

Urszula Górską^{1,2}, Marcin Koculak¹, Marta Brocka^{1,3}, Marek Binder¹

Zaburzenia świadomości – perspektywa kliniczna i etyczna

Disorders of consciousness – clinical and ethical perspective

¹ Zakład Psychofizjologii, Instytut Psychologii, Uniwersytet Jagielloński

² Department of Neurophysiology, Donders Institute for Brain, Cognition and Behaviour, Nijmegen, Holandia

³ Leibniz Institute for Neurobiology, Magdeburg, Niemcy

Adres do korespondencji: Dr Marek Binder, Instytut Psychologii, Uniwersytet Jagielloński, ul. Ingardena 6, 30-060 Kraków, tel.: +48 12 663 24 37, e-mail: marek.binder@uj.edu.pl

Projekt został sfinansowany ze środków Narodowego Centrum Nauki przyznanych na podstawie decyzji numer DEC-2013/11/B/HS6/01242.

Streszczenie

Zaburzenia świadomości to jedno z głównych następstw ciężkich uszkodzeń mózgowia, charakteryzujące się zaburzeniem związku między ilościowym (poziom pobudzenia, przytomność) a treściowym (świadomość siebie i otoczenia) aspektem świadomości. Wysoki poziom pobudzenia niekoniecznie musi iść w parze z zachowaną zdolnością do świadomych przeżyć (i odwrotnie). Trafna diagnoza tych zaburzeń ciągle stanowi poważne wyzwanie kliniczne, naukowe i etyczne. Niniejszy przegląd skupia się na opisie form zaburzeń świadomości, kryteriów ich rozpoznawania i stosowanych narzędzi behawioralnych. Omówiono następujące stany: śmierć mózgowia, śpiączka, stan wegetatywny, stan minimalnej świadomości, zespół zamknięcia. Poruszono także kwestie prognostyczne i etyczne oraz spróbowano usystematyzować opis stanów zaburzeń świadomości – przedstawić go bez niejednoznaczności nomenklatury, które zdarzają się w literaturze. Standardowym narzędziem klinicznej oceny przyłóżkowej pacjentów z zaburzeniami świadomości pozostają skale behawioralne, różniące się dokładnością oceny różnych aspektów funkcjonowania, a co za tym idzie – rzetelnością diagnozy. Badania pokazują, że sporo z nich może błędnie szacować rzeczywisty stan osoby z zaburzeniem świadomości, co niesie ze sobą poważne konsekwencje, zarówno prognostyczne czy rehabilitacyjne, jak i społeczne. Skala CRS-R, rozpowszechniona w ostatnich latach, cechuje się dobrą precyzją i pozwala na dość skuteczną prognozę, co sugeruje, że udoskonalone narzędzia behawioralne można stosować na równi z intensywnie rozwijającymi się technikami neuroobrazowania. Z tego względu przetłumaczenie skali CRS-R i jej walidacja w Polsce mogłyby odegrać ważną rolę w diagnostyce pacjentów z zaburzeniami świadomości.

Słowa kluczowe: zaburzenia świadomości, diagnoza przyłóżkowa, Coma Recovery Scale–Revised, stan wegetatywny, stan minimalnej świadomości

Abstract

Disorders of consciousness are among the main consequences of severe brain injury. They are characterised by the disruption of the relationship between the quantitative (arousal, wakefulness) and the qualitative (awareness of the self and environment) aspects of consciousness. This includes conditions where a high level of arousal is not accompanied with retained awareness (and vice versa). An accurate diagnosis of patients with severe brain injuries who present with various forms of disorders of consciousness still poses a real clinical, scientific and ethical challenge. This paper describes those conditions as well as diagnostic criteria and behavioural tools commonly used for their discrimination. The authors discuss brain death, coma, vegetative state, minimally conscious state and locked-in syndrome. Ethical and prognostic issues associated with the diagnosis and treatment of such patients are also discussed. Moreover, a clear classification of disorders of consciousness is proposed, which is intended to eliminate some ambiguities in Polish nomenclature concerning this type of neurological disorders. Behavioural scales are standard clinical tools for bedside assessment of patients with disorders of consciousness. In this paper, we review several behavioural scales, and describe their diagnostic advantages and shortcomings. The JFK Coma Recovery Scale–Revised (CRS-R) appears to present high sensitivity and specificity of diagnosing disorders of consciousness. The use of scales, such as the CRS-R, along with neuroimaging approaches (which have been developing intensively in the recent years) may provide a way to obtain a complete and accurate diagnosis of disorders of consciousness. That is why translation of the CRS-R and its validation in Polish conditions might play an important role in the diagnosis of such patients in our country.

Key words: disorders of consciousness, bedside assessment, Coma Recovery Scale–Revised, vegetative state, minimally conscious state

WPROWADZENIE

W ostatnich latach zaburzenia świadomości (*disorders of consciousness*, DOC) stały się jednym z zasadniczych problemów neurologii klinicznej. Coraz częściej pojawiają się w literaturze specjalistycznej, a także w burzliwych dyskusjach medialnych. Dziesięć lat temu duży rozgłos zyskał przypadek Terri Schiavo: rodzice i mąż pacjentki toczyli długotrwały spór o to, czy zachowana jest u niej świadomość siebie i otoczenia. Rozwój technologii medycznej umożliwił ratowanie i podtrzymywanie przy życiu pacjentów z ciężkimi uszkodzeniami mózgu. W konsekwencji pojawiła się konieczność wyróżnienia stanów, w których – przy zachowaniu podstawowych funkcji życiowych – świadomość ulega zakłóceniu. Znaczący przyrost wiedzy nie tylko pozwolił lepiej zrozumieć naturę tych zaburzeń, lecz także uwydatnił trudności w zakresie adekwatnej diagnozy, leczenia i rehabilitacji osób nimi dotkniętych. Charakterystyczną cechą zaburzeń świadomości po ciężkich urazach mózgu jest zakłócenie związku między ilościowym aspektem świadomości (rozumianym jako przytomność, poziom pobudzenia) a jej aspektem jakościowym (rozumianym jako świadomość siebie i otoczenia) (Gosseries *et al.*, 2011). W dalszej części artykułu zostaną omówione zaburzenia, w których wysoki poziom świadomości w jednym aspekcie może współistnieć z obniżonym poziomem w drugim.

W diagnozie podstawowymi kryteriami pozostają stopień przytomności, będący miarą ilościową, i ocena zdolności do adekwatnego reagowania na bodźce z otoczenia (np. wykonywanie poleceń), odnosząca się do aspektu jakościowego. Należy pamiętać, że wobec rozpiętości możliwych stanów zaburzeń świadomości aspekty ilościowe bywają niewystarczające, a ocena reakcji – utrudniona przez współwystępujące zaburzenia motoryki lub deficyty sensoryczne. Zdarza się, że pacjenci przejawiają podobny poziom pobudzenia, ale różnią się repertuarem reakcji czy złożonością zachowań. Nadal bardzo często zdarza się mylne klasyfikowanie chorych w stanie minimalnej świadomości (*minimally conscious state*, MCS) jako przynależących do stanu wegetatywnego (*vegetative state*, VS), choć mechanizmy mózgowe, przejawy behawioralne i prognozy w obu wymienionych zaburzeniach znacząco się różnią. Warto pamiętać, iż diagnoza ma znaczenie m.in. dla dalszej rehabilitacji i postrzegania pacjentów przez personel medyczny czy rodzinę. Taka sytuacja rodzi potrzebę opracowania nowych metod diagnostycznych, jak również zmusza do zastanowienia się nad kwestiami etycznymi i prawnymi dotyczącymi osób pozbawionych pełni świadomości.

Celami niniejszego przeglądu są: przybliżenie najnowszych ustaleń na temat klasyfikacji pacjentów z zaburzeniami świadomości oraz prezentacja diagnozy za pomocą narzędzi do behawioralnej oceny przyłóżkowej. Rozważania filozoficzne i teoretyczne dotyczące natury świadomości będą miały charakter wyłącznie pomocniczy, główny nacisk autorzy położą na usystematyzowanie definicji i klasyfikacji

tych stanów. Refleksji zostaną poddane także konsekwencje medyczne, etyczne i prawne związane z opieką nad chorymi z opisywanej grupy.

ZABURZENIA ŚWIADOMOŚCI

Pojęcie świadomości jest ciągle przedmiotem dyskusji, co przekłada się na próby jednoznacznej definicji jej zaburzeń. Tu przyjęto podział obowiązujący w naukach medycznych, a zatem postanowiono skupić się na zaburzeniach o charakterze w dominującym stopniu ilościowym, co zawęży rozumienie świadomości do pojęcia przytomności, definiowanej (w tych naukach) jako zdolność żywego organizmu do odbierania, rejestrowania i przetwarzania informacji oraz przejawiania adekwatnych reakcji (Jarema, Rabe-Jabłońska, 2011). Nie porusza się natomiast kwestii zaburzeń świadomości klasyfikowanych jako wyłącznie jakościowe (np. przymglenie czy zmącenie).

Należy zwrócić uwagę, że stany obserwowane po ciężkich urazach mózgu nie dają się opisać wyłącznie w wymiarze ilościowym – niekiedy pacjenci o podobnym poziomie pobudzenia różnią się zdolnością do uświadamiania. Przykładem może być omówione niżej rozróżnienie między stanem wegetatywnym a stanem minimalnej świadomości. Aspekt jakościowy jest tutaj jednak rozumiany na bazowym poziomie posiadania świadomości siebie i otoczenia, z wyłączeniem bardziej złożonych aspektów treściowych świadomości (związanych np. orientacją w czasie i przestrzeni, funkcjonowaniem pamięci czy uwagi). Specyficzną cechą zaburzeń świadomości po ciężkich urazach mózgu jest bowiem wspomniana możliwość zakłócenia związku między tymi aspektami.

Mówienie o zaburzeniach świadomości nie sprowadza się zatem do najprostszej dychotomii świadomości i jej braku. Zakłócenie albo przerwanie jej ciągłości może wynikać z działania różnych czynników, z których tylko część jest jednoznacznie patologiczna. Regularna utrata świadomości podczas zapadania w sen to naturalny i pożądaný proces fizjologiczny, podporządkowany wewnętrznemu rytmowi okołodobowemu. Jednak nagłą, częstą bądź niekontrolowaną utratę przytomności traktuje się jako objaw nieprawidłowej pracy organizmu (np. napady padaczkowe). Podobne konsekwencje miewa wprowadzenie do organizmu substancji chemicznych wpływających na pracę mózgu. Efekt ten od dawna wykorzystuje się na szeroką skalę w postaci farmakologicznie indukowanego znieczulenia ogólnego, używanego podczas zabiegów chirurgicznych.

W kontekście diagnozy istotny wydaje się również podział zaburzeń na te wynikające z urazu ostrego (np. obrażeń mechanicznych mózgowia) oraz te o etiologii pozaurazowej (głównie anoksja, będąca zazwyczaj wynikiem nagłego zatrzymania krążenia). Skutkuje to znacząco innym przebiegiem zaburzeń, co przekłada się na różnice w kryteriach diagnostycznych i prognozach – w zależności od rodzaju zaburzeń, miejsca ich wystąpienia i czasu, jaki minął od rozpoznania (Ashwal *et al.*, 1994).

Śmierć mózgowa

Termin ten odnosi się do sytuacji, w której dochodzi do nieodwracalnych uszkodzeń w obrębie tkanki mózgowej, przez co organizm jako całość nie jest w stanie samodzielnie funkcjonować (Guidelines for the determination..., 1981). Do połowy XX wieku tak poważne uszkodzenia mózgu prowadziły do zatrzymania podstawowych procesów życiowych poszkodowanego i jego śmierci. Postęp technologiczny (punkt zwrotny stanowiło wynalezienie respiratora) pozwolił podtrzymywać takich pacjentów przy życiu (Wijdicks, 2001), ciało może więc funkcjonować nawet po ustaniu pracy mózgu. Zmieniły się kryteria orzekania o śmierci – śmierć mózgowa zastąpiła zatrzymanie oddychania i ustanie akcji serca. Rodzi to jednak sporo kontrowersji, szczególnie gdy organizm zachowuje znaczną część funkcji życiowych mimo spełnienia kryteriów nieodwracalnego ustania pracy mózgu (np. Miller, 2009).

Śmierć mózgowa nie wiąże się bezpośrednio ze świadomością; traktuje się ją raczej jako punkt graniczny, po którego przekroczeniu nie da się już przywrócić pracy mózgu, a co za tym idzie – świadomości (Bernat, 2009b). Dlatego śmierć mózgową umieszcza się na jednym z krańców kontinuum zaburzeń, w punkcie charakteryzującym się zanikiem aktywności w obu kluczowych wymiarach: pobudzenia (ilościowym) i treści świadomości (jakościowym) (Laureys *et al.*, 2004).

Na ścisłe powiązanie śmierci mózgowej z zaburzeniami świadomości wskazuje fakt, że w literaturze pojawia się ona po raz pierwszy jako „nieodwracalna śpiączka” – *coma dépassé* (Mollaret i Goulon, 1959). Sama śpiączka należy także do kryteriów, na podstawie których orzeka się o śmierci mózgu (Wijdicks, 2001). Oprócz tego musi dojść do zaniku wszelkich reakcji motorycznych i odruchów nerwowych (m.in. rogowkowego, źrenicznego czy krztuśnego), a ośrodek oddechowy musi być niereaktywny, co łącznie pozwala na wykazanie nieodwracalnych uszkodzeń na poziomie pnia mózgu (Schnakers, 2012). Należy wykluczyć inne przyczyny tego stanu, tj. zatrucia, narkozę i hipotermię. Diagnoza powinna zostać powtórzona przynajmniej raz w odstępie minimum sześciu godzin (w przypadku pacjenta dorosłego; w przypadku dzieci czas ten ulega wydłużeniu).

W Polsce orzekanie o śmierci mózgu uregulowano w obwieszczeniu Ministra Zdrowia z 17 lipca 2007 roku.

Śpiączka

Podobnie jak po śmierci mózgowej, pacjent w śpiączce nie wykazuje żadnych oznak pobudzenia ani świadomości siebie bądź otoczenia. Równocześnie funkcjonalność struktur podkorowych, przede wszystkim pnia mózgu, jest zachowana w stopniu pozwalającym na samodzielne podtrzymanie podstawowych czynności biologicznych (Young, 2009).

Najbardziej charakterystyczny objaw to zanik normalnego cyklu snu i czuwania, przez co pacjent w śpiączce wyłącznie leży w bezruchu z nieustannie zamkniętymi oczami

(Giacino *et al.*, 2014). Zachowane zostają odruchy nerwowe – przykładowo kończyny mogą wykazywać odruch retrakcyjny podczas prezentacji bodźców bólowych. Takie impulsy niekiedy wywołują u pacjenta grymas na twarzy, chociaż w głębokiej śpiączce nawet te reakcje słabną lub zanikają (Posner *et al.*, 2007). Jakakolwiek inna stymulacja, nawet bardzo intensywna, nie wywoła bardziej złożonej czy adekwatnej reakcji.

Rozpoznanie śpiączki wolno dokonać najwcześniej po godzinie utrzymywania się objawów. To obostrzenie służy upewnieniu się, że stan pacjenta nie wynika z innego przejściowego zaburzenia świadomości, np. omdlenia, ostrej dezorientacji, delirium (Giacino i Schiff, 2009). Śpiączka nie utrzymuje się przez długi czas: najczęściej trwa maksymalnie 2–4 tygodnie (Overgaard, 2009). Po tym czasie pacjent może wybudzić się całkowicie bądź przejść do stanu wegetatywnego, ewentualnie – do stanu minimalnej świadomości. Dużo rzadszym przypadkiem jest pojawienie się zespołu zamknięcia.

Stan wegetatywny

Badacze zajmujący się zaburzeniami świadomości definiują stan wegetatywny jako sytuację, w której ciało zachowuje zdolność do funkcjonowania i rozwoju przy jednoczesnym braku doznań i myśli u pacjenta, a więc zaniku aspektu jakościowego świadomości (Schnakers, 2012). Z badań *post mortem* wynika, że wystąpienie stanu wegetatywnego zwykle wiąże się rozległymi uszkodzeniami istoty białej w przypadkach o etiologii urazowej lub istoty szarej w przypadkach wywołanych czynnikami pozaurazowymi. Ponadto w około 80% przypadków obserwuje się uszkodzenia systemu wzgórzowego (Kinney i Samuels, 1994; Adams *et al.*, 2000).

Historycznie zaburzenie to nosiło różne nazwy, odwołujące się do jego najważniejszych charakterystyk. Najbardziej rozpowszechnionym terminem, szczególnie w literaturze anglojęzycznej, jest „stan wegetatywny” (*vegetative state*, VS) (Jennett i Plum, 1972). Obecnie pojęcie to poddaje się krytyce w związku z jego stygmatyzującym charakterem. Sugeruje ono bowiem, że życie pacjenta zostało zredukowane do wegetacji, co nie jest zgodne z obecnym stanem wiedzy (Laureys *et al.*, 2010). Literaturę polską zdominowało medyczne sformułowanie „stan apaliczny” (Kretschmer, 1940), czyli „zespół odkorowania”. Badacze postulują odejście również od niego, ponieważ mylnie sugeruje, że kora pacjentów ulega zniszczeniu bądź przestaje funkcjonować, podczas gdy – jak wspomniano wcześniej – istotną rolę w powstaniu zaburzenia mogą mieć uszkodzenia istoty białej albo systemu wzgórzowego. W ostatnich latach zaproponowano mniej obciążony znaczeniowo termin „zespół niereaktywnej przytomności” (*unresponsive wakefulness syndrome*, UWS), odwołujący się wyłącznie do objawów, nieprzesądzający o ich charakterze ani przyczynach (Laureys *et al.*, 2010).

Najbardziej widoczną różnicą między tym stanem a śpiączką jest obecność cyklu snu i czuwania, objawiającego się spontanicznym otwieraniem oczu (Giacino *et al.*, 2014) – mówi się

więc niekiedy o „śpiączce czuwającej”. Otwieranie oczu często następuje w wyniku zewnętrznej stymulacji. Są to jednak głównie reakcje odruchowe, niezwiązane z otoczeniem i niewynikające z działania celowego. Zdarza się, że u pacjentów pojawiają się jęki, grymasy twarzy, płacz czy nawet pojedyncze wypowiedane słowa, jednak nie noszą one znamion intencjonalności ani adekwatności sytuacyjnej (Giacino i Schiff, 2009).

Pacjent z diagnozą stanu wegetatywnego może mieć w przyszłości zmienione rozpoznanie. W przypadku braku jakichkolwiek oznak poprawy w ciągu miesiąca mówi się o „przetwałym stanie wegetatywnym” (*persistent vegetative state*), niezależnie od etiologii zaburzenia (Giacino i Schiff, 2009). Kolejnym etapem bywa rozpoznanie „utrwalonego stanu wegetatywnego” (*permanent vegetative state*, PVS). Otrzymuje je pacjent niewykazujący poprawy po trzech miesiącach w przypadku zaburzenia niezwiązanego z urazem lub po 12 miesiącach w przypadku stanu pourazowego. Zarówno etiologia zaburzenia, jak i czas od wystąpienia objawów należą do czynników mogących sugerować prawdopodobieństwo poprawy – tym niższe, im dłuższy jest wspomniany okres (Giacino *et al.*, 2014).

Stan minimalnej świadomości

Postęp w zakresie rozpoznawania zaburzeń, związany zwłaszcza z wykorzystaniem technik neuroobrazowania, skłonił badaczy do zaproponowania w 1995 roku kolejnej jednostki diagnostycznej – „stanu minimalnej responsywności” (*minimally responsive state*, MRS), przemianowanego następnie na „stan minimalnej świadomości” (*minimally conscious state*, MCS) (Giacino i Schiff, 2009). Stan ten bywa przejściowy (np. pacjent po wyjściu ze śpiączki lub stanu wegetatywnego wchodzi w MCS, a następnie stopniowo odzyskuje funkcje motoryczne i poznawcze) albo trwałe (np. spowodowany chorobami degeneracyjnymi bądź wrodzonymi).

W analizach *post mortem* stwierdza się mniejsze nasilenie uszkodzeń istoty białej półkul i systemu wzgórzowego w porównaniu ze stanem wegetatywnym. Przykładowo: jeśli chodzi o wzgórze, leżje obserwuje się w 50% przypadków MCS i 80% przypadków stanu wegetatywnego (Jennett *et al.*, 2001). Nowsze badania, prowadzone z użyciem nieinwazyjnych technik neuroobrazowania strukturalnego, sugerują, że stan istoty białej półkul i systemu wzgórzowego to potencjalnie trafny predyktor diagnozy stanu wegetatywnego albo stanu minimalnej świadomości (Fernández-Espejo *et al.*, 2011).

Do stanu minimalnej świadomości zalicza się czasem również mutyzm akinezyjny (Giacino *et al.*, 2014). To schorzenie neurologiczne objawia się zanikiem ruchów spontanicznych i mowy. Drogi ruchowe pozostają nienaruszone, ale ogólny „napęd” pacjenta jest znacznie zredukowany. Trudności w komunikacji da się przezwyciężyć (w przeciwieństwie do klasycznego MCS) poprzez zastosowanie odpowiedniego bodźca, który ma znaczenie emocjonalne dla pacjenta lub wystarczającą intensywność.

Stan minimalnej świadomości wyróżnia się obecnością behawioralnych oznak świadomości siebie i otoczenia (Giacino *et al.*, 2002). Przejawiane zachowanie musi być możliwe do powtórzenia podczas pojedynczej sesji diagnostycznej lub trwać na tyle długo, żeby dało się wykluczyć odruchy pierwotne. Stan ten charakteryzuje się bowiem fluktuacją w zakresie zdolności poznawczych (nawet na przestrzeni kilku godzin), co znacząco utrudnia odróżnienie go od stanu wegetatywnego. Część badań sugeruje, iż 40% pacjentów z diagnozą VS znajduje się tak naprawdę w stanie minimalnej świadomości (Andrews *et al.*, 1996; Schnakers *et al.*, 2009), dlatego aby uniknąć pomyłki, należy powtarzać badanie w określonych odstępach czasowych. Giacino i Schiff (2009) zalecają ustalenie tego rozpoznania, jeśli obecny jest przynajmniej jeden wyraźny dowód na intencjonalne zachowania: wykonywanie prostych poleceń, zdolność do udzielania odpowiedzi „tak”/„nie” za pomocą gestów (niezależnie od ich poprawności), spójne wokalizacje czy reakcje adekwatne do sytuacji lub doświadczanej stymulacji. Należy przy tym wykluczyć stereotypowe reakcje odruchowe i obecność innych zaburzeń neurologicznych (np. afazji czy apraksji), mogących istotnie wpłynąć na diagnozę. Wraz z kolejnymi badaniami spektrum zachowań rozróżnianych u osób w opisywanym stanie na tyle się rozszerzyło, że naukowcy sugerują wprowadzenie dodatkowego podziału: na MCS– oraz MCS+ (Bruno *et al.*, 2012). Stan MCS– przejawiałby się prostymi reakcjami sensomotorycznymi, tj. śledzeniem wzrokowym przedmiotu czy lokalizowaniem bodźca bólowego, jak również adekwatnymi zachowaniami (np. płaczem czy śmiechem) w odpowiedzi na konkretne bodźce znaczące (np. dźwięk głosu bliskiej osoby). Pacjenci w MCS+ byłiby natomiast zdolni do bardziej złożonych reakcji, przede wszystkim rozumienia mowy i wykonywania poleceń. Sugeruje się ponadto, że warto wyróżnić jako osobną jednostkę diagnostyczną etap przejścia od fluktuujących przejawów świadomości do pełnej funkcjonalności – stan wyjścia z MCS (*emergence from MCS*, EMCS) (Thibaut, 2012). Osoby w tym stanie uzyskują maksymalne wyniki w procedurach diagnostycznych, ale ciągle obserwuje się u nich pewne deficyty. Niemniej są na najlepszej drodze do całkowitej sprawności.

Zespół zamknięcia

Zespół zamknięcia, podobnie jak śmierć mózgową, sam w sobie nie jest zaburzeniem świadomości, lecz wyznacza przeciwległy do niej kraniec kontinuum. U pacjenta w tym stanie poziom pobudzenia oraz świadomość siebie i otoczenia są identyczne jak u osób zdrowych, jednak prawidłowe rozpoznanie jest wysoce utrudnione i często dochodzi do pomyłek (American Congress of Rehabilitation Medicine, 1995). Podobnie jak pacjenci w stanie wegetatywnym, ci z zespołem zamknięcia nie przejawiają żadnej celowej aktywności behawioralnej (Schnakers *et al.*, 2012). Wynika to jednak nie z zaburzenia pracy wyższych partii mózgu wskutek uszkodzenia i/lub degeneracji, lecz z paraliżu

związanego z uszkodzeniem dróg eferentnych, najczęściej w brzusznej części mostu (pień mózgu). Trudności w rozpoznaniu przekładają się na konieczność dłuższej obserwacji – diagnozę można postawić dopiero po upływie dwóch i pół miesiąca od wystąpienia objawów.

Występuje kilka odmian syndromu zamknięcia, różniących się stopniem kontroli pacjenta nad własną motoryką (Bauer *et al.*, 1979). Najbardziej znany, „klasyczny” zespół zamknięcia dotyczy osób, które zachowały wolicjonalną kontrolę jedynie w zakresie ruchów pionowych gałek ocznych i mrugania. „Niepełny” zespół zamknięcia odwołuje się do przypadków, w których oprócz ruchów oka pacjent porusza inną częścią ciała (np. palcem czy mięśniem głowy). Z kolei w „całkowitym” zespole zamknięcia osoby dotknięte paraliżem pozbawione są kontroli nad wszystkimi mięśniami, co nie pozwala im na jakąkolwiek komunikację. Funkcjonowanie poznawcze pozostaje na poziomie osób zdrowych, świadomość również nie jest zaburzona (Giacino *et al.*, 2009) – uznaje się więc, że pacjenci mogą podejmować decyzje dotyczące swojego stanu (Laureys *et al.*, 2005b).

BEHAVIORALNE SKALE DIAGNOSTYCZNE

Trafna i rzetelna diagnoza świadomości pacjentów po ciężkich urazach mózgu ciągle stanowi poważne wyzwanie medyczne, naukowe i etyczne. Zasadnicze problemy rodzą się w związku z przejawianiem przez te osoby niejednoznacznych zachowań, z czego z kolei wynikają spore trudności w interpretacji. Granica między stanem niereaktywnej przytomności a stanem minimalnej świadomości jest stosunkowo rozmyta, a ponadto pacjenci są bardzo zróżnicowani ze względu na lokalizację i rodzaj zaburzeń. Dodatkowym czynnikiem, który należy brać pod uwagę w trakcie diagnozowania, jest etiologia.

W przeważającej mierze rozpoznanie opiera się na stymulacji sensorycznej; bada się zewnętrzne reakcje pacjenta na określone bodźce z otoczenia. Tymczasem komunikacja

z chorym jest zazwyczaj bardzo ograniczona, trudna do zidentyfikowania, a czasem prawie niemożliwa. Szczególnie istotny okazuje się zatem dobór jak najbardziej precyzyjnego i adekwatnego narzędzia diagnostycznego. Rodzi się konieczność rozwijania nowych metod, które niosłyby informacje o stanie świadomości. Obecnie testuje się coraz więcej podejść wykorzystujących techniki neuroobrazowania (EEG, fMRI, TMS, PET i wiele innych) (np. Owen *et al.*, 2009), czasem także lokalnie wprowadza się je do praktyki diagnostycznej bądź rehabilitacyjnej. Część technik sprawdza obecność wolicjonalnej reakcji na określone zadania, część zaś bada funkcjonalny stan mózgowia, który pozwalałby na istnienie przeżyć świadomych. Wszystkie jednak pozostają w fazie badań eksperymentalnych.

Ocena kliniczna pacjentów z zaburzeniami świadomości zasadza się na wykorzystywaniu różnych skal behawioralnych. Narzędzia te opierają się na kryteriach obserwacyjnych: testują przytomność, poziom pobudzenia, reakcje emocjonalne, odruchowe lub nieodruchowe reakcje na bodźce, aż po obecność zachowań celowych. To pierwsze narzędzia oceny przeprowadzanej przez placówkę medyczną. Diagnoza postawiona za ich pomocą ma istotny walor praktyczny (Guldenmund *et al.*, 2012). Na tej podstawie oprócz stopnia zaburzeń określa się bowiem wszelkie działania terapeutyczne, planuje rehabilitację i kształtuje stosunek do chorego.

Skala śpiączki Glasgow (*Glasgow Coma Scale*)

Jedną z pierwszych skal behawioralnych wykorzystywanych do diagnozy zaburzeń świadomości – a dodatkowo skalą ciągle najszerszej stosowaną – jest *Skala śpiączki Glasgow* (*Glasgow Coma Scale*, GCS). To ona jako pierwsza doczekała się walidacji (Teasdale i Jennett, 1974) i była (bądź pozostaje) używana w wielu krajach świata. W części z nich, w tym w Polsce, stanowi jedyne narzędzie do takiej diagnozy dostępne w oddziałach medycznych.

Funkcja Zaburzenie	Mowa		Funkcje poznawcze	Percepcja wzrokowa	Funkcje motoryczne	Emocje	Pobudzenie
	Ekspresja	Rozumienie					
Śpiączka	Brak	Brak	Brak	Brak	Tylko podstawowe odruchy	Brak	Brak cyklu snu i czuwania
Stan wegetatywny	Brak	Brak	Brak	Nieregularna reakcja wzdrygnięcia na bodźce zagrażające	Tylko ruchy mimowolne	Samoistny płacz lub śmiech	Sporadyczne okresy przebudzenia
Stan minimalnej świadomości	Spontaniczna, ograniczona do pojedynczych słów lub krótkich zdań	Niepełne rozumienie prostych poleceń	Ograniczone (do pojedynczych słów)	Podążanie wzrokowe i rozpoznawanie przedmiotów	Ruchy celowe	Adekwatny płacz lub śmiech	Sporadyczne okresy przebudzenia
Zespół zamknięcia	Zniesiona zdolność mówienia (afonia)	W normie	W normie lub blisko normy	W normie	Tetraplegia	Obecne, niezmienione	Normalny cykl snu i czuwania

194 Tab. 1. Charakterystyczne cechy w klinicznej diagnozie stanów zaburzeń świadomości (na podstawie: Giacino *et al.*, 2014)

Skala śpiączki Glasgow klasyfikuje stan pacjenta na podstawie trzech krótkich podskal, skupiających się kolejno na: możliwości otwierania oczu (spontaniczna, w odpowiedzi na polecenia słowne czy bodźce bólowe, brak jakiegokolwiek możliwości), najlepszej reakcji ruchowej i najlepszej reakcji słownej (dwie ostatnie to podskale pięciostopniowe).

Pojawienie się zdolności do prostej werbalizacji, a następnie umiejętności formułowania logicznych wypowiedzi, podobnie jak przejście od patologicznej reakcji zgięciowej do poprawnej reakcji ruchowej na bodziec bólowy, ma stanowić wyznacznik powrotu do prawidłowego funkcjonowania ośrodkowego układu nerwowego i do stanu świadomości (Sternbach, 2000). Z kolei możliwość spontanicznego otwierania oczu traktuje się jako odzwierciedlenie aktywności mechanizmów w pniu mózgu. Skalę krytykuje się jednak za brak szczegółowego uwzględniania odruchów pniowych i zbyt dużą ogólność.

Na bazie sumarycznej liczby punktów diagnozuje się stan pacjenta jako: łagodne (*mild*; 13–15 pkt), umiarkowane (*moderate*; 9–12 pkt) lub ciężkie (*severe*; 3–8 pkt) zaburzenie świadomości. Ze względu na niedoprecyzowane kryteria np. oceny odpowiedzi na ból najmniejsza rzetelność dotyczy, jak się wydaje, środkowych punktów skali. Wspomina się także (McNett, 2007), że *Skala śpiączki Glasgow* nie uwzględnia uszkodzeń mogących towarzyszyć stanom porazowym mózgu (np. uszkodzenia wzroku, tracheostomii czy wspomaganie oddychania), co uniemożliwia wykonanie pomiaru wybranych punktów skali. Za jej stosowaniem przemawiają zaś przede wszystkim prostota i łatwość użycia podczas badań klinicznych.

Skala FOUR (*Full Outline of Unresponsiveness*)

Skala śpiączki Glasgow doczekała się licznych udoskończeń. Należy do nich skala FOUR (*Full Outline of Unresponsiveness*), złożona z czterech podskal – oceniających reakcje motoryczne, ruchy oczu, odruchy z pnia mózgu, sprawność oddychania. Ważną zmianą, pozwalającą uniknąć części niejasności oceny, było zrezygnowanie z punktu oceniającego funkcje werbalne. W ten sposób omawiana skala stała się szczególnie użyteczna w diagnozowaniu pacjentów poddanych intubacji czy w inny sposób ograniczonych podłączonym sprzętem medycznym, np. sztucznie wentylowanych (Gundelmund *et al.*, 2012). Uznaje się, że za jej pomocą możliwa jest dobra predykcja wyzdrowienia lub śmierci mózgu na kilka godzin po udarze. Skala prawidłowo rozróżnia zespół zamknięcia, gorzej wystandaryzowana okazuje się natomiast w przypadku stanu minimalnej świadomości (Stead *et al.*, 2009).

Skala CRS-R (*Coma Recovery Scale–Revised*)

Istotne polepszenie możliwości rozróżniania stanu wegetatywnego od stanu minimalnej świadomości w sytuacjach pośrednich nastąpiło wraz z wprowadzeniem znacznie precyzyjniejszego narzędzia: *Coma Recovery Scale–Revised*

(CRS-R) (Giacino *et al.*, 2004). Dalsze badania (Seel *et al.*, 2010) pokazały, że wyjątkowo dobra rzetelność skali dotyczy także oceny stanu przejściowego między stanem minimalnej świadomości a pełną rekonwalescencją, co ma szczególnie korzystny wpływ na planowanie rehabilitacji. Obecnie skalę CRS-R uznaje się za standardowe narzędzie do określania stanu świadomości pacjentów po ciężkich uszkodzeniach mózgu. Niestety do chwili obecnej nie przetłumaczono jej na język polski.

CRS-R składa się z sześciu podskal, które kolejno skupiają się na ocenie: funkcji słuchowych, wzrokowych, ruchowych, werbalnych, zdolności do komunikacji, poziomu pobudzenia pacjenta. Ocenie podlegają odpowiedzi na określone bodźce sensoryczne w wymienionych modalnościach; badany może otrzymać 0–23 pkt. Hierarchia ocen w poszczególnych podskalach odwołuje się do coraz bardziej złożonych struktur: od reakcji kontrolowanych przez pień mózgu czy struktury podkorowe aż po funkcje korowe, wymagające świadomości siebie lub otoczenia. Rozszerzenie opisu stanu pacjenta o bardziej rozbudowane atrybuty behawioralne, co pozwoliło na ocenę zdolności komunikacyjnych i koncentracji uwagi, sprawiło, że CRS-R stała się zalecanym narzędziem do oceny progностycznej i planowania rehabilitacji (Giacino *et al.*, 2004). Zaletą skali jest możliwość różnicowania między stanem wegetatywnym a stanem minimalnej świadomości.

Skala SMART (*Sensory Modality Assessment and Rehabilitation Technique*)

Opracowane zostały także bardziej specyficzne, rozbudowane skale behawioralne – wraz z podejmowaniem behawioralnych oddziaływań, wymagających stymulacji ruchowej pacjenta, które mają na celu utrzymanie sprawności i plastyczności mózgu osób z zaburzeniami świadomości (Gill-Thwaites, 1997).

Skala odpowiedzi sensomotorycznej SMART (*Sensory Modality Assessment and Rehabilitation Technique*) składa się z ośmiu podskal. Każda z nich skupia się na innej modalności, kolejno: wzrokowej, słuchowej, dotykowej, węchowej, smakowej, a następnie na funkcjach motorycznych, zdolnościach komunikacyjnych i poziomie pobudzenia. Wyniki na każdej podskali pogrupowane są w poziomy: od 1 – braku reakcji, przez 3 – reakcję odruchową, do 5 – reakcji celowej/skierowanej. Skala SMART osiągnęła stosunkowo wysoki poziom trafności w diagnozowaniu świadomości pacjentów w stanach wegetatywnym i minimalnej świadomości (Gill-Thwaites i Munday, 2004).

Powyżej opisano jedynie wybrane narzędzia behawioralne. Raport American Congress of Rehabilitation Medicine (2010) wymienia siedem skal, których procedury oceny i punktacji uznawane są za dopuszczalne i potrafiące możliwie rzetelnie rozróżniać stan wegetatywny od stanu minimalnej świadomości lub stanu wyjścia z MCS. Wśród nich znajdują się omówione skale CRS-R i SMART, a ponadto: SSAM (*Sensory Stimulation Assessment Measure*), WHIM

(*Wessex Head Injury Matrix*), WNSSP (*Western Neuro Sensory Stimulation Profile*), DOCS (*Disorders of Consciousness Scale*) i CNC (*Coma/Near-Coma Scale*).

Skala FOUR i Skala Śpiączki Glasgow zostały wymienione jako narzędzia niewskazane w praktyce klinicznej – z uwagi na niepełną trafność i brak odpowiedniej standaryzacji. Pierwsza z nich okazuje się jednak dobrym predyktorem w kierunku wyzdrowienia na 24 godziny po urazie. Druga ciągle znajduje zastosowanie, przy czym coraz częściej pojawiają się sugestie odejścia od tego narzędzia (Green *et al.*, 2011).

IMPLIKACJE PRAKTYCZNE I ETYCZNE

Rosnąca liczba danych oraz poprawa możliwości diagnostyki i rehabilitacji pacjentów z zaburzeniami świadomości każą formułować coraz precyzyjniejsze definicje i kryteria tych stanów. Pociąga to za sobą dyskusje natury zarówno praktycznej, jak i filozoficznej, dotyczące opieki nad pacjentami oraz ich sytuacji prawnej. Jak się wydaje, problem zyskuje na znaczeniu wraz ze wzrostem liczby chorych należących do omawianej grupy. Coraz więcej osób z zaburzeniami świadomości opuszcza oddziały intensywnej terapii: około 40–168 na 1 mln Amerykanów z diagnozą VS (Graham *et al.*, 2014).

Rozpoznanie zaburzeń świadomości jest szczególnie trudne m.in. z uwagi na jego subiektywny charakter. Rozróżnienie VS i MCS w dużej mierze zasadza się na precyzyjnym odróżnianiu reakcji odruchowych od wolicjonalnych, co bywa nieoczywiste (Prochazka *et al.*, 2000). Podaje się, że mylna diagnoza zdarza się najczęściej w rezultacie braku rozpoznania celowego śledzenia wzrokowego (*visual pursuit*), a – co najbardziej niepokojące – większość niepewnych diagnoz stanowi rozpoznanie VS zamiast MCS (Schnakers *et al.*, 2009).

Spośród różnych powszechnie stosowanych i nowo powstałych skal behawioralnych najlepiej różnicującym narzędziem wydaje się CRS-R. Skala ta zawiera punkty bezpośrednio odzwierciedlające kryteria diagnostyczne dla MCS

i dobrze operacjonalizuje kryteria zachowania związane ze stanem świadomości (Schnakers *et al.*, 2009). Używanie innych skal, m.in. SMART, może być dodatkowo wartościowe, jednakże ograniczanie się do jednego, mniej dokładnego narzędzia, takiego jak *Skala śpiączki Glasgow*, zwiększa prawdopodobieństwo błędów.

Równocześnie rodzi się potrzeba opracowania narzędzi diagnostycznych, które nie zależałyby jedynie od obecności i rodzaju odpowiedzi motorycznej. I tak wraz z rozwojem wyrafinowanych metod neuroobrazowania (od EEG i PET po fMRI i DTI) pojawiają się procedury mogące uzupełnić tradycyjną ocenę stanów zaburzeń świadomości. Wśród nich wspomnieć należy o zadaniach wyobrażeniowych (*mental imagery tasks*): pacjent jest proszony o wykonanie w myślach zadania wymagającego świadomości i aktywnego określenie struktury mózgu w skanerze fMRI lub z aparaturą EEG. W ten sposób da się w alternatywny sposób wykazać zdolność pacjenta do wykonywania zadań, odpowiedzi na polecenia, zachowania pewnych – nawet szczątkowych – funkcji poznawczych, pozwalających mu rozumieć sytuację czy stanowić o sobie. Druga grupa podejść eksperymentalnych szuka predyspozycji w postaci zachowania łączności w sieci neuronalnej lub potencjału aktywacji określonych struktur mózgowych, co zgodnie z teorią ma świadczyć o możliwości pojawienia się w mózgu stanów świadomych.

Dla wielu etycznie kontrowersyjna okazuje się już kwestia udziału pacjentów niezdolnych do komunikacji w badaniach eksperymentalnych – zgodę zazwyczaj wyraża opiekun. W pewnych przypadkach chory może nie mieć ochoty na udział w eksperymencie, odczuwać silny ból albo duży dyskomfort spowodowany niezdolnością wykonania zadania mimo jego zrozumienia. Sugeruje się, że wykorzystanie neuroobrazowania pomoże w stworzeniu nowej procedury – pacjenci, którzy zostali pierwotnie niepoprawnie zdiagnozowani, a zachowali zdolności poznawcze, będą sami podejmować decyzje dotyczące własnego życia (Demertzi *et al.*, 2008). Jedną z trudniejszych kwestii etycznych pozostaje pytanie, w jakim stopniu rodziny pacjentów powinny być

	Diagnoza behawioralna	Liczba podskal (pozycji)	Sposób odpowiedzi	Czas oceny [min]	Rzetelność zgodnie z kryteriami Aspen
Skala śpiączki Glasgow	Ruchowa (oczy), motoryczna, werbalna	3 (15)	4–6 zdefiniowanych reakcji	5	Niezalecana
Skala FOUR	Ruchowa (oczy), motoryczna, odruchy pnia mózgu, sprawność oddychania	4 (4)	5 zdefiniowanych reakcji	10	Niezalecana
Skala CRS-R	Motoryczna, słuchowa, wzrokowa, werbalna, zdolności komunikacyjne, stopień przytomności	6 (23)	„Obecna”/„nieobecna”	25	Doskonała
Skala SMART	Motoryczna, wzrokowa, słuchowa, dotykowa, węchowa, smakowa	8 (8)	5 zdefiniowanych reakcji	60+	Dobra
Skala WHIM	Zachowania podstawowe, społeczne, poznawczo-orientacyjne	4 (58)	„Obecna”/„nieobecna”	30–120	Dobra

FOUR – Full Outline of Unresponsiveness; **CRS-R** – Coma Recovery Scale–Revised; **SMART** – Sensory Modality Assessment and Rehabilitation Technique; **WHIM** – Wessex Head Injury Matrix. **Reakcja zdefiniowana** – wystąpienie określonej, oczekiwanej reakcji pacjenta.

Tab. 2. Możliwości diagnostyczne skal behawioralnych w odniesieniu do poszczególnych aspektów stanów zaburzeń świadomości (na podstawie: Seel *et al.*, 2010)

informowane o ewentualności błędnego rozpoznania. Wydaje się, że spośród pacjentów poprawnie zdiagnozowanych za pomocą narzędzia behawioralnego jako VS około 17% utrzymuje jakiś stopień sprawności poznawczej, który normalnie pozostaje nie do wykrycia (Monti *et al.*, 2010). Nie da się też wykluczyć ewentualnych błędów w ocenie MCS. Tymczasem 90% rodzin pacjentów z VS jest przekonanych, że chory ma pewną świadomość bólu, smaku, środowiska czy obecności innych ludzi; jednocześnie bliscy akceptują stan chorego na tyle, iż nie oczekują poprawy (Graham *et al.*, 2014). Takie informacje, podobnie jak wstępne wyniki badań eksperymentalnych, mogą wpływać m.in. na zmiany decyzji odnośnie do dalszego losu pacjenta, budzić poczucie winy lub rozczarowanie. Bywają trudne, ale zarazem zwiększają świadomość rzeczywistego stanu rzeczy.

W imieniu niezdolnych do tego pacjentów wszelkie decyzje ich dotyczące podejmuje opiekun prawny, najczęściej członek rodziny. Zdarza się również, że ważniejsze kwestie rozstrzyga się na podstawie kryterium czystej autonomii (Beauchamp i Childress, 1996), czyli decyzje podejmowane są na bazie zebranych dowodów świadczących o wcześniej wyrażonych życzeniach i preferencjach pacjenta; w niektórych krajach jest to tzw. testament życia (Śliwka, 2011). Trzecia możliwość to rozstrzyganie w imieniu najlepiej pojętego interesu chorego. Odwoływać się tu można do pojęcia jakości życia albo wprost do Powszechnej Deklaracji Praw Człowieka (Bieńczyk-Missala, 2008), co niekoniecznie prowadzi do jednoznacznych wniosków. Wymienione procedury rodzą sporo wątpliwości, np. w drugim przypadku może być niejasne, czy czas, jaki upłynął od danego oświadczenia, ma wpływ na jego adekwatność, albo czy trwanie w stanie wegetatywnym wolno uznać za niegodne człowieka. Czasami należy także wziąć pod uwagę to, czy decyzja osób uprawnionych do jej podjęcia w imieniu chorego rzeczywiście pokrywa się z interesem pacjenta.

KONKLUZJA

Wraz z przyrostem wiedzy problematyka zaburzeń świadomości staje się coraz istotniejszym zagadnieniem w kontekście opieki nad osobami po ciężkich urazach mózgu. Mimo znaczącego rozwoju zarówno podstawy teoretycznej, jak i metody diagnostyczne nie pozwalają na bezbłędne rozpoznanie stanu każdego pacjenta. Paradygmat pomiaru behawioralnego, będący od kilkudziesięciu lat podstawowym narzędziem oceny przyłóżkowej, mimo wielu zalet (np. szybkość, łatwość i koszt użycia) charakteryzuje się istotnymi ograniczeniami. Korzystanie jedynie z miar behawioralnych o mocno zawężonym repertuarze reakcji może, jak pokazują badania, skutkować częstymi błędami oceny stanu osoby z zaburzeniami świadomości. Niewłaściwe rozpoznanie rzutuje zaś na sposoby opieki medycznej, prognozy powrotu do zdrowia i dostęp do rehabilitacji. Wreszcie – ma konsekwencje prawne, dotyczące zarówno samego pacjenta, jak i jego najbliższej rodziny. Tym bardziej istotne jest wprowadzanie najnowszych procedur i narzędzi

diagnostycznych w celu zwiększenia szans na poprawną identyfikację oznak świadomości. Coraz istotniejszą rolę zaczynają odgrywać przeróżne techniki neuroobrazowania, jednak nie powinno się zakładać całkowitego zastąpienia nimi technik obserwacyjnych. Najnowsze rozwiązania (np. skala CRS-R) mają, jak się wydaje, odpowiednią czułość, czyli pod warunkiem uważności i doświadczenia obserwatora dają duże szanse na prawidłową diagnozę osoby cierpiącej na zaburzenia świadomości.

Konflikt interesów

Autorzy nie zgłaszają żadnych finansowych ani osobistych powiązań z innymi osobami lub organizacjami, które mogłyby negatywnie wpływać na treść publikacji oraz rościć sobie prawo do tej publikacji.

Piśmiennictwo/Bibliography

- Adams JH, Graham DI, Jennett B: The neuropathology of the vegetative state after an acute brain insult. *Brain* 2000; 123: 1327–1338.
- American Congress of Rehabilitation Medicine: Recommendations for use of uniform nomenclature pertinent to patients with severe alterations in consciousness. *Arch Phys Med Rehabil* 1995; 76: 205–209.
- Andrews K, Murphy L, Munday R *et al.*: Misdiagnosis of the vegetative state: retrospective study in a rehabilitation unit. *BMJ* 1996; 313: 13–16.
- Ashwal S, Cranford R, Bernat JL *et al.*: Medical aspects of the persistent vegetative state (1). The Multi-Society Task Force on PVS. *N Engl J Med* 1994; 330: 1499–1508.
- Bauer G, Gerstenbrand F, Rimpl E: Varieties of the locked-in syndrome. *J Neurol* 1979; 221: 77–91.
- Beauchamp TL, Childress JF: *Zasady etyki medycznej*. Książka i Wiedza, Warszawa 1996: 182–194.
- Bernat JL: Chronic consciousness disorders. *Ann Rev Med* 2009a; 60: 381–392.
- Bernat JL: Contemporary controversies in the definition of death. *Prog Brain* 2009b; 177: 21–31.
- Bruno MA, Majerus S, Boly M *et al.*: Functional neuroanatomy underlying the clinical subcategorization of minimally conscious state patients. *J Neurol* 2012; 259: 1087–1098.
- Demertzi A, Vanhaudenhuyse A, Bruno MA *et al.*: Is there anybody in there? Detecting awareness in disorders of consciousness. *Expert Rev Neurother* 2008; 8: 1719–1730.
- Fernández-Espejo D, Bekinschtein T, Monti MM *et al.*: Diffusion weighted imaging distinguishes the vegetative state from the minimally conscious state. *Neuroimage* 2011; 54: 103–112.
- Giacino J, Schiff N: The minimally conscious state: clinical features, pathophysiology and therapeutic implications. In: *The Neurology of Consciousness*. Academic Press, London 2009: 173–190.
- Giacino JT, Ashwal S, Childs N *et al.*: The minimally conscious state. Definition and diagnostic criteria. *Neurology* 2002; 58: 349–353.
- Giacino JT, Fins JJ, Laureys S *et al.*: Disorders of consciousness after acquired brain injury: the state of the science. *Nat Rev Neurol* 2014; 10: 99–114.
- Giacino JT, Kalmar K, Whyte J: The JFK Coma Recovery Scale-Revised: measurement characteristics and diagnostic utility. *Arch Phys Med Rehabil* 2004; 85: 2020–2029.
- Giacino JT, Schnakers C, Rodriguez-Moreno D *et al.*: Behavioral assessment in patients with disorders of consciousness: gold standard or fool's gold? *Prog Brain Res* 2009; 177: 33–48.
- Gill-Thwaites H: The Sensory Modality Assessment Rehabilitation Technique – a tool for assessment and treatment of patients with severe brain injury in a vegetative state. *Brain Inj* 1997; 11: 723–734.

- Gill-Thwaites H, Munday R: The Sensory Modality Assessment and Rehabilitation Technique (SMART): a valid and reliable assessment for vegetative state and minimally conscious state patients. *Brain Inj* 2004; 18: 1255–1269.
- Gosseries O, Vanhaudenhuyse A, Bruno MA *et al.*: Disorders of consciousness: coma, vegetative and minimally conscious states. In: Cvetkovic D, Cosic I (eds.): *States of Consciousness*. Springer, Berlin–Heidelberg 2011: 29–55.
- Graham M, Weijer C, Peterson A *et al.*: Acknowledging awareness: informing families of individual research results for patients in the vegetative state. *J Med Ethics* 2014. DOI: 10.1136/medethics-2014-102078.
- Green SM: Cheerio, laddie! Bidding farewell to the Glasgow Coma Scale. *Ann Emerg Med* 2011; 58: 427–430.
- Guidelines for the determination of death. Report of the medical consultants on the diagnosis of death to the President's Commission for the Study of Ethical Problems in Medicine and Biomedical and Behavioral Research. *JAMA* 1981; 246: 2184–2186.
- Guldenmund P, Stender J, Heine L *et al.*: Mindsight: diagnostics in disorders of consciousness. *Crit Care Res Pract* 2012; 2012: 624724.
- Jarema M, Rabe-Jabłońska J (ed.): *Psychiatria. Podręcznik dla studentów medycyny*. Wydawnictwo Lekarskie PZWL, Warszawa 2011.
- Jennett B, Plum F: Persistent vegetative state after brain damage. A syndrome in search of a name. *Lancet* 1972; 1: 734–737.
- Jennett B, Adams JH, Murray LS *et al.*: Neuropathology in vegetative and severely disabled patients after head injury. *Neurology* 2001; 56: 486–490.
- Kinney HC, Samuels MA: Neuropathology of the persistent vegetative state. A review. *Journal Neuropathol Exp Neurol* 1994; 53: 548–558.
- Kretschmer E: Das apallische Syndrom. *Ztschr Neurol Psychiat* 1940; 169: 576–579.
- Laureys S: Death, unconsciousness and the brain. *Nat Rev Neurosci* 2005; 6: 899–909.
- Laureys S, Celesia GG, Cohadon F *et al.*: Unresponsive wakefulness syndrome: a new name for the vegetative state or apallic syndrome. *BMC Medicine* 2010; 8: 68.
- Laureys S, Owen AM, Schiff ND: Brain function in coma, vegetative state, and related disorders. *Lancet Neurol* 2004; 3: 537–546.
- Laureys S, Pellas F, Van Eeckhout P *et al.*: The locked-in syndrome: what is it like to be conscious but paralyzed and voiceless? *Prog Brain Res* 2005; 150: 495–511.
- McNitt M: A review of the predictive ability of Glasgow Coma Scale scores in head-injured patients. *J Neurosci Nurs* 2007; 39: 68–75.
- Miller FG: Death and organ donation: back to the future. *J Med Ethics* 2009; 35: 616–620.
- Mollaret P, Goulon M: [The depassed coma (preliminary memoir)]. *Rev Neurol* 1959; 101: 3–15.
- Monti MM, Vanhaudenhuyse A, Coleman MR *et al.*: Willful modulation of brain activity in disorders of consciousness. *N Engl J Med* 2010; 362: 579–589.
- Ommaya AK, Gennarelli TA: Cerebral concussion and traumatic unconsciousness. Correlation of experimental and clinical observations on blunt head injuries. *Brain* 1974; 97: 633–654.
- Overgaard M: How can we know if patients in coma, vegetative state or minimally conscious state are conscious? *Prog Brain Res* 2009; 177: 11–19.
- Owen AM, Schiff ND, Laureys S: A new era of coma and consciousness science. *Prog Brain Res* 2009; 177: 399–411.
- Posner JB, Saper CB, Schiff N *et al.*: *Plum and Posner's Diagnosis of Stupor and Coma*. Oxford University Press, Oxford 2007.
- Powszechna Deklaracja Praw Człowieka, art. 2. In: *Bieńczyk-Missala A (ed.): Międzynarodowa ochrona praw człowieka. Wybór dokumentów*. Wydawnictwo Uniwersytetu Warszawskiego, Warszawa 2008.
- Prochazka A, Clarac F, Loeb GE *et al.*: What do reflex and voluntary mean? Modern views on an ancient debate. *Exp Brain Res* 2000; 130: 417–432.
- Schnakers C: Clinical assessment of patients with disorders of consciousness. *Arch Ital Biol* 2012; 150: 36–43.
- Schnakers C, Vanhaudenhuyse A, Giacino J *et al.*: Diagnostic accuracy of the vegetative and minimally conscious state: clinical consensus versus standardized neurobehavioral assessment. *BMC Neurol* 2009; 9: 35.
- Seel RT, Sherer M, Whyte J *et al.*: Assessment scales for disorders of consciousness: evidence-based recommendations for clinical practice and research. *Arch Phys Med Rehabil* 2010; 91: 1795–1813.
- Sherer M, Hart T, Whyte J *et al.*: Neuroanatomic basis of impaired self-awareness after traumatic brain injury: findings from early computed tomography. *J Head Trauma Rehabil* 2005; 20: 287–300.
- Stead LG, Wijdicks EF, Bhagra A *et al.*: Validation of a new coma scale, the FOUR score, in the emergency department. *Neurocrit Care* 2009; 10: 50–54.
- Sternbach GL: The Glasgow Coma Scale. *J Emerg Med* 2000; 19: 67–71.
- Śliwka M: Testament życia oraz zaniechanie uporczywej terapii – uwagi prawnoporównawcze. 2011. Available from: www.ptb.org.pl/pdf/sliwka_uporczywa_terapia_1.pdf.
- Teasdale G, Jennett B: Assessment of coma and impaired consciousness. A practical scale. *Lancet* 1974; 2: 81–84.
- Thibaut A, Bruno MA, Chatelle C *et al.*: Metabolic activity in external and internal awareness networks in severely brain-damaged patients. *J Rehabil Med* 2012; 44: 487–494.
- Wijdicks EF: The diagnosis of brain death. *N Engl J Med* 2001; 344: 1215–1221.
- Young GB: Coma. *Ann N Y Acad Sci* 2009; 1157: 32–47.