

Första beskrivningen av »locked-in«-syndromet gavs i »Greven av Monte Cristo«

■ Alexandre Dumas d ä (1802–1870), en av alla tiders mest produktiva författare (hans samlade verk uppges inrymma 290 volymer), var förmodligen den förste att beskriva det tillstånd som senare fått namnet »locked-in«-syndrom. Det gör han i romanen »Greven av Monte Cristo«.

Greven av Monte Cristo kommer till Paris 1838 för att hämnas på sina rivaler, som med falska angivelser fått honom inspärrad på fängelseön If. I Paris möter han den gamle jakobinen från 1789 och senare senatorn Noirtier de Villefort, som efter ett slaganfall förvandlats från fruktad politiker till hjälplös gamling, totalförklarad utom i ögon och ögonlock, som han kan röra. Han är psykiskt helt bibehållen, kan höra, se och läsa. Hans sondotter Valentine kan dock tolka hans mening genom ögonen. De har ut-

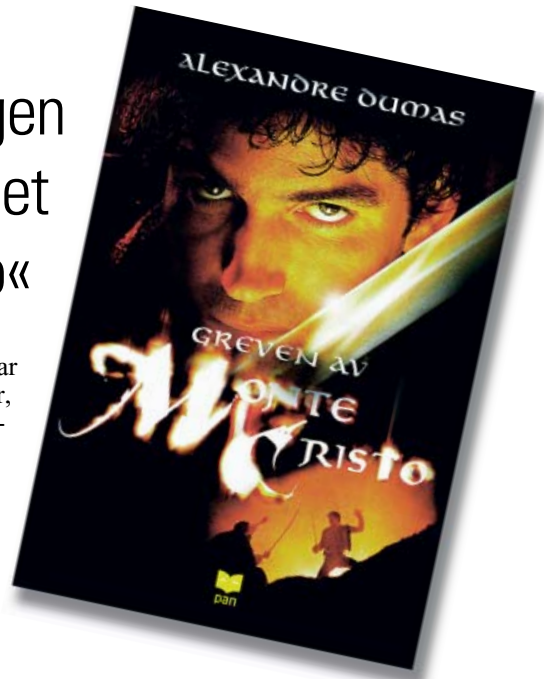
Flertalet drabbade uppskattar kontakt med familj och vänner, många kan se på TV. Sensibiliteten är bibehållen i extremiteter och ansikte. I ett franskt material om 44 patienter var medelåldern vid insjuknandet 47 år (22–77). Orsaken var i 86 procent av fallen en vaskulär insult, i 14 procent trauma. Överlevnadstider på upp till 20 år har observerats.

Terapeutiskt har man givit spasmolytika, antikoagulantia, antidepressiva och fysikalisk terapi. Den stackars Noirtier de Villefort hos Dumas behandlas med brucin (dimetoxistryknin), men detta kommer i orätta händer och spelar en roll i romanintrigen.

Dumas hade sett flera fall av cerebral insult bland sina närmaste men såvitt känt inget fall av locked-in. Det är sannolikt att han sett något sådant hos sin läkare och gode vän dr Thibaut, som lärde honom anatomi och fysiologi och tog honom med på sina sjukhusronder. Dumas berättar i sina memoarer att han hade stor nytta av detta i sitt författarskap. Han hade knappast kunnat beskriva locked-in-syndromet så korrekt enbart ur sin, visserligen blomstrande, fantasi.

En annan typ av cerebral insult drabbar den blivande grevens medfänge och välgörare, abbé Faria, som säger sig löpa ärfvlig risk för sådana anfall. Det första överlever han utan men, det andra lämnar honom hemiplegisk, det tredje dödar honom och ger därmed hans medfänge en chans att rymma genom att i hans ställe krypa in i den säck som kastas i havet. Rimligtvis har det här handlat om subaraknoidalblödningar från ett läckande och sedan brustet aneurysm.

Olika gifter diskuteras av greven i ett kapitel i boken med rubriken »Toxicologie«, ett samtal som ivrigt avlyssnas av en presumtiv giftmörderska. Han berättar då om den antike fursten Mithridates, som undgick giftmord genom att under lång tid dagligen ta små men ökande giftdoser och sålunda förvärva resistens mot den aktuella drogen. På samma sätt räddas en av romanens hjältinnor, Valentine, från sin giftblandande styvmors planerade mord. Strykninfgiftningens



kramper skildras drastiskt och avslöjas av en särdeles observant läkare.

Det är tydligt att Dumas hade konkreta erfarenheter som underlag även för skenbart fantastiska skildringar. Han samarbetade länge med en ung lärare, Auguste Maquet. Denne hade skrivit ett skådespel, som ansågs ospelbart. Manuskriptet lämnades till Dumas, som skrev om det till en succé.

Efter detta slog de sig ihop: Maquet gjorde källstudier och skrev en intrig, som sedan Dumas satte liv i, skrev om miljö och dialoger och skapade nya personer. Så kom klassikerna »De tre musketörerna« och »Greven av Monte Cristo« till.

Nils Brage Nordlander
med dr, Uppsala

Referenser

- Darolles M. Ramollissement des protubérances: thrombose du tronc basilaire. Paris: Progr Med 1875;3:629.
- Plum F, Posner J. The diagnosis of stupor and coma. Philadelphia: Davis; 1966.
- Dumas A. Mes Mémoires. Paris: Union générale d'édition; 1962.
- Le Comte de Monte Cristo. Paris: Édition Garnier Frères; 1962.
- Maurois A. De tre Dumas. Stockholm: Bonniers; 1961.
- Williams AN. Cerebrovascular disease in Dumas' The count of Monte Cristo. J R Soc Med 2003;96(8):412-4.
- León-Carrión J, van Eeckout P, del Rosario Domingues-Morales M, Pérez-Santamaria FJ. The locked-in syndrome, a syndrome looking for a therapy. Brain Injury 2002;16(7):571-82.
- Bauer G, Gerstenbrand F, Rimpl E. Varieties of the locked-in syndrome. J Neurol 1979; 221:77-91.



Bild: LESSING/IBL

Alexandre Dumas fick medicinsk skolning av sin husläkare.

vecklat ett språk, där en blinkning betyder ja och upprepad blinkningar nej. Noirtier kan på så sätt blinka sig igenom alfabetet och författa en hel skrivelse.

Locked-in-syndromet – patienten är »inlåst« i sin kropp – beror på en skada i ventrala pons ut mot pedunklarna. Det tycks inte ha beskrivits i litteraturen före Dumas. Den första medicinska rapporten av ett sådant syndrom, betingat av tilltäppt basilarartär, gavs av Darolles 1875, men en närmare analys av tillståndet gavs först av Plum och Posner 1966, som också lanserade benämningen »locked-in«-syndrom.

Det är ett relativt ovanligt syndrom, som ofta misstolkas som koma. Att patienten är vid medvetande och intellektuellt kapabel upptäcks ofta först efter en tid, och då oftast av någon nära anhörig.