenci są całkowicie nieruchomi, włącznie z gałkami ocznymi i powiekami².

Zespół zamknięcia jest najczęściej powodowany przez uszkodzenie obustronne brzusznej części mostu miejsca, które jest główną drogą przenoszenia z mózgu do nerwów sygnałów aktywujących ruch i mowę³. W rzadszych przypadkach może być wynikiem uszkodzenia śródmózgowia⁴. Najczęściej etiologia LIS jest patologią naczyniową albo spowodowana jest przez zamknięcie tętnicy lub krwotok mostu. Innym, stosunkowo częstym, powodem jest urazowe uszkodzenie mózgu⁵.

Pourazowe LIS może być spowodowane bezpośrednio przez uszkodzenie pnia mózgu lub wtórnie przez uszkodzenie tętnicy kręgowej lub jej niedrożność. Istnieją doniesienia, że zespół zamknięcia może być spowodowany krwotokiem podpajęczynówkowym lub skurczem naczyń tętnicy podstawnej, guzem pnia mózgu⁶, zapaleniem mózgu⁷, ropniem mostu, reakcją na szczepionkę, długotrwałą hipoglikemią⁸.

Zespół zamknięcia może też wystąpić w wyniku innych chorób układu nerwowego, np. stwardnienia zanikowego bocznego lub choroby neuronu ruchowego⁹. Literatura przedmiotu opisuje również przypadki wystąpienia objawów zespołu zamknięcia w wyniku polineuropatii obwodowej. Przemijające przypadki LIS były opisywane w przebiegu choroby Guillain-Barre¹⁰, a także po infekcyjnych polineuropatiach.

Mało jest systematycznych danych dotyczących neuropsychologicznych następstw występujących u pacjentów z LIS. Większość opisów przypadków nie wykazała żadnych

² Bauer, G., Gerstenbrand, F., Rimpl, E., *Varieties of the locked-in syndrome*, „J. Neurol”, 1979, t. 221, s. 77–91

³ Plum F., Posner J. B., *The Diagnosis of Stupor and Coma*, Philadelphia, Davis F. A., PA, 1983 s. 3–5 i Patterson J. R., Grabis M., *Locked-in syndrome: a review of 139 cases*, „Stroke”, 1986, t. 17, s. 758–764

⁴ Chia L. G., *Locked-in syndrome with bilateral ventral midbrain infarcts*, „Neurology”, 1991, t. 41s. 445–446

⁵ Fitzgerald L. F., Simpson R. K., Trask T., *Locked-in syndrome resulting from cervical spinegunshot wound*, „J. Trauma”, 1997, t. 42, s. 147–149 i Golubovic V., Muhvic D., Golubovic S., *Posttraumatic locked-in syndrome with an unusual three day delay in the appearance*, „Coll., Antropol.”, 2004, t. 28, s. 923–926

⁶ Inci S., Ozgen T., *Locked-in syndrome due to metastatic Ponto medullary tumor – case report*, „Neurol. Med. Chir”, 2003, t. 43, s. 497–500

⁷ Katz R. T., Haig A. J., Clark B. B., DiPaola R. J., *Long-term survival, prognosis, and life-care planning for 29 patients with chronic locked-in syndrome*, „Arch. Phys. Med. Rehabil.”, 1992, t. 73, s. 403–408

⁸ Mikhailidis D. P., Hutton R. A., Dandona P., *„Locked in” syndrome following prolonged hypoglycemia*, „Diabetes Care”, 1985, t. 8, s. 414

⁹ Hayashi, H., Kato S., *Total manifestations of amyotrophic lateral sclerosis. ALS in the totally locked-in state*, „J. Neurol. Sci.”, 1989, t. 93, s. 19–35 i Kennedy P. R., Bakay R. A., *Restoration of neural output from a paralyzed patient by a direct brain connection*, „Neuroreport”, 1998, t. 9, s. 1707–1711 i Kotchoubey B., Lang S., Winter i in., *Cognitive processing in completely paralyzed patients with amyotrophic lateral sclerosis*, „Eur. J. Neurol.”, 2003, t. 10, s. 551–558

¹⁰ Ragazzoni A., Grippo A., Tozzi F. i in. *Event-related potentials in patients with total locked-in state due to fulminant Guillain-Barre syndrome*, „Int. J. Psychophysiol.”, 2000, t. 37, s. 99–109

istotnych zaburzeń poznawczych u tych osób¹¹. New i Thomas¹² przedstawili pacjenta po 6 miesiącach okluzji tętnicy podstawnej. Zauważyli u niego spowolnienie tempa przetwarzania, umiarkowane zaburzenia percepcji organizacji i umiejętności wykonawczych, łagodne zaburzenia uwagi, trudności w skupieniu uwagi oraz trudności w uczeniu się werbalnych tekstów. Po 2 latach u tego pacjenta zaobserwowano poprawę.

Jakość życia związana ze zdrowiem (Health Related QOL)

Człowiek zdrowy na co dzień nie zastanawia się zbyt często nad jakością swojego życia. Problem ten zaczyna być dla niego istotny w momencie utraty jakiejś cennej wartości, której brak negatywnie wpłynie na percepcję własnego życia. Jedną z najważniejszych podstawowych wartości jest zdrowie.

Jakość życia wydaje się pojęciem oczywistym, jednak mimo to problem ten jawi się przedstawicielom różnych dyscyplin na różne sposoby. Rozumienie tego terminu zależne jest od specyficznych zainteresowań, uznawanych wartości czy też przyjmowanej perspektywy badawczej. Dla nauk medycznych najwyższą wartością jest życie i zdrowie człowieka, a więc to one będą stanowiły centralny punkt definicji. Według Światowej Organizacji Zdrowia, zdrowie to *stan całkowitego dobrego samopoczucia fizycznego, psychologicznego i socjalnego, a nie tylko brak choroby*. Wszechstronne badania jakości życia powinny uwzględniać przynajmniej funkcjonowanie i samopoczucie pacjenta w sferze fizycznej, psychologicznej i socjalnej¹³.

Na jakość życia, związaną ze zdrowiem, składa się kilka komponentów:

- status czynnościowy,
- psychologiczne i społeczne funkcjonowanie,
- komponenty poznawcze,
- choroba i związane z nią cierpienie,
- objawy związane z leczeniem¹⁴.

Jednym z podstawowych zadań, jakie stawia przed lekarzem nowoczesna medycyna jest uzyskanie odpowiedniej jakości życia pacjentów. Widoczne jest to szczególnie, gdy przy obecnym stanie wiedzy medycznej nie jesteśmy w stanie wyleczyć, ale możemy starać się, by choroba jak najmniej upośledzała jego dotychczasowe życie. Jak twierdzą Alina i Marek Jarema, dzięki temu, że *lekarze przywiązują coraz większą wagę do oceny całości sytuacji chorobowej pacjenta, a nie koncentrują się wyłącznie na objawach choroby i ich leczeniu*,

¹¹ Pąchalska M., Markiewicz K., Buliński L. i in., *The strategic approach to the rehabilitation of patients with „locked in syndrome”*, „Acta Neuropsychologica”, 2008, t. 6(1), s. 43–60

¹² New P. W., Thomas S. J., *Cognitive impairments in the locked-in syndrome: A case report*, [arch.] „Phys. Med. Rehabil.”, 2005, t. 86, s.338–343

¹³ Maruschka P. i wsp., *Quality of life over time in dialysis: The Netherlands Cooperative Study on the Adequacy of Dialysis*, „Kidney International”, 1999, t. 56, s. 720–728

¹⁴ Laupacis A. i in., *A Disease – Specific Questionnaire for Assessing Quality of Life in Patients on Hemodialysis*, „Nephron”, 1992, t. 60, s. 302–306

*opieka nad chorym staje się bardziej efektywna*¹⁵. Poziom jakości życia jest obecnie najlepszym wskaźnikiem skuteczności i jakości podejmowanych wobec pacjenta działań.

Zainteresowania ukierunkowane na pozytywne aspekty zdrowia mierzonego poczuciem fizycznego, psychicznego i społecznego dobrostanu umożliwiły, zwłaszcza reprezentantom nauk medycznych, działanie na rzecz promocji np. zdrowia, jego ochrony i opieki medycznej nastawionej na poprawę samopoczucia pacjenta i jakości jego życia w chorobie i zdrowiu. W tych nowych ramach powstały badania nad wymiarami oceny jakości życia (fizyczny, psychiczny, społeczny) z wyodrębnieniem jakości życia uwarunkowanej stanem zdrowia chorego.

Bulpitt dzieli obszary jakości życia na trzy zasadnicze grupy¹⁶:

- obszary podlegające ocenie:
 - dobre samopoczucie fizyczne (brak objawów, na które uskarżałby się pacjent, włączając ból, dobre funkcjonowanie poszczególnych układów, zdrowy sen i aktywność seksualna),
 - dobre samopoczucie psychiczne (brak depresji, niepokoju, dobre funkcjonowanie poznawcze),
 - aktywność (praca, rozrywka, funkcjonowanie społeczne, spełnianie ról),
- obszary zazwyczaj pomijane ze względu na małe prawdopodobieństwo zmian w krótkim okresie czasu:
 - zabezpieczenie finansowe,
 - stan cywilny,
 - wolność,
 - osobowość,
- obszary traktowane jako trudne do oceny:
 - szczęście,
 - ambicje, oczekiwania,
 - agresja, przestępczość,
 - zadłużenia (majątkowe),
 - przeżycia religijne.

Wśród ważniejszych czynników, kształtujących poziom jakości życia uwarunkowany stanem zdrowia, wymienia się najczęściej:

- stan emocjonalny pacjenta, jego motywację do aktywnego uczestnictwa w procesie terapeutycznym, efektywność stosowanych strategii radzenia sobie,
- czas trwania i stopień zaawansowania choroby oraz rokowania,
- przestrzeganie zaleceń lekarskich,

¹⁵ Jarema A., Jarema M., *Próba oceny dynamiki subiektywnej jakości życia zależnej od stanu zdrowia pacjentów z chorobą nowotworową*, [w:] *Jakość życia w chorobie nowotworowej*, red. J. Meyza, Warszawa, 1997, Centrum Onkologii Instytutu im. M.Curie-Skłodowskiej, s. 85–95

¹⁶ Bulpitt Ch. J., *Jakość życia jako miara wyników leczenia*, „Rehabilitacja”, 1998, t. 2, nr 2, s. 89–94

- leki działające objawowo oraz ich skutki uboczne,
- kompetencje interpersonalne i komunikacyjne personelu medycznego, w tym sposób przedstawienia diagnozy,
- sieć społecznego wsparcia, dostęp do grup samopomocy,
- indywidualne doświadczenia kulturowe i wiarę.

Opis przypadku

Mężczyzna, K. L. lat 74 (informacje pochodzą z wywiadu zebranego od córki i żony chorego), obciążony od około 5 lat białaczką (brak dokumentacji, rozpoznania i leczenia), przyjęty na Oddział Neurologii z powodu wystąpienia w nocy (około 4:50) niewyraźnej mowy i zaburzeń równowagi, z powodu których osunął się na podłogę. Rodzina wezwała pogotowie. W badaniu neurologicznym przy przyjęciu ustalono, że chory jest przytomny, podsypiający, wypowiada pojedyncze słowa. Jego mowa jest niewyraźna, dyzartryczna. Spełniał proste polecenia, zgłaszał bóle głowy, gałki oczne ustawione w zezie zbieżnym, nie dociągał lewej gałki ocznej do kąta zewnętrznego i wewnętrznego, nie dociągał obu gałek ocznych do góry. Stwierdzono niedowład centralny nerwu VII po stronie prawej, niedowład prawych kończyn o średnim nasileniu, napięcie mięśniowe wzmożone po stronie prawej, odruchy śladowo słabsze po stronie prawej, objaw Babińskiego po stronie prawej, objawy oponowe ujemne, w skali NIHSS – 15 punktów. W badaniu tomografem komputerowym (TK) głowy stwierdzono: hyperdensyjną tętnicę podstawną mózgu, niewielki obszar hipotensji w prawym płacie potylicznym. Zastosowano leczenie trombolityczne – Aktylise. Ze względu na pogorszenie stanu ogólnego chorego nie podano pełnej dawki leku. Po zastosowanym leczeniu narosły u chorego ilościowe zaburzenia świadomości, narosły objawy niedowładów w czterech kończynach, pojawiły się zaburzenia oddechu, prężenia wyprostne w czterech kończynach. Chory został zaintubowany, podłączony do respiratora i przeniesiony na Oddział Intensywnej Opieki Medycznej. Przy przyjęciu na OIOM chory pozostawał bez kontaktu, zaintubowany, podłączony do respiratora (oddech zastępczy), krążeniowo wydolny. Włączono leki przeciwobrzękowe mózgu, Augmentin, Clexane, Controloc, płyny.

Po konsultacji neurologicznej i kardiologicznej podjęto decyzję o przewiezieniu pacjenta do pracowni kardiologii inwazyjnej, w celu wykonania arteriografii naczyń mózgowych i ewentualnego udrożnienia zamkniętej tętnicy podstawnej (usunięcia skrzepliny). Po kilku godzinach wykonano kolejne badanie TK głowy. Następnie wykonano MRI głowy – stwierdzono że przepływ przez tętnicę podstawną jest zachowany.

Kilka dni po przyjęciu na oddział pacjent zaczął otwierać oczy, był przytomny, jednak nie było możliwe nawiązanie logicznego kontaktu. Pacjenta odłączono od respiratora i oddychał samodzielnie przez rurkę intubacyjną. Z powodu zaburzeń połykania wykonano tracheostomię. Pacjent był krążeniowo stabilny, diureza sprawna, żywiony do- i pozajelitowo.

W kolejnych dniach wykonano TK głowy. Stwierdzono ukrwotocznione ogniska niedokrwiennie obejmujące most, częściowo rdzeń przedłużony po stronie lewej, podstawę obu konarów mózgu, przednio-górną część lewej półkuli mózdzku z niewielkim objęciem robaka oraz niewielkie obszary półkuli prawej mózdzku, bez cech jego ukrwotocznienia, tylną i przyśrodkową część płata potylicznego prawej półkuli mózgu, bez cech ukrwotocznienia części przyśrodkowej. Nie można wykluczyć bardzo drobnego korowego obszaru niedokrwiennego pogranicza płatów potylicznego i ciemieniowego prawej półkuli mózgu. Stwierdzono również niewielkie hiperintensywne obszary w istocie białej okołokomorowej – odpowiednio do wieku. Poza tym mózgowie bez wyodrębniających się zmian ogniskowych. Opisano niewielki zanik korowo-podkorowy półkul mózgu. Układ komorowy ustawiony pośrodkowo, symetryczny, nieco szerszy – odpowiedni do zaniku podkorowego i wieku.

W odcinku wewnątrzczaszkowym nie uwidoczniło prawej tętnicy kręgowej. Nierówny zarys lewej tętnicy kręgowej tuż po wejściu do jamy czaszki na krótkim odcinku – obraz niejednoznaczny – nie można wykluczyć zmian miażdżycowych, poza tym w odcinku wewnątrzczaszkowym lewa tętnica kręgową bez innych zmian, o szerokości do 4 mm. Tętnica podstawna w początkowym i końcowym odcinku o dyskretnie nierównym zarysie, jej światło szerokości do 3 mm, w pozostałym odcinku o gładkim zarysie – obraz odpowiada zachowanej drożności, ze zmianami resztkowymi zakrzepowymi/miażdżycowymi w odcinku początkowym i końcowym. Obie tętnice szyjne wewnętrzne, środkowe i przednie mózgu w objętych odcinkach z widocznym przepływem. Słabo widoczna lewa tylna tętnica łącząca, prawa niewidoczna. Całkowite zacienienie zatoki klinowej prawej, prawie całkowite – klinowej lewej, zatoki szczękowej prawej i czołowej prawej. Zacienienie większej części sitowia. Dominują zgrubienia błony śluzowej. Możliwa obecność niewielkiej ilości krwi w zatoce klinowej i w sitowiu. W prawej zatoce szczękowej nie można wykluczyć poziomu płynu. W obu wyrostkach sutkowatych i piramidach kości skroniowych niewielki wysięk/zgrubienia błony śluzowej.

Na podstawie przeprowadzonego badania wysnuto wniosek: znaczne ukrwotocznione ogniska niedokrwiennie w moście, częściowo w rdzeniu przedłużonym po stronie lewej, w podstawie obu konarów mózgu, w lewej półkuli mózdzku (w części przednio-górnej), z niewielkim obszarem niedokrwiennym w prawej półkuli mózdzku oraz w tylno-przyśrodkowej części płata potylicznego prawej półkuli mózgu. Tętnica podstawna o zachowanym przepływie z resztkowymi zmianami zakrzepowymi/miażdżycowymi w początkowym i końcowym odcinku.

Obraz zmian neurologicznych wskazuje na to, iż pacjent cierpi na klasyczny wariant zespołu zamknięcia. Pełne badanie neuropsychologiczne było niemożliwe z powodu braku dostosowanych rzetelnych testów; w badaniu przesiewowym stwierdzono dobrą orientację w miejscu i czasie, zachowane zdolności matematyczne (proste działania) i zdolność czytania. Rozpoznawanie i przyporządkowywanie nazw do przedmiotów zachowane. Z powodu

nieprawidłowości występujących w płacie potylicznym i ciemieniowym istnieje prawdopodobieństwo wystąpienia zespołu pomijania stronnego, w związku z tym przygotowywano odpowiednie tablice, przedstawiając je w odpowiednim polu widzenia pacjenta. Pacjent udzielał logicznych, adekwatnych odpowiedzi, dotyczących rzeczywistości, niestety na tym etapie pytania ograniczały się do form zamkniętych (tak/nie lub wyboru odpowiedzi 5 przedstawionych na kartkach).

Istnieje też duże prawdopodobieństwo występowania zaburzeń w zakresie uwagi w postaci szybkiej męczliwości i obniżonej koncentracji uwagi.

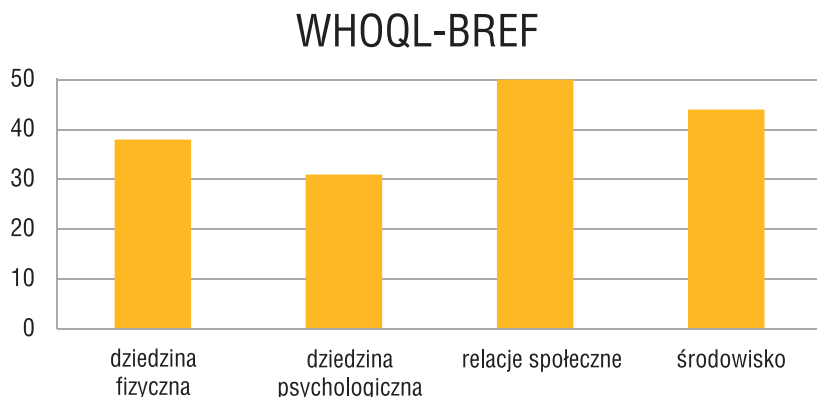
Pacjent jest we wczesnym etapie zachorowania, trwa praca nad ustaleniem odpowiedniego kodu komunikacyjnego, który pozwoli mu na inicjowanie i kodowanie mowy spontanicznej. Ważna jest tu współpraca zarówno personelu medycznego, rehabilitacyjnego, a także rodziny, by wszyscy, którzy mają styczność z chorym, potrafili odczytać kodowane przez chorego informacje.

W celu zbadania nastroju pacjenta wykorzystano geriatryczną skalę oceny depresji w wersji skróconej. Wybrano tę skalę ze względu na łatwość dostosowania jej do możliwości komunikacyjnych chorego z zespołem zamknięcia. Geriatryczna Skala Oceny Depresji składa się z 15 pytań w formie zamkniętej, w której zadaniem badanego jest odpowiedzieć „tak” lub „nie” na wybrane pytania. Przeprowadzana analiza wskazuje na występowanie cech obniżonego nastroju w znacznym stopniu: K. L. nie jest zadowolony ze swojego życia, towarzyszy mu lęk o to, że może się stać coś złego, odczuwa brak energii. Czuje się bezradny wobec swojej choroby i nie widzi nadziei. Często w relacji z innymi ludźmi zamyka oczy, jakby chciał unikać kontaktu. Są dni, kiedy nie chce współpracować ani z terapeutą ani z rodziną. Jest płaczący. Zapytany, potwierdza że jest sfrustrowany tym, że nie może się poruszyć ani opowiedzieć o tym jak się czuje.

Do badania jakości życia wykorzystano kwestionariusz WHOQOL-BREF. Skala ta składa się z 26 pytań, które obejmują 4 następujące dziedziny:

- fizyczną, określaną przez takie parametry jak: czynności życia codziennego, zależność od leków i leczenia, energia i zmęczenie, mobilność, ból i dyskomfort, wypoczynek i sen, zdolność do pracy;
- psychologiczną, określaną przez takie parametry jak: wygląd zewnętrzny, negatywne uczucia, pozytywne uczucia, samoocena, duchowość (religia), osobista wiara, myślenie/uczenie się/pamięć/koncentracja;
- relacje społeczne: związki osobiste, wsparcie społeczne, aktywność seksualna;
- środowisko: zasoby finansowe, wolność/bezpieczeństwo fizyczne i psychiczne, zdrowie i opieka zdrowotna: dostępność i jakość, środowisko domowe, możliwości zdobywania nowych informacji i umiejętności, możliwości i uczestnictwo w rekreacji i wypoczynku, środowisko fizyczne (zanieczyszczenie, hałas, ruch uliczny, klimat), transport.

Badanemu przeczytano pytania, jego zadaniem było wskazać ruchem gałek ocznych odpowiednią odpowiedź spośród 5 wypisanych na kartce. Odpowiedzi napisano w jednej kolumnie na środku kartki dużymi literami z odpowiednimi odstępami. Ogólnie jakość życia związana ze zdrowiem została oceniona nisko. Najwyżej K. L. ocenił dziedzinę „relacje społeczne” (50/100). Najgorzej oceniona została dziedzina psychologiczna (31/100) i fizyczna (38/100). Nisko została oceniona również dziedzina związana ze środowiskiem. Uzyskane dane przedstawiono na wykresie.



Rysunek 1 Wyniki uzyskane w skali WHOQL-BREF

Źródło: Badania własne.

Niskie oceny w zakresie dziedziny fizycznej badany wskazał w zakresie bólu fizycznego, uzależnienia od aparatury i leczenia medycznego, braku energii. Trudno mu odnaleźć się w tej nowej sytuacji. Niezadowolony jest również ze swojej wydolności i zdolności do pracy.

W dziedzinie psychicznej badany nie stracił całkowicie sensu życia, ocenił je na stopień średni. Jest w stanie koncentrować uwagę w stopniu średnim. K. L nie akceptuje swojej fizyczności, nie jest z siebie zadowolony. W ostatnich czterech tygodniach od badania bardzo często doświadczał takich uczuć jak lęk, przygnębienie, rozpacz, depresja.

W zakresie dziedziny „relacje społeczne” badany wskazał, iż jest zadowolony ze swoich relacji z ludźmi oraz ze wsparcia, jakie dostaje od najbliższej rodziny i przyjaciół. W życiu codziennym nie czuje się w pełni bezpiecznie. Wskazał, iż otoczenie sprzyja jego zdrowiu w stopniu średnim. Sytuację materialną i mieszkaniową pacjent ocenia dobrze. Negatywnie ocena możliwości realizacji zainteresowań i hobby. Nie jest zadowolony z placówek służby zdrowia.

Dyskusja

Zespół zamknięcia jest schorzeniem słabo rokującym poprawę. Zdarzają się opisywane przypadki „cudownych wybudzeń”, niestety jest to zjawisko rzadkie. Jest więc to stan, który

towarzyszyć będzie chorym prawdopodobnie do końca życia, co wymaga przystosowania się przez nich do nowej i niezaprzeczalnie trudnej sytuacji. Sytuacja ta związana jest z naruszeniem homeostazy między środowiskiem zewnętrznym a wewnętrznym. Do przywrócenie równowagi organizmu wymagane są zmiany dotychczasowego stylu życia. Istotnym problemem dla chorego staje się sposób funkcjonowania fizycznego, rzutujący często na funkcjonowanie rodzinne, co z kolei wpływa na jego funkcjonowanie społeczne. Czynniki wywołujące trudną sytuację chorego z zespołem zamknięcia można podzielić na dwie grupy.

Pierwszą z nich stanowią cechy zewnętrzne chorego:

- zmiana wyglądu (zmniejszona masa mięśniowa, utrata napięcia mięśni),
- włączone sondy donosowe lub dojelitowe,
- zaopatrzenie w rurkę tracheotomijną, czasem podłączenie do respiratora.

Wygląd zewnętrzny determinuje ocenę jednostki. Przy pierwszej ocenie osobowość, której nie widać, schodzi na plan dalszy. Główną podstawą identyfikacji osoby są jej cechy zewnętrzne. Spostrzeżenie odchylenia fizycznego wpływa na ocenę osobowości danego człowieka, a także na ocenę jego sytuacji życiowej.¹⁷

Drugą grupę czynników stanowi samopoczucie chorego, na które składa się:

- upośledzenie różnych czynności ustroju, w tym utrata kontroli zwieraczy,
- brak aktywności fizycznej,
- utrata czynności seksualnych,
- innego typu objawy pogorszenia stanu fizycznego, – obawa przed utratą życia.

Czynniki te wpływają na negatywną ocenę własnego samopoczucia. Chory, często porównując swój obecny stan zdrowia ze stanem poprzedzającym chorobę, a także obserwując osoby zdrowe ze swojego otoczenia, może przeżywać na tym tle swoją inność. Doświadczenia te mają ogromny wpływ na jego psychikę i mogą przyczynić się do poczucia alienacji w środowisku społecznym.

Zespół zamknięcia, jak każda choroba, wywołuje silny stres, stawia bowiem przed chorym organizmem żądanie przystosowania się. Stres ten odgrywa ważną rolę w rozwoju choroby. Jego skutki są czynnikiem oddziałującym w sposób pomocny lub szkodliwy, uzupełniając swoiste zmiany, charakterystyczne dla danej choroby. Lazarus wyróżnia 3 formy reakcji na stres:

- działanie bezpośrednie, atak lub unikanie czynnika wywołującego stres,
- reinterpretacja oceny znaczenia i ważności czynnika wywołującego stres,
- lęk.

Formy te stanowią również sposoby walki z zagrożeniem. Dają one, zdaniem Hildegarda¹⁸, czas na rozwiązanie problemów, które inaczej mogłyby człowieka przytłoczyć i zapewniają

¹⁷ Larkowa H., *Człowiek niepełnosprawny, problemy psychologiczne*, Warszawa, PWN, 1987

¹⁸ Heszen-Niejodek I., *Teoria stresu psychicznego i radzenia sobie*, Warszawa, Wydawnictwo GWP, 1999

oparcie do czasu wypracowania lepszych rozwiązań. Wiadomość o chorobie przewlekłej jest niewątpliwie trudna do przyjęcia. Wyróżnia się cztery sposoby reakcji na nią:¹⁹

- **zaprzeczenie** – przekazywane pacjentowi informacje o chorobie nie wpływają na wytworzenie u niego obrazu własnej choroby, gdyż część z nich nie zostaje przez chorego przyjęta, a część ulega wyparciu w sposób świadomy;
- **akceptacja diagnozy** – chory zdaje się na opiekę lekarza i osób opiekujących się nim, chętnie poddaje się leczeniu, wypełnia zalecenia lekarskie i współpracuje z personelem, przyjmując udzielane mu wyjaśnienia, na podstawie których tworzy obraz własnej choroby;
- **pomniejszanie** – chory bagatelizuje swoją chorobę, a otrzymanym informacjom nadaje znaczenie niebudzące obaw, interpretując swoje dolegliwości, trzyma się własnej diagnozy, która według niego brzmi niegroźnie i może daleko odbiegać od rzeczywistego, często bardzo poważnego stanu;
- **wyolbrzymianie** – chory wyolbrzymia swoją chorobę i nawet lekkie, nic nie znaczące objawy, wzbudzają u niego przekonanie o ciężkiej chorobie.

Wystąpienie powyższych reakcji pacjentów zależy przede wszystkim od:

- cech osobowości,
- poziomu intelektualnego,
- warunków środowiskowych.

Do typowych reakcji na utratę sprawności należy depresja. Może ona być w niektórych przypadkach bardzo nasiloną. Może przejawiać się jako: poczucie winy, wrogość i zjawisko ambiwalencji, która dotyczy często ich stosunku wobec życia. Chorzy mogą odczuwać wdzięczność bądź pogardę w stosunku do tych, od których są zależni. Reakcją na zaistniałą sytuację choroby może być też agresja i gniew, skierowane ku najbliższemu. W procesie adaptacji do nabytej niepełnosprawności wyróżnia się pięć stadiów:

1. **szok** – człowiek nie przyjmuje do wiadomości faktu choroby,
2. **oczekiwanie wyleczenia** – osoba wie, że jest chora i biernie, bez swojego udziału, oczekuje na usunięcie bariery jaką jest jej choroba,
3. **opłakiwanie straty** – osoba przyjmuje do wiadomości obiektywną sytuację, traci nadzieję na wyleczenie i nie oczekuje już zmiany sytuacji w jakiej się znalazła.
4. **zachowanie obronne**, w tym:
 - a) **zachowanie zdrowe** – nastawione na pozytywne działanie, gdzie jednostka zaczyna walczyć z niepełnosprawnością, mając jednak świadomość przeszkód i barier, które stara się w jakiś sposób obejść, przewyciężyć,
 - b) **zachowanie neurotyczne** – w którym jednostka stosuje mechanizm obronny zaprzeczania, że istnieją jakieś przeszkody w osiągnięciu przez nią celów,

¹⁹ Tobiasz-Adamczyk B, *Choroba*, [w:] *Encyklopedia Socjologii*, red. Warszawa, Oficyna Naukowa, 1998, t. 1

5. **końcowe przystosowanie** – chory zaczyna uważać swoją niepełnosprawność jako jedną z wielu swoich cech.

Pacjenci przechodzą przez te etapy we własnym tempie, przeżywają je w sposób bardzo osobisty. Na adaptację do sytuacji choroby i długotrwałego leczenia duży wpływ ma to, jak choroba jest rozumiana przez samego chorego. Według Tobiasz-Adamczyk chorobę można traktować:

- **jako wyzwanie**, czyli jako jedną z wielu trudnych sytuacji życiowych, które wymagają odpowiednio elastycznych sposobów przezwyciężania,
- **jako karę**:
 - **zasłużoną** – wyzwalamą postawę biernego poddania się losowi,
 - **niesprawiedliwą** – doprowadzającą do depresji, gdzie postawa chorego wobec choroby wpływa demobilizująco na przebieg leczenia,
- **jako „wroga”** – choroba bywa zwalczana wszelkimi dostępnymi sposobami w celu zmniejszenia napięcia, wynikającego z poczucia zagrożenia,
- **jako ulgę** – podejście takie pomaga w uwolnieniu się od trudnych problemów, wymagań, odpowiedzialności, a szczególnie sytuacji kłopotliwych,
- **jako strategię** – służącą uzyskaniu różnego rodzaju korzyści prestiżowych lub materialnych w sytuacjach, kiedy dzięki chorobie człowiek skupia na sobie zainteresowanie, współczucie lub inne korzystne dla niego uczucia, których normalnie nie odczuwa.

W literaturze przedmiotu wymienia się trzy podstawowe sposoby radzenia sobie z chorobą:

- **walka** – choroba staje się wyzwaniem, które człowiek podejmuje, usiłując pokonać własną słabość, co może wyrażać się ciągłym poszukiwaniem skutecznych środków leczenia lub poszukiwaniem dostępnych choremu form aktywności (aby nie dać się chorobie),
- **rezygnacja** – zanik nadziei na wyleczenie, bierne poddanie się biegowi wydarzeń, choć w zakresie form aktywności istnieją pewne różnice postaw (od całkowitego zaniku aktywności do zachowań obronnych),
- **przeciwstawianie się i uleganie** – zmaganie się z chorobą i dążenie do jej przezwyciężenia występuje na zmianę z okresami apatii i rezygnacji w zależności od subiektywnie postrzeganych zmian w stanie somatycznym.

Zespół zamknięcia wymaga prowadzenia nowego trybu życia. Zmiany dotyczą nie tylko samego chorego, ale także jego rodziny. Może to powodować frustrację u chorego, gdyż czuje się ciężarem dla swoich bliskich. Choroba ta wiąże się ze złym samopoczuciem fizycznym, co powoduje niekorzystne zmiany psychologiczne, które rzutują na funkcjonowanie społeczne. Objawy fizyczne choroby stwarzają dla chorego sytuację zagrożenia, czyli sytuację, w której istnieje zwiększone prawdopodobieństwo naruszenia jakiejś wartości cenionej przez podmiot. Dla chorych z zespołem zamknięcia wartościami tymi są życie i zdrowie, będące częstym przedmiotem lęków

i obaw. Zaburzone tu są więc dwie podstawowe, wg klasyfikacji Masłowa, potrzeby a mianowicie potrzeba fizjologiczna i związana z nią potrzeba poczucia bezpieczeństwa.

Fizyczne następstwa zespołu zamknięcia są bezpośrednią przyczyną zmiany pełnionych ról w społeczeństwie i w rodzinie, często powodując atmosferę napięcia, narastanie poczucia winy i mniejszej wartości. Chorzy powinni znaleźć w rodzinie oparcie. Pacjenci akceptowani przez najbliższych, mimo utrudnień jakie choroba pośrednio stwarza członkom rodziny, lepiej tolerują swoją chorobę i lepiej się do niej przystosowują.

Zespół zamknięcia ogranicza, a wręcz uniemożliwia kontynuowanie pracy zawodowej, która jak wiadomo jest ważnym elementem w życiu każdej dorosłej osoby. Przedstawiony w niniejszym artykule mężczyzna był osobą pracującą, piastującą wysokie stanowisko. Świadomość tego, że powrót do pracy jest niemożliwy stanowiła dla badanego czynnik frustrujący.

Ważnym elementem w utrzymaniu wysokiej jakości życia chorego jest podejmowanie szeroko pojętej aktywności fizycznej i umysłowej pomimo istniejących ograniczeń. Pacjenci powinni być do aktywności stale zachęcani i mobilizowani przez otoczenie. Jednocześnie konieczne jest stworzenie warunków ułatwiających podejmowanie pracy i szeroko pojętej aktywności. Zrozumienie i docenienie problemu wśród pacjentów, ich rodzin i środowiska jest jeszcze, niestety, o wiele za małe.

Choroba przewlekła, a zwłaszcza niepełnosprawność, jest wydarzeniem, które burzy stany i relacje rodzinne kształtowane przez lata. W odniesieniu do systemu wartości, niepełnosprawność „odbiera” człowiekowi to, co jest dla niego cenne – zdrowie, pozycję wśród innych, szansę na sukces, poczucie niezależności. Ossowski²⁰ zwraca uwagę na problemy, jakie pojawiają się w życiu osoby przewlekle chorej. Przede wszystkim choroba zaburza stan homeostazy organizmu, jest więc źródłem dyskomfortu fizycznego. Najczęściej wiąże się to z bólem i cierpieniem. Z tych względów choroba wywołuje niepokój, lęk, przygnębienie, a czasami także agresję. Przewlekła choroba i niepełnosprawność burzą system wartości kształtowany przez lata. W życiu człowieka zdrowego stan zdrowia zajmuje zwykle miejsce podrzędne, w stosunku do innych zagadnień i celów życiowych.

Człowiek pragnie zachować dobre zdrowie, aby osiągnąć sukcesy życiowe, np. w pracy zawodowej, w życiu rodzinnym, w sporcie itd.²¹ Po zachorowaniu często na pierwszą pozycję w hierarchii wartości wysuwa się zdrowie, natomiast potrzeby samorealizacji poprzez pełnienie ról zawodowych oraz rodzinnych zostają wyparte z pozycji uprzywilejowanych na pozycje bardziej peryferyjne i drugorzędne. Tymczasem chory nie odczuwa tego procesu jako przewartościowania, lecz raczej jako utratę pewnych wartości. Choroba lub zaistnienie niepełnosprawności najczęściej łączy się z okresowym pobytem w szpitalu. Wymaga to od pacjenta akceptacji nowego środowiska, nowej sytuacji życiowej, odsunięcia na dalszy plan

²⁰ Ossowski R., *Teoretyczne i praktyczne podstawy rehabilitacji*, Bydgoszcz, Wydawnictwo uczelniane Wyższej Szkoły Pedagogicznej w Bydgoszczy, 1999, s. 25–41

²¹ Tobiasz-Adamczyk B., *Wybrane elementy socjologii zdrowia*, Kraków, Collegium Medium, 1995

dotychczasowych celów i zadań, akceptacji innych, nowych w życiu chorego, osób (pacjentów oraz personelu medycznego). Ci ostatni zajmują pozycję niezaprzeczalnej władzy.

Przewlekła choroba, zwłaszcza choroba psychiczna, burzy również osiągnięty przez podmiot stan osobistej tożsamości. Wprowadza chaos, który zakłóca stan autonomii i niezależności, a także poziom dotychczasowego zaangażowania życiowego. Dodatkowo pomoc innych (zwłaszcza wtedy, gdy nie jest konieczna) degraduje tożsamość, autonomię i stanowienie o sobie przez osobę niepełnosprawną. Zaistnienie choroby niszczy kształtowany w ciągu życia system wartości, a także pozbawia dotychczasowych możliwości. Może to powodować poczucie utraty sensu życia. Choroba utrudnia zaspokojenie podstawowych potrzeb, co obniża wartość człowieka w jego mniemaniu, jak również – niestety – w ocenie innych.

Obraz fizycznych i psychospołecznych następstw, wynikających ze schorzenia, jakim jest zespół zamknięcia, sprawia wrażenie, że sytuacja takiej osoby jest beznadziejna i bez wyjścia. Jednak doniesienia z badań naukowych wskazują, iż osoby będące w takim stanie mogą osiągnąć wyższą jakość życia. Poprzez rozwój różnych technologii możliwe jest również odzyskanie utraconej przez chorobę autonomii – poruszanie się na specjalnie zaprojektowanych wózkach, komunikacja za pomocą czytników ruchu gałek ocznych lub bardziej zaawansowana, lecz inwazyjna metoda wszczepiania elektrod, które podłączone do komputera mogą przetwarzać myśli na mowę.

Wyniki badań nad jakością życia osób chorych przewlekle wskazują, że jakość życia lub poprawa samopoczucia są możliwe poprzez:

- **doświadczenie niezależności** (jakość życia rozpatrywana na poziomie intrapersonalnym),
- **posiadanie swobody dokonywania wyboru** (jakość życia rozpatrywana na poziomie interpersonalnym),
- **nieskrępowany dostęp do ważnych dóbr znajdujących się w otoczeniu** (jakość życia rozpatrywana na poziomie społecznym).

By podnieść jakość życia chorego z zespołem zamknięcia niezbędna jest współpraca całego zespołu medycznego, lekarzy, pielęgniarek, rehabilitantów, pracowników socjalnych, terapeutów mowy i neuropsychologów. Interdyscyplinarne postępowanie może w znacznym stopniu pomóc osiągnąć chociaż minimalny stopień samodzielności i autonomii.

Na początku terapii, obok żmudnej, wymagającej cierpliwości rehabilitacji i fizykoterapii ważna jest intensywna stymulacja w zakresie procesów poznawczych. Sprawą priorytetową jest natomiast ustalenie kodu przekazywania informacji przez pacjenta. Proces ten wymaga cierpliwości zarówno ze strony chorego jak i terapeutów oraz członków rodziny. Chory musi nauczyć się kodować informacje za pomocą ruchu oczu. Opanowanie takiego kodu wydaje się być sprawą prostą, jednak proces ten utrudnia duża męczliwość, obniżony nastrój, który może demotywować chorego do podejmowania wysiłku, okres szoku, buntu, a często zaprzeczania chorobie i wypierania ze świadomości tego, że jest to stan przewlekły i nierokujący poprawy.

Pierwszy kontakt zazwyczaj polega na kodowaniu informacji za pomocą mrugnięć oczami lub za pomocą pionowych ruchów gałek ocznych. Zdarzają się przypadki opadania powiek, wówczas należy podkleić powieki i kodować informacje wyłącznie za pomocą ruchu gałek ocznych. Ważne jest, by ten sam kod stosowany był przez wszystkich rozmówców. Taki kod ogranicza jednak rozmowę do komunikatów zamkniętych typu „tak – nie”. Celem reedukacji jest umożliwienie prawdziwej wymiany informacji z pacjentem z LIS. W literaturze opisywanych jest kilka sposobów alternatywnej komunikacji dla pacjentów z zespołem zamknięcia.

Najczęściej stosowaną metodą porozumiewania się jest **system alfabetyczny**: pacjent umówionym ruchem oczu wskazuje wybraną literę. Niektórzy pacjenci wolą listę liter posortowanych w zależności od częstości występowania litery w danym języku. Rozmówca wypowiada litery do momentu, w którym pacjent mrugnie, wybierając daną literę, następnie rozmówca rozpoczyna wypowiadanie liter od początku, aż do skończenia frazy.

Inną metodą jest **metoda systemu samogłosek i spółgłosek**. Alfabet dzieli się w niej na 4 grupy: 3 grupy spółgłosek (pierwsza grupa to spółgłoski od B do H, druga od J do Q i trzecia od R do Z) oraz grupę samogłosek. Rozmówca mówi najpierw samogłoski, a potem grupy spółgłosek (1, 2, 3), a pacjent mruga powiekami by wskazać wybraną grupę. Istnieje wiele innych systemów, a zadaniem terapeutów jest dobranie jak najbardziej optymalnej metody porozumiewania się dla konkretnego pacjenta.

W powyższych metodach wymagana jest pomoc innych ale szybko rozwijające się systemy informatyczne ułatwiają komunikację także bez niej. Komputery pozwalają na inicjowanie rozmów i przygotowują szczegółowe komunikaty dla opiekunów, którzy nie mają czasu na długotrwałe odczytywanie komunikatów „mruganych”. Urządzenia te wykorzystują podczerwień do odczytywania ruchów gałek ocznych, dzięki czemu dana osoba może wybierać odpowiednie pola (litery) za pomocą wzroku. Niestety koszt zakupu takich urządzeń jest spory i nier refundowany.

Oprócz terapii w zakresie komunikacji dobrze jest włączyć psychoterapię, mającą na celu pomoc w poprawnym przeżyciu wszystkich istotnych etapów procesu adaptacji. Ważne jest by ustanowić nowe cele i nadać życiu nowy sens.

Fizyczna poprawa stanu zdrowia chorego z zespołem zamknięcia nie rokuje zbyt dużej poprawy, mimo to badania nad jakością życia tych osób wykazują, iż w dalszych etapach trwania choroby ocena jakości życia przez chorych może być wyższa. Badania porównawcze wskazują, iż częściej osoby zdrowe gorzej oceniają jakość życia chorych z zespołem zamknięcia, natomiast sami chorzy nadają swojemu życiu sens i cenią jego wartość²². Należy zatem podejmować wysiłek rehabilitacji fizycznej, psychologicznej i społecznej osób z zespołem zamknięcia. Proces ten powinien być skierowany zarówno do samego chorego jak i jego rodziny, a także całego społeczeństwa, by pomóc osobom z zespołem zamknięcia jak najpełniej uczestniczyć w życiu społecznym.

²² Lule D. i wsp., *Life can be worth living in locked-in syndrome* [w:] *Progress in Brain Research*, red. Laureys S. i in. t. 177, 2009, Elsevier, s. 339–351

Literatura

- G. Bauer, F. Gerstenbrand, E. Rimpl *Varieties of the locked-in syndrome*, „J. Neurol.”, 1979, t. 221
- Ch. J. Bulpitt, *Jakość życia jako miara wyników leczenia, Rehabilitacja*, 1998, t. 2, nr 2
- L. G. Chia *Locked-in syndrome with bilateral ventral midbrain infarcts*, „Neurology”, 1991, t. 41
- A. Dumas. (ojciec), „Hrabia Monte Christo”, Prószyński i Spółka, Warszawa, 2002
- L. F. Fitzgerald, R. K. Simpson, T. Trask *Locked-in syndrome resulting from cervical spine gunshot wound*, „J. Trauma”, 1997, t. 42
- V. Golubovic, D. Muhvic, S. Golubovic., *Posttraumatic locked-in syndrome with an unusual three day delay in the appearance*, „Coll. Antropol.”, 2004, t. 28
- H. Hayashi S. Kato, *Total manifestations of amyotrophic lateral sclerosis. ALS in the totally locked-in state*, „J. Neurol. Sci.”, 1989, t. 93
- S. Inci, T. Ozgen., *Locked-in syndrome due to metastatic Ponto medullary tumor – case report*, „Neurol. Med. Chir. (Tokyo)”, 2003, t. 43
- A. Jarema, M. Jarema., *Próba oceny dynamiki subiektywnej jakości życia zależnej od stanu zdrowia pacjentów z chorobą nowotworową*, [w:] „Jakość życia w chorobie nowotworowej”, red. J. Meyza, Warszawa, Centrum Onkologii Instytutu im. M. Curie-Skłodowskiej, 1997
- R. T. Katz, A. J. Haig, B. B. Clark i in. *Long-term survival, prognosis, and life-care planning for 29 patients with chronic locked-in syndrome*, „Arch. Phys. Med. Rehabil.”, 1992, t. 73
- P. R. Kennedy., R. A. Bakay, *Restoration of neural output from a paralyzed patient by a direct brain connection*, „Neuroreport”, 1998, t. 9
- B. Kotchoubey, S. Lang, S. Winter, i in., *Cognitive processing in completely paralyzed patients with amyotrophic lateral sclerosis*, „Eur. J. Neurol.”, 2003, t. 10
- H. Larkowa, *Człowiek niepełnosprawny, problemy psychologiczne*, Warszawa, 1987, PWN
- A. Laupacis i in. *A Disease – Specific Questionnaire for Assessing Quality of Life in Patients on Hemodialysis*, „Nephron”, 1992, t. 60
- S. Laurens i wsp. *The locked-in syndrome: what is it like to be conscious but paralyzed and voiceless?*, [w:] *Progress in Brain Research*, red S. Laureys, Elsevier, 2005, t. 150
- D. Lule, i wsp. *Life can be worth living in locked-in syndrome* [w:] *Progress in Brain Research* red S. Laureys, Elsevier, 2009, t. 177
- P. Maruschka i wsp. *Quality of life over time in dialysis: The Netherlands Cooperative Study on the Adequacy of Dialysis*, „Kidney International”, 1999, t. 56
- D. P. Mikhailidis, R. A. Hutton, P. Dandona, „Locked in” syndrome following prolonged hypoglycemia, „Diabetes Care”, 1985, t. 8
- M. Negreiros dos Anjos, „Locked in” syndrome following prolonged hypoglycemia, „Diabetes Care”, 1984, t. 7
- P. W. New, S. J. Thomas, *Cognitive impairments in the locked-in syndrome: A case report*, „Arch. Phys. Med. Rehabil.”, 2005, t. 86
- R. Ossowski, *Teoretyczne i praktyczne podstawy rehabilitacji*, Bydgoszcz, Wydawnictwo uczelniane Wyższej Szkoły Pedagogicznej w Bydgoszczy, 1999
- J. R. Patterson, M. Grabois, *Locked-in syndrome: a review of 139 cases*, „Stroke”, t. 17
- M. Pąchalska, K. Markiewicz, L. Buliński, i in., *The strategic approach to the rehabilitation of patients with „locked In syndrome”*, „Acta Neuropsychologica”, 2008, t. 6 (1)
- F. Plum, J. B. Posner, *The diagnosis of stupor and coma*, Philadelphia, Davis, 1966
- F. Plum, J. B. Posner, *The Diagnosis of Stupor and Coma*, Philadelphia, Davis, 1983
- A. Ragazzoni, A. Grippo, F. Tozzi, i in., *Event-related potentials in patients with total locked-in state due to fulminant Guillain-Barre syndrome*, „Int. J. Psychophysiol.”, 2000, t. 37
- B. Tobiasz-Adamczyk, *Choroba*. [w:] *Encyklopedia Socjologii*, Warszawa, Oficyna Naukowa, 1998
- B. Tobiasz-Adamczyk, *Wybrane elementy socjologii zdrowia*, Collegium Medium, Kraków, 1995