

Grabowska Anna, Zgórzyńska Justyna, Wesolowska Monika, Wójcicki Marcin, Nicpoń-Nożewska Klara, Podhorecka Marta, Zukow Walery. Rehabilitation in locked-in-syndrome – a case study. Journal of Education, Health and Sport. 2017;7(3):427-437. eISSN 2391-8306. DOI <http://dx.doi.org/10.5281/zenodo.344963>
<http://ojs.ukw.edu.pl/index.php/johs/article/view/4301>

The journal has had 7 points in Ministry of Science and Higher Education parametric evaluation. Part B item 1223 (26.01.2017).
1223 Journal of Education, Health and Sport eISSN 2391-8306 7

© The Author (s) 2017;

This article is published with open access at Licensee Open Journal Systems of Kazimierz Wielki University in Bydgoszcz, Poland

Open Access. This article is distributed under the terms of the Creative Commons Attribution Noncommercial License which permits any noncommercial use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author(s) and source are credited. This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.

This is an open access article licensed under the terms of the Creative Commons Attribution Non Commercial License (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>) which permits unrestricted, non commercial use, distribution and reproduction in any medium, provided the work is properly cited.

The authors declare that there is no conflict of interests regarding the publication of this paper.

Received: 12.02.2017. Revised 23.02.2017. Accepted: 28.02.2017.

Rehabilitacja w zespole zamknięcia – opis przypadku

Rehabilitation in locked-in-syndrome – a case study

Anna Grabowska¹, Justyna Zgórzyńska¹, Monika Wesolowska¹, Marcin Wójcicki²

Klara Nicpoń-Nożewska³, Marta Podhorecka³, Walery Zukow⁴

1. Katedra i Klinika Rehabilitacji

Szpital Uniwersytecki nr 1 w Bydgoszczy, Collegium Medicum UMK, Toruń

2. Oddział Kliniczny Anestezjologii i Intensywnej Terapii

10 WSK, Bydgoszcz

3. Katedra i Klinika Geriatrii, Collegium Medicum UMK, Toruń, Bydgoszcz

4. Instytut Kultury Fizycznej, Uniwersytet Kazimierza Wielkiego, Bydgoszcz

Słowa kluczowe: zespół zamknięcia, proces rehabilitacji, udar, logopedia

Keywords: locked-in-syndrome, rehabilitation process, stroke, speech therapy

Streszczenie

Wstęp: Zespół zamknięcia to schorzenie neurologiczne powstające najczęściej w wyniku udaru pnia mózgu, który powoduje, iż pacjent jest w pełni przytomny, ma zachowane podstawowe funkcje poznawcze, występuje afonia lub ciężka hipofonia, a także niedowład lub porażenie czterokończynowe. Zachowane są ruchy pionowe lub boczne gałek ocznych oraz mruganie, które służą jako środek umożliwiający komunikację. Choroba ta prowadzi do całkowitej niepełnosprawności fizycznej danej osoby, przy zachowanej sprawności psychicznej.

Opis przypadku: Celem niniejszej pracy jest przedstawienie opisu przypadku osoby z zespołem zamknięcia, który był wynikiem udaru niedokrwiennego w obrębie mostu i lewej półkuli mózdzku. Zespół zamknięcia jest schorzeniem, którego rokowanie poprawy jest złe. Stwarza to konieczność przystosowania się chorego do nowej, trudnej sytuacji, która będzie mu towarzyszyć prawdopodobnie do końca życia. Świadomość tego, że powrót do wcześniejszej aktywności jest niemożliwy stanowiła dla badanego czynnik frustrujący. W pracy przedstawiono proces terapeutyczny od momentu zachorowania poprzez rehabilitację ruchową, terapię neurologopedyczną oraz neuropsychologiczną do powrotu chorego do domu. Proces ten wymaga cierpliwości oraz zaangażowania zarówno ze strony pacjenta, terapeutów, jak i członków rodziny.

Wnioski: Prowadzenie badań w tym zakresie ma pomóc w planowaniu współpracy całego zespołu medycznego, lekarzy, pielęgniarek, rehabilitantów, pracowników socjalnych, logopedów i neuropsychologów. Interdyscyplinarne postępowanie może w znacznym stopniu pomóc osiągnąć chociaż minimalny stopień samodzielności i autonomii.

Summary

Introduction: The locked-in syndrome is a neurological condition which occurs most often as a result of brainstem stroke, characterized by the presence of sustained eye opening, aphonia or severe hypophonia, quadriplegia or quadriparesis, preserved cognitive functioning, and a primary and elementary code of communication using vertical eye movements or blinking. This illness leads to complete physical disability of the person, accompanied with fully retained mental capability.

Case study: The goal of the hereby work is to present a description of a case of a person with the locked-in syndrome, caused by ischemic stroke of the pons and left cerebellar hemisphere. The prognosis of improvement in LIS is bad. The patient has to adapt to the new, difficult situation that will probably accompany him for whole life. The article presents the therapeutic process from the onset through physical rehabilitation, speech therapy and psychological therapy until return home. The process requires patience from the patient and therapists and family members.

Conclusion: Research in this area is supposed to help in planning of cooperation the entire medical team of doctors, nurses, physiotherapists, social workers, speech therapists and neuropsychologists. Interdisciplinary proceedings can greatly help to achieve even a minimal degree of independence and autonomy.

Wstęp

Pojęcie „zespół zamknięcia” (*locked-in-syndrome* LIS) do nauk medycznych wprowadzili Plum i Posner w 1966 roku. Zdefiniowano go jako tetraplegia, porażenie nerwów czaszkowych i mutyzm z zachowaniem świadomości, z pionowymi ruchami gałek ocznych i ruchami powiek. W 1986 roku mutyzm zastąpiono pojęciem anartrii, gdyż mutyzm, może oznaczać niechęć do mowy, a nie brak możliwości artykulacji dźwięków [1].

Najwcześniejszy medycznie udokumentowany przypadek zespołu zamknięcia pochodzi z Dollore (1875) [2]. Jednak zespół ten opisywany był już kilkadziesiąt lat wcześniej w powieści Aleksandra Dumasa „Hrabia Monte Cristo” [3]. 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.

The American Congress of Rehabilitation Medicine (ACRM) w 1995 roku definiuje zespół zamknięcia jako stan, w którym pacjent jest w pełni przytomny, z zachowaniem podstawowych funkcji poznawczych, występuje afonia lub ciężka hipofonia, a także niedowład lub porażenie czterokończynowe oraz zachowanie pionowych lub bocznych ruchów gałek ocznych oraz mrugania, jako środka umożliwiający komunikację [4].

Zespół zamknięcia można podzielić na trzy warianty:

- klasyczny (classic-LIS), w którym u pacjenta stwierdza się porażenie czterokończynowe oraz anartrię z zachowaniem świadomości oraz ruchu gałek ocznych lub powiek.
- wariant niekompletny (incomplete-LIS) u pacjenta mogą być zachowane, niektóre ruchy dowolne np. ruch palca lub głowy.
- wariant całkowity (total-LIS) całkowite unieruchomienie oraz brak możliwości komunikacji[5].

Zespół zamknięcia jest najczęściej powodowany przez uszkodzenie w okolicy mostu, w rzadszych przypadkach może być wynikiem uszkodzenia śródmózgowia [6]. Najczęściej etiologią LIS jest patologia naczyniowa, spowodowana przez zamknięcie tętnicy lub krwotok do mostu. Innym, stosunkowo częstym, powodem jest urazowe uszkodzenie mózgu [7-8]. Pourazowe LIS może być spowodowane bezpośrednio przez uszkodzenie pnia mózgu lub wtórnie przez uszkodzenie tętnicy kręgosłupowej lub jej niedrożność. Istnieją doniesienia, że zespół zamknięcia może być spowodowany krwotokiem podpajęczynówkowym lub skurczem naczyń tętnicy podstawnej, guzem pnia mózgu [9], zapaleniem mózgu [10], ropniem mostu, reakcją na szczepionkę, długotrwałą hipoglikemią [11]. Zespół zamknięcia może też wystąpić w wyniku innych chorób układu nerwowego, np. stwardnienia zanikowego bocznego lub choroby neuronu ruchowego [12-14]. Literatura przedmiotu opisuje również przypadki wystąpienia objawów zespołu zamknięcia w wyniku polineuropatii obwodowej. Przemijające przypadki LIS były opisywane w przebiegu choroby Guillain-Barre [15], a także po infekcyjnych polineuropatiach.

LIS może być trudny do zdiagnozowania, ponieważ u niektórych pacjentów po wybudzeniu ze śpiączki potrzeba wielu dni do czasu ujawnienia się LIS. Często rodzina pierwsza zauważa występowanie u chorego świadomości [5].

W 1986 roku śmiertelność wynosiła 60%, głównie w pierwszych czterech miesiącach i była wyższa u pacjentów z naczyniową przyczyną LIS. Wczesna rehabilitacja oraz skuteczniejsza opieka lekarsko-pielęgniarska znacząco zmniejszyła śmiertelność w ostrym zespole zamknięcia. U pacjentów u których rozpoczęto rehabilitację w ciągu miesiąca od wystąpienia incydentu wywołującego LIS śmiertelność wynosiła tylko 14% w ciągu 5 lat [5].

Opis przypadku

Mężczyzna, lat 45 dnia 19.09.2014r. przyjęty do szpitala z powodu zaburzeń mowy,

osłabienia prawych kończyn oraz zawrotów głowy. Dotychczas bez istotnej przeszłości chorobowej, aktywny zawodowo, uprawiający systematycznie sport, nie stosujący używek. W wykonanym w trybie pilnym TK głowy nie uwidoczniło krwawienia śródczaszkowego i w związku z podejrzeniem świeżej zmiany niedokrwiennej chory został zakwalifikowany do leczenia trombolitycznego. Po podaniu preparatu u chorego wystąpiły prężenia i drgawki, nasiliły się zaburzenia świadomości i zaburzenia oddychania. Chory został zaintubowany, wdrożono oddech zastępczy i wykonano kontrolne badanie TK głowy, które nie wykazało cech krwawienia śródczaszkowego. Pacjent został przekazany na OIT, gdzie wdrożono oddech kontrolowany IPPV. Wykonano USG serca wykluczając obecność materiału zatorowego. W dniu 24.09.2014r. wykonano badanie MRI głowy, które wykazało obecność świeżego ogniska niedokrwiennego w obrębie mostu i lewej półkuli mózdzku. W ciągu kilku dni doszło u chorego do powrotu świadomości z utrzymującym się porażeniem czterokończynowym (chory komunikował się z otoczeniem przez mruganie oczami). Rozpoczęto rehabilitację.

W dniu 07.10.2014r. założono tracheostomię przezskórną, co pozwoliło na odłączenie od respiratora, a w dniu 20.10.2014r. założono sondę PEG. Pacjent konsultowany przez neurologa dnia 29.10.2014r. – rozpoznano udar niedokrwienny pnia mózgu i mózdzku z objawami zespołu zamknięcia – porozumiewał się przy pomocy mrugania oraz ruchów gałek ocznych, natomiast w zakresie kończyn: niedowład czterokończynowy, wzmożone napięcie mięśniowe w kończynie górnej prawej, osłabione napięcie mięśniowe w pozostałych kończynach, odruchy głębokie żywe, obustronnie dodatni objaw Jacobsona, objaw Babińskiego obustronnie ujemny, obustronnie polikloniczne odruchy skokowe z obustronnie zaznaczonym stopotrząsem.

Od początku listopada chory oddychał samodzielnie przez tracheostomię, karmiony był dietą przemysłową przez PEG, a także dokarmiany doustnie przez żonę. W dniu 14.11.2014r. na prośbę żony usunięto choremu rurkę tracheostomijną. Po usunięciu rurki chory nie mówił, wydawał jedynie pojedyncze dźwięki, zaczęły natomiast narastać problemy z odkrztuszaniem. Dnia 16.11.2014r. doszło do zachłyśnięcia podczas karmienia, chorego zaintubowano, wykonano toaletę drzewa oskrzelowego, a następnie ekstubowano pozostawiając na oddechu własnym. Jednocześnie podjęto decyzję o konieczności ponownego założenia rurki tracheostomijnej w dniu 18.11.2014r.

Pacjent następnie dnia 28.11.2014r. został przekazany do Kliniki Rehabilitacji gdzie przy przyjęciu w badaniu neurologicznym stwierdzono:

- pacjent przytomny, bez kontaktu werbalnego z zachowanym kontaktem pozawerbalnym,

spełnia polecenia w miarę możliwości, GCS 11.

- głęboki niedowład czterokończynowy – porusza palcami dłoni prawej oraz wykonuje ruchy głową - siła mięśniowa 3 w skali MRC. Wzmózone napięcie mięśniowe wszystkich kończyn. Przykurcz obu ścięgien Achillesa, lewa stopa w ustawieniu końsko-szpotawym.

- czucie powierzchowne prawidłowe, czucie głębokie trudne do oceny.

- odruchy ścięgniste i okostnowe wygórowane obustronnie. Objaw Babińskiego obustronnie ujemny.

- stan czynnościowy: chory leżący z tracheostomią, żywiony przez PEG, wymaga pomocy we wszystkich czynnościach dnia codziennego w skali Barthel ADL 0 pkt.

W trakcie pobytu chory był intensywnie rehabilitowany 6 razy w tygodniu przez około godzinę z wykorzystaniem metod neurofizjologicznych, ćwiczeń oddechowych, ćwiczeń rozluźniających i relaksujących, dodatkowo pionizowany w miarę swojej wydolności od kilku minut do godziny, początkowo na stole pionizacyjnym, następnie w łuskach udowogoleniowych przy wysokim balkoniku, ponadto przystosowywany do spędzania czasu w wózku inwalidzkim z podparciem głowy i pleców. Podczas hospitalizacji pacjent przebył infekcję dróg moczowych leczoną antybiotykiem bez powikłań.

Po 107 dniach rehabilitacji uzyskano poprawę sprawności ogólnej, wzmocnienie siły mięśniowej wszystkich kończyn (siła mięśniowa w skali MRC: kończyna górna prawa 4, kończyna dolna prawa 3, kończyna górna lewa 1, kończyna dolna lewa 2) oraz częściową normalizację napięcia mięśniowego. Chory nadal wymaga pomocy we wszystkich czynnościach dnia codziennego. W skali Barthel ADL 2 pkt.

Pacjent objęty terapią neuropsychologiczną i neurologopedyczną. W badaniu psychologicznym i logopedycznym przy przyjęciu stwierdzono:

- rozumienie w pełni zachowane

- brak kontaktu werbalnego, porozumiewanie się z pacjentem możliwe, było za pomocą komunikacji niewerbalnej poprzez kiwanie potakująco głową na TAK i przecząco na NIE

- orientacja autopsychiczna i allopsychiczna zachowana

- chory fiksował wzrok na prezentowanym obiekcie (obrazkach, przedmiotach dnia codziennego)

- próbował śledzić wzrokiem poruszający się przedmiot lub osobę pojawiającą się w jego zasięgu

- pacjent nie potrafił sygnalizować swoich potrzeb, stanów – w tym potrzeb fizjologicznych

- obecne odruchy – kaszlowy i gardłowy

- trudności z połykaniem – dysfagia

- zachowane wykonywanie prostych poleceń
- osłabiona praca aparatu artykulacyjnego
- w sferze emocjonalno-osobowościowej obserwowano obniżony nastrój, smutek, znaczną płaczliwość, trudności z utrzymaniem adekwatnego w danej sytuacji afektu. Skala depresji Beck'a wykazała zaburzenia depresyjne – 15 pkt. Po konsultacji psychiatrycznej wdrożono leczenie farmakologiczne- przeciwdepresyjne.

Prowadzono terapię neurologopedyczną i neuropsychologiczną z wykorzystaniem m.in.: masażu twarzy, mającego aktywizować ruchy artykulacyjne i mimiczne, pobudzić ekspresję oczu, zmniejszyć ślinienie się oraz poprawić proces jedzenia i picia. Wykorzystywano ćwiczenia prawidłowego połykania, a także intensywne ćwiczenia oddechowe, fonacyjne i emisyjne głosu. Stosowano również ustno-twarzową stymulację neuromotoryczną, polisensoryczną, trening funkcji poznawczych, ćwiczenia mowy opowieściowej, dialogowej spontanicznej, ćwiczenia w wypowiedaniu zautomatyzowanych ciągów słownych, rozwijające słownik bierny i czynny na materiale wzrokowo-obrazkowym, ćwiczenia pamięci słuchowej. Wdrożono trening funkcji poznawczych, również na programach komputerowych stymulujących procesy poznawcze. Prowadzono terapię wspierającą.

W toku prowadzonej rehabilitacji stan psychofizyczny pacjenta uległ poprawie. Chory częściej podejmował kontakt z otoczeniem wykorzystując odbudowaną komunikację werbalną. Chętniej współpracował wykonując coraz więcej poleceń. Obserwowano mniejszą labilność emocjonalną.

Mowa pacjenta uległa zdecydowanej poprawie – od nieartykułowanych dźwięków, samogłosek i sylab do prostych wyrazów, wyrażeń i zdań. Obecnie pacjent komunikuje się werbalnie. Potrafi zwerbalizować własną aktywność, zasygnalizować swoje potrzeby. Artykulacja poprzez obniżenie napięcia mięśniowego powoduje zamazanie i niekiedy bełkot w mowie oraz tym samym utrudnia właściwe rozumienie przez otoczenie wypowiedzi chorego. Największe trudności sprawia wymawianie głosek tylnojęzykowych, szumiących i trudniejszych zbitek spółgłoskowych.

Głos coraz mniej wysiłkowy, a bardziej donośny, wciąż obecne nosowanie. Prozodia nadal zaburzona. Wypowiedzi pozbawione są akcentu i intonacji zdaniowej. Oddech – choć lepiej kontrolowany, wciąż nieprawidłowy, objawiający się zbyt słabą fazą wydechu. Podczas ćwiczeń oddechowych pacjent wykazuje męczliwość. Widoczna jest trudność między oddechem, fonacją a artykulacją. Praktyka oralna uległa poprawie. Pacjent swobodniej przechodzi od jednego układu artykulacyjnego do drugiego, jednakże, utrzymując się

obniżone napięcie w obrębie warg, języka, policzków i podniebienia miękkiego, utrudnia prawidłową artykulację i powoduje trudności w zrozumieniu wypowiedzi.

Poprawił się proces połykania zarówno płynów jak i pokarmów stałych. Krztuszenie znacznie zmniejszyło się .

Pacjent podejmował próby pisania prawa ręką na klawiaturze komputera oraz rysowania markerem.

Pod koniec pobytu w Klinice przeprowadzono częściową baterię testów neuropsychologicznych, które ujawniły w przesiewowej skali oceny stanu psychicznego MMSE łagodne zaburzenia poznawcze (25 pkt.). Ponadto obserwuje się deficyty poznawcze w zakresie efektywności pamięci bezpośredniej i pamięci operacyjnej (Powtarzanie Cyfr) oraz zaburzenia procesu kodowania materiału werbalnego i włączania informacji z pamięci długotrwałej (RAVLT).

Pod koniec pobytu chory był w bardziej wyrównanym nastroju (sytuacyjnie pojawia się płaczliwość - u pacjenta jest to też forma rozładowania emocji i reakcji na ból), chętnie współpracuje, wykonuje wskazane zadania w miarę swoich możliwości. Chory z zachowanym krytycyzmem, świadomy konieczności dalszej rehabilitacji, zmotywowany. Skala Depresji Beck'a (marzec 2015)-5 pkt. W całym procesie rehabilitacyjnym aktywnie uczestniczyła rodzina.

Dnia 28.11.2014r. pacjent w stanie ogólnym dobrym został wypisany do domu.

Podsumowanie

Zespół zamknięcia jest schorzeniem, którego rokowanie poprawy jest złe. Stwarza to konieczność przystosowania się chorego do nowej trudnej sytuacji, która będzie mu towarzyszyć prawdopodobnie do końca życia.

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 najbliższym. Zespół zamknięcia wymaga prowadzenia nowego trybu życia. Zmiany dotyczą nie tylko samego chorego, ale także jego rodziny. 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.

Na początku terapii, obok żmudnej, wymagającej cierpliwości rehabilitacji i fizykoterapii ważna jest intensywna stymulacja w zakresie procesów poznawczych. Sprawą priorytetową jest natomiast ustalenie komunikacji - 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 sposobu porozumiewania się 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 choroby 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 [15]. Pomocnym w prowadzeniu neurorehabilitacji oraz nauki komunikacji alternatywnej może być system C-Eye wykorzystujący Metodę CyberOka opracowanego w Politechnice Gdańskiej. Jest on oparty na interakcji wzrokowej pacjenta z wyświetlaną na ekranie treścią poprzez system śledzenia punktu fiksacji wzroku osoby rehabilitowanej.

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, posiadającą liczne zainteresowania i hobby. Świadomość tego, że powrót do wcześniejszej aktywności jest niemożliwy stanowiła dla badanego czynnik frustrujący [17].

Obraz fizycznych i psychospołecznych następstw, wynikających ze schorzenia jakim jest zespół zamknięcia, sprawia wrażenie, że sytuacja takiej osoby jest beznadziejna i bez wyjścia, głównie w ocenie osób zdrowych oraz personelu medycznego. Jednakże doniesienia z badań naukowych wskazują, iż przy odpowiednim wsparciu otoczenia życie osoby z zespołem zamknięcia może być szczęśliwe i satysfakcjonujące [17-22].

By podnieść jakość życia chorego z zespołem zamknięcia niezbędna jest współpraca całego zespołu medycznego, lekarzy, pielęgniarek, rehabilitantów, pracowników socjalnych, logopedów i neuropsychologów. Interdyscyplinarne postępowanie może w znacznym stopniu pomóc osiągnąć chociaż minimalny stopień samodzielności i autonomii [16,17].

Piśmiennictwo:

1. American Congress of Rehabilitation Medicine. Recommendations for use of uniform nomenclature pertinent to patients with severe alterations of consciousness. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation* 1995;76:205–209.
2. Plum F, Posner J. *The diagnosis of stupor and coma*. Philadelphia, PA: F.A. Davis Co; 1966.
3. Dumas A. (ojciec) „Hrabia Monte Christo”. Warszawa: Prószyński i Spółka; 2002.
4. Snoeys L, Vanhoof G, Manders E. Living with locked-in syndrome: an explorative study on health care situation, communication and quality of life. *Disability & Rehabilitation* 2013; 35(9):713–718.
5. Smith E, Delargy M. Locked-in syndrome. *BMJ* 2005;330:406-9.
6. Chia LG. Locked-in syndrome with bilateral ventral midbrain infarcts. *Neurology* 1991;41:445–446.
7. Fitzgerald LF, Simpson RK, Trask T. Locked-in syndrome resulting from cervical spinegunshot wound. *J. Trauma* 1997;4:147–149.
8. Golubovic V, Muhvic D, Golubovic S. Posttraumatic locked-in syndrome with an unusual three day delay in the appearance. *Coll. Antropol* 2004;28:923–926.
9. Inci S, Ozgen T. Locked-in syndrome due to metastatic Ponto medullary tumor – case report. *Neurol. Med. Chir* 2003;43:497–500.
10. Katz RT, Haig AJ, Clark BB, DiPaola RJ. Long-term survival, prognosis, and life-care planning for 29 patients with chronic locked-in syndrome. *Arch. Phys. Med. Rehabil* 1992;73:403–408.
11. Mikhailidis DP, Hutton RA, Dandona P. „Locked in” syndrome following prolonged hypoglycemia. *Diabetes Care* 1985;8:414.
12. Hayashi, H, Kato S. Total manifestations of amyotrophic lateral sclerosis. ALS in the totally locked-in state. *J. Neurol. Sci* 1989;93:19–35.
13. Kennedy PR, Bakay RA. Restoration of neural output from a paralyzed patient by a direct brain connection. *Neuroreport* 1998;9:1707–1711.
14. Kotchoubey B, Lang S, Winter, et al. Cognitive processing in completely paralyzed patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Eur. J. Neurol* 2003;10: 551–558.
15. Ragazzoni A, Grippo A, Tozzi F, et al. Event-related potentials in patients with total locked-in state due to fulminant Guillain-Barre syndrome. *Int. J. Psychophysiol* 2000;37:99–109.

16. Schjolberg A, Sunnerhagen KS. Unlocking the locked in; a need for team approach in rehabilitation of survivors with locked-in syndrome. *Acta Neurol Scand* 2012;125:192–198.
17. Rasmus A. Jakość życia osoby z zespołem zamknięcia – studium przypadku, Niepełnosprawność – zagadnienia, problemy, rozwiązania 2012; 2(3):19-36.
18. Rousseau MC, Pietra S, Nadji M, Billette de Villemeur T. Evaluation of Quality of Life in Complete Locked-In Syndrome Patients. *Journal of Palliative Med.* 2013;16(11):1455-1458.
19. Kohnen RF, Lavrijsen JCM, Bor JHJ, Koopmans RTCM. The prevalence and characteristics of patients with classic locked-in syndrome in Dutch nursing homes. *J Neurol* 2013;260:1527–1534.
20. Bruno MA, Bernheim JL, Ledoux D, et al. A survey on self-assessed well-being in a cohort of chronic locked-in syndrome patients: happy majority, miserable minority. *BMJ Open* 2011;1:1-9.
21. Wilson BA, Hinchcliffe A, Okines T, Florschütz G, Fish J. A case study of Locked-In-Syndrome: Psychological and personal perspectives. *Brain Injury* 2011;25(5):526–538.
22. Schnakers C, Majerus S, Goldman S, Boly M, Van Eeckhout P, Gay S, et al. Cognitive function in the locked-in syndrome. *J Neurol* 2008;255:323–330.