

Das apallische Syndrom

Missverständnisse und Zukunftsaspekte

F. Gerstenbrand, W. Struhal

Jahrestagung der österreichischen Wachkoma Gesellschaft

24. Okt. 2003

Das apallische Syndrom

E. Kretschmer

Beschreibung der klinischen Symptomatik beobachtet an 2 Patienten
(Panencephalitis 1 Patient, Hirndurchschuss 1 Patient)

- Weitgehende Ausschaltung gesamtpsychischer Leistungen bei gleichzeitigem Erhalt der notwendigen vegetativen Steuerungen des Hirnstamms
- Apallisch: von Pallium – lateinisches Wort für den griechischen Übermantel

Symptomatik nach Kretschmer

- Wachsein ohne Kontaktzeichen zur Umgebung, erhaltene Wach-Schlafsteuerung, fehlendes optisches Fixieren, Fehlen von reflektorischen Flucht und Abwehrbewegungen, Panagnosie und Panapraxie
- Differentialdiagnose: Delir, Dämmerzustand, amentieeller Symptomenkomplex
- Verweis auf Parallelen der Verhaltensweisen eines großhirnlosen Hundes („Gehirnphysiologie“)

Apallisches Syndrom

Synonyma, Literaturzitate

- Rosenblath: Über einen bemerkenswerten Fall von Hirnerschütterung, 1899
- Hermann: Livedo racemosa, 1937
- Kretschmer: Das apallische Syndrom, 1940
- Cairns et al.: Akinetischer Mutismus, 1941
- Duensing: Anoetischer Symptomenkomplex, 1949
- Jefferson: Parasomnie, 1952
- Ajuriaguerra et al.: Luzider Stupor, 1954
- Strich: Severe dementia following head injury, 1956
- Fischgold und Mathis: Stupeur hypertonique postcomateuse, 1959
- Sutter et al.: Catatonie posttraumatique, 1959
- Jellinger et al.: Protrahierte Form der posttraumatischen Encephalopathie, 1963
- Osetowska: Leucoécephalopathie oedémateuse posttraumatique, 1964
- Gruner: démence progressive avec cachexie, 1965
- Gerstenbrand: Apallisches Syndrom, 1967
- Jenett und Plum: Persistent vegetative state (PVS), 1972
- Giacino und Zasler: Minimally response state, 1995

Apallisches Syndrom

Vollbild

F. Gerstenbrand, 1967, 1977

Ausfall aller Großhirnfunktionen , Reduktion der Hirnfunktionen auf das mesodiencephale Niveau

Symptomatik im Vollbild

- Coma vigile-Wachkoma (Wachsein, Fehlen einer Bewusstseinstätigkeit und eines Bewusstseinsinhaltes)
- Fehlender Kontakt zur Umgebung
- Unfähigkeit die Umgebung zu erkennen
- Keine Reaktion auf äußere Reize
- Erhaltene Reaktion auf vegetative Reize
- Fehlender tageszeitlich gesteuerter Schlaf-Wachrhythmus (ermüdungszeitlich?)
- Keine corticale und subcorticale Archivierung (?)
- Neurologische Symptomatik
 - Optomotorische Störungen (Bulbusdivergenz, etc.)
 - Beuge – Streckhaltung von Extremitäten und Rumpf, Rigidospastizität, Hyperreflexie, Pyramidenbahnzeichen
 - Hirnstamm-Lokalsymptome (selten)
- Motorische Primitivschablonen (oral, Greifen, Stellreflexe, etc.)
- Vegetative Dysregulation (chronische emergency reaction)

Apallisches Syndrom

Ätiologie

F. Gerstenbrand, 1967, 1977, F. Gerstenbrand, E. Rumpl, 1983

1. akuter schwerer Hirnschaden (Hirntrauma, Encephalitis, Hypoxie, maligner Hirninfarkt, etc.)

Verlauf über Initialstadium, Vollbild, Remission

Vollremission möglich

2. progredienter diffuser Hirnabbauprozess (Creutzfeld-Jakob'sche Krankheit, Alzheimer'sche Erkrankung, Chorea Huntington, etc.)
cerebrale Abbausymptomatik bis zu einem Endstadium

Endstadium ohne Remission

3. Intoxikation

a) akut

*) exogen (Neuroleptika, Schlafmittel, etc.)

*) endogen (hepatisch, urämisch, etc.)

b) subakut-chronisch

*) exogen (Minamata disease, etc.)

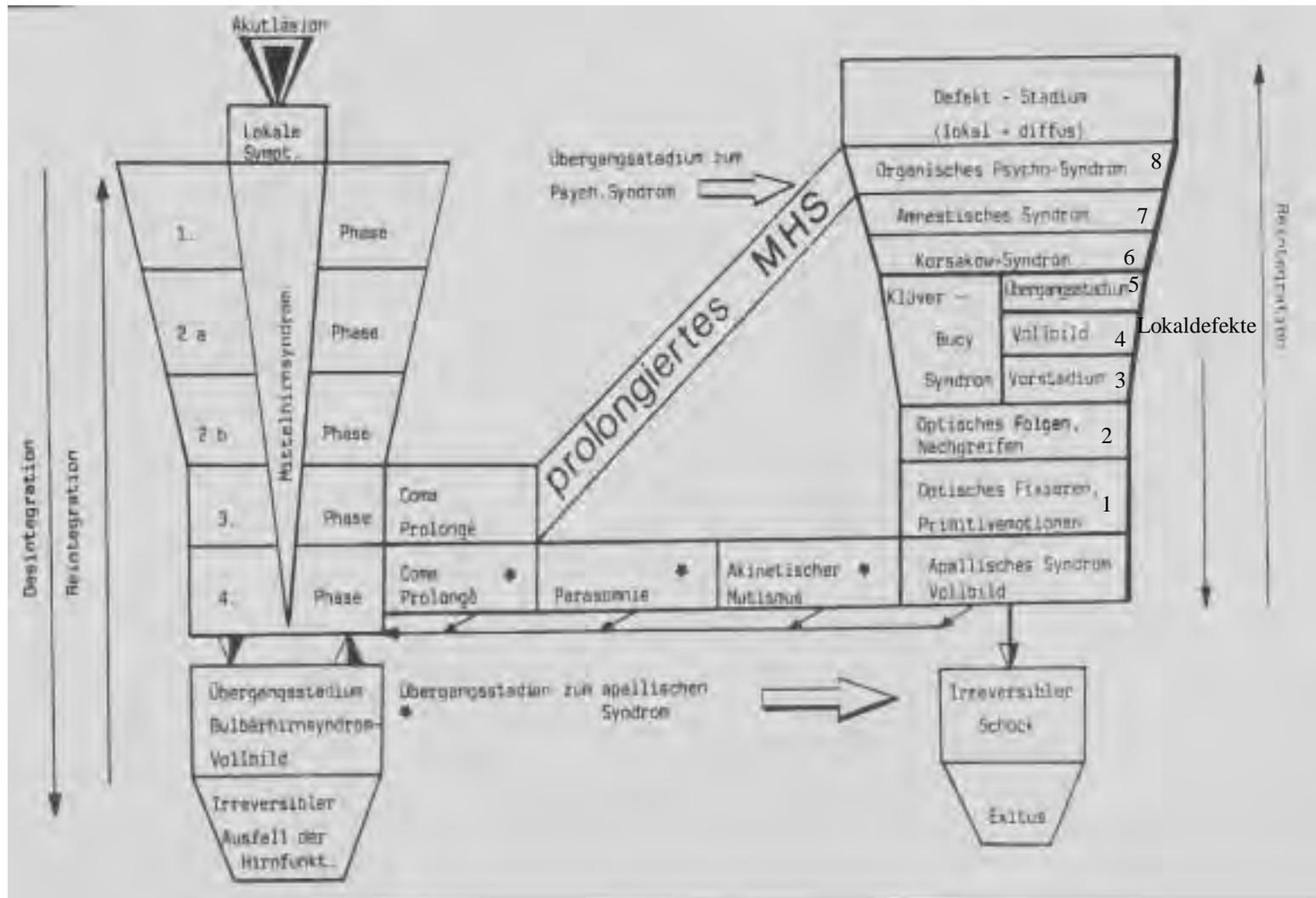
*) endogen (hepatisch, thyreotoxisch, etc)

Partielle Remission möglich

Apallisches Syndrom

Verlauf nach akuten schweren Hirnschäden (traumatisch, hypoxisch, etc.)

F. Gerstenbrand, 1967, 1977, F. Gerstenbrand, E. Rimpl, 1983



Apallischen Syndrom,

Verlauf nach akuten schweren Hirnschäden (traumatisch, hypoxisch, etc.)

F. Gerstenbrand, 1967, 1977, F. Gerstenbrand, E. Rumpl, 1983

Initialstadium: Akutes Mittelhirnsyndrom [MHS] (medial 4 Phasen,
lateral 3 bis 4 Phasen), akutes Bulbärhirnsyndrom [BHS]

Vollbild MHS (Phase 4 – decerebrate rigidity), akutes BHS (2 Phasen)

Übergangsstadium zum Vollbild AS (3 Phasen)

Vollbild AS

Remissionsstadium AS (8 Remissionsphasen)

Defektstadium (multilokuläre Läsionen verschiedener Intensität)

Alternativer Verlauf

- Prolongiertes MHS meist aus Phase 3
- Stillstand im Vollbild bzw. Remissionsphase 1 oder 2, selten 3

Lokaldefekte

- Deutlich fassbar ab Remissionsphase 4
- Mitunter schon fassbar ab Remissionsphase 1

Apallisches Syndrom, nach progredientem, diffusen Hirnabbauprozess
Verlauf zum Endzustand

F. Gerstenbrand, 1967, 1977, F. Gerstenbrand, E. Rumpl, 1983

- Desintegration der höchsten und höheren Hirnleistungen
Diffuses organisches Psychosyndrom
Lokales organisches Psychosyndrom
- Multilokuläre cerebrale Ausfälle
Aphasie, Apraxie, mot. Defizit, cerebelläre Störungen etc.
- Klüver-Bucy Stadium
3 verschiedene Phasen
- Prä-apallisches Stadium
Abbau aller Hirnfunktionen („Demenz“)
Massenbewegungen, Übergang zur Beuge-Streckhaltung von
Extremitäten und Rumpf
Aufbau von motorischen Primitivschablonen
vegetative Dysregulation
- Apallisches Syndrom, Vollbild , keine Lokalsymptome,
Endzustand ohne Remissionszeichen

Apallisches Syndrom

Schematische Darstellung der Läsionsmöglichkeiten einer apallischen Symptomatik
aus F. Gerstenbrand, 1967

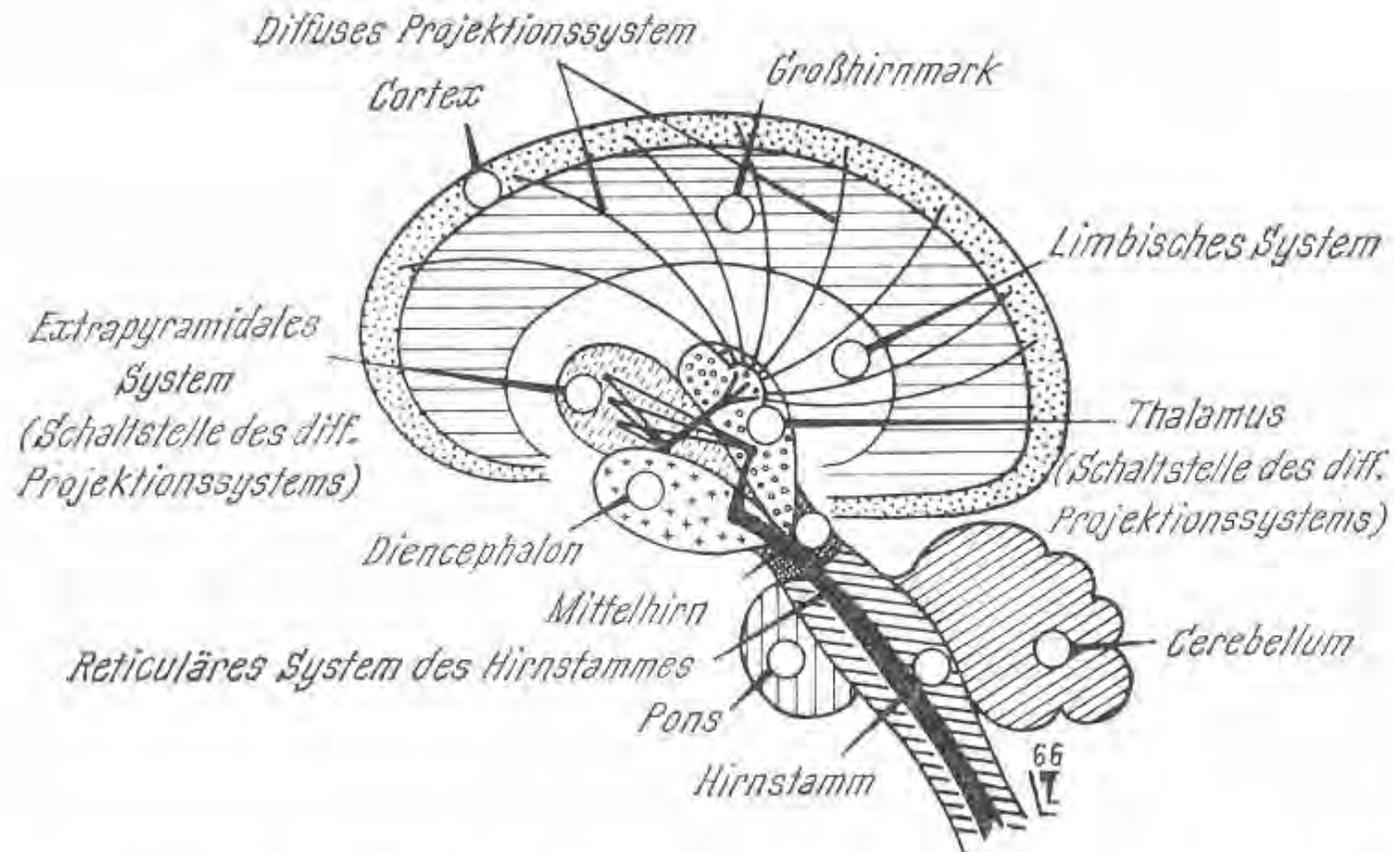


Abb. 67. Schematische Darstellung der verschiedenen Hirnformationen durch deren Ausfall das Symptomenbild des apallischen Syndroms entstehen kann. Einzeichnung des reticulären Systems im Hirnstamm und des diffusen Projektionssystems.

Apallisches Syndrom

Schematische Darstellung der verschiedenen Läsionsebenen beim Anencephalus
Vergleichssymptomatik zum Apallischen Syndrom im Vollbild
aus F. Gerstenbrand, 1967

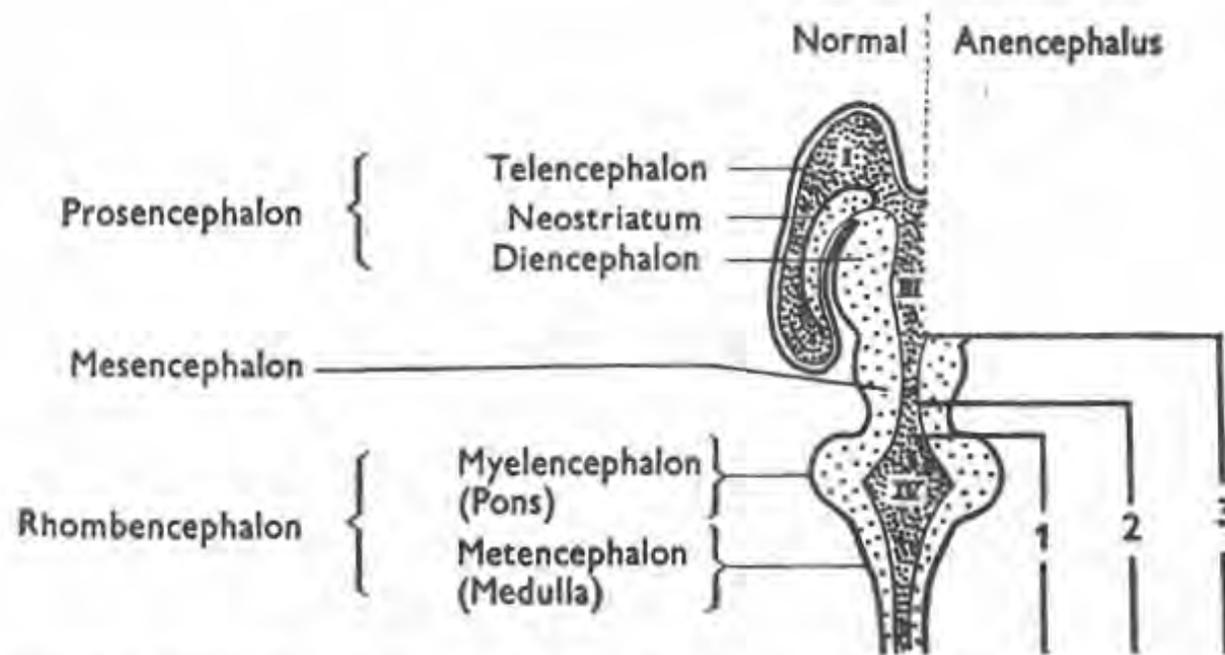


Abb. 69. Schematische Darstellung der 3 Typen des Anencephalus. 1. Rhombencephaler, 2. mesorhombencephaler, 3. mesencephaler Anencephalus (aus *M. Monnier*, Die Regulierung des Bewußtseins und ihre Störungen, in *Bewußtseinsstörungen*, Symp. vom 10. bis 12. I. 1961, St. Moritz, Schweiz, G. Thieme-Verlag, Stuttgart, S. 25).

Persistent Vegetative State [PVS]
A syndrome in search of a name
B. Jennet, F. Plum, 1972

- „Vegetative“ – Oxford English Dictionary defined „to live a merely physical life, devoid of intellectual activity or social intercourse“, 1740 „an organic body capable of growth and development but devoid of sensation and thought“, 1764
- Persistent vegetative state, Vermittelt auch dem medizinischen Laien eine beschränkte und primitive Resonanz auf äußere Reize, dem Arzt das relative Bestehen einer autonomen Regulation des inneren Körpermilieus
- Persistent vegetative state, empfohlen von der „American Neurological Association“, 1993, akzeptiert auch außerhalb der Medizin
- Persistent vegetative state: Patienten mit voll aktivem vegetativen System, ohne Kontakt zur Umgebung, ohne Reaktion auf äußere Reize.
- Persistent vegetative state: Revision des Begriffes notwendig nach zunehmender Erfahrung
- Persistent vegetative state: „persistent“ kann eine suboptimale Behandlung in einem Stadium verhindern, wenn durch Behandlung noch eine Remission möglich ist.
- Vegetative state = unmittelbar nach dem Akutschaden
- Continuing vegetative state= mehr als 4 Wochen
- Permanent vegetative state= wenn kein Hinweis auf Rückbildung gegeben

Vegetative State

Kritische Stellungnahme I

Vegetative State, B. Jennett, 2002: „klarer und weitgehend akzeptierter Begriff für die Kommunikation zwischen Arzt und Angehörige, akzeptiert auch von Anwälten, „Moralisten“, wie auch Politikern.

Vegetative State, B. Jennett, 2002: der Begriff soll anzeigen, dass nur die beobachteten kognitiven Funktionen fehlen und weitere Untersuchungen notwendig sind.

Vegetative State-Persistent Vegetative State, B. Jennett, 2002: Bezeichnung vermischt Diagnose und Prognose, eine suboptimale Rehabilitation ist möglich.

Vegetative State, B. Jennett, 2002: der Begriff hat sich allerdings in der angloamerikanischen Literatur etabliert

Vegetative State, B. Jennett, 2002: das Problem ist noch nicht gelöst, muss weiter bearbeitet werden

Vegetative State

Kritische Stellungnahme II

Vegetative State, eine detaillierte neurologische Beschreibung und Analyse ist nicht gegeben, Fehlen der Beschreibung des klinischen Verlaufs (Initialstadium, Übergangsstadium, Vollbild, Remissionsstadium).

Vegetative State von B. Jennett: als statischer Zustand angenommen.

Vegetative State, ein therapeutisches Konzept wird von B. Jennett nicht mitgeteilt, Gefährdung von Patienten, die von vornherein als Pflegefall eingestuft werden.

Vegetative State: Kritik des Pro- Life Committee of Catholic Bishops, USA 1992 , die Bezeichnung Vegetative könnte als „vegetable“ missbraucht werden und eine „subhuman“ Einstellung auslösen, eine rechtzeitige und intensive Therapie verhindern.

Vegetative State: Kritik von englischen und amerikanischen Experten mit dem Vorschlag, den Begriff „the wakeful unconscious state“ zu gebrauchen, 1995.

Vergleich apallisches Syndrom (AS)-Vegetative State (VS)

AS

Detail. neurol. Symptomatik

Verlauf gut abgrenzbar

Ätiol. Unterscheidung

Neurorehab. Progr.,fixiert

Neuro-Rehabil.-Spez. Zentr

Förderpflege nach Remiss. Stop

Ablehnung einer End of Life

Discussion

VS

Vornehml. Ausschluss-Sympt.

Keine Verlaufsbeschreibung

Ätiol. keine Detail-Zuordnung

Fehlende Therapie-Vorschläge

Kein Spez. Zentr. gefordert

Kein Progr. für Perm. VS.

Diskussion über Beendigung der

Versorgung

Gleicher Symptomenkomplex unter verschiedenem Namen

Fehlen: detaillierte neurologische Symptomatik und Verlauf sowie
Abgrenzung Akutschaden, progredienter Hirnprozess, Intoxikation

Apallisches Syndrom/Vegetative State

Zukunftsaspekte I

- Abgrenzung von Initialstadium (Mittelhirnsyndrom, Bulbärhirnsyndrom), Übergangsstadium.
- Neurologisches Konsilium, enge Zusammenarbeit mit der Intensivstation
- Nach Abschluss der Intensiv. Therapie sofortige unmittelbare Transferierung des Patienten auf eine Spezialstation für AS (Abschluss der Intensivtherapie)
- Exakte Erhebung des Gesamtzustandes (inklusive Zusatzuntersuchungen).
- Erstellung eines individuellen Neurorehabilitationsprogramms nach Durchuntersuchung.
- Adaptation des individuellen Rehabilitationsprogramms durch laufende neurologischen Kontrollen.

Apallisches Syndrom/Vegetative State

Zukunftsaspekte II

- Behandlungsteams bestehend aus Ärzten, Pflegepersonal, Therapeuten, die multidisziplinäre Konsiliar-Ärzte, laufende Teambesprechung,
- Therapeutische Gemeinschaft durch Einbeziehung von Angehörigen, Freunden und Arbeitskollegen, eingehende Information der Angehörigen, Einbindung in medizinische Entscheidungen.
- Lückenlose Fortsetzung des Rehabilitationsprogramms, eingehende Zwischenkontrollen (3 Wochen, 6 Wochen, 3 Monate, 4 Monate, mit monatlicher Folgekontrolle).
- Prognose-Erstellung über den weiteren Verlauf, 4 Monate nach Akutschaden, Konsilium unter Verwendung aller relevanter Befunde.

Apallisches Syndrom/Vegetative State

Zukunftsaspekte III

- Entscheidung über weiteres Rehabilitationsprogramm, Einbeziehung spezieller Behandlungsmaßnahmen (Baclofen-Pumpe, Operation von Ossifikationen, Kontrakturen, Ventrikel-Shunt, etc.).
- Prognose-Erstellung über den Behandlungs-Verlauf 6 Monate nach dem Akutschaden, Teambesprechung unter Einbeziehung der Angehörigen, Entscheidung über die Fortsetzung der Rehabilitation auf der Spezialstation abhängig vom eingetretenen Gehirnschaden, Verlegung auf eine Pflegeabteilung , temporär, eventuell Heimpflege.
- Rücktransferierung an die Spezialabteilung für apallische Patienten zur Kontrolle, Evaluierung des Krankheitsverlaufs.
- Endgültige Transferierung in die spezielle Pflegeabteilung - kontinuierliche Dauerpflege, Einrichtung von Maßnahmen zur Besserung der Lebensqualität des Patienten .
- Ablehnung einer „End of Life Decision“ in jedem Fall unter Regelung eines Verzichtes für eine Maximal-Therapie

Coma, Definition

Patient hat die Augen ständig geschlossen und kann nicht geweckt werden

1. Akutes Coma:
 - a. Ausfall aller Großhirnfunktionen (Intoxikation, Medikamente, Durchblutungsstörung, Hypoxie, etc.)
 - b. Mittelhirnsyndrom, Ausfall des Großhirns, Enthemmung der autonomen Hirnstammfunktionen
 - c. Bulbärhirnsyndrom, Ausfall von Großhirn- und Hirnstamm
 - d. Hirntod , Koma, nach irreversiblen Ausfall von Großhirn und Hirnstamm, Auftreten autonomer spinaler Reflex
2. Chronifiziertes Coma:

Apallisches Syndrom/Vegetative State (Coma vigilie, Wachsein ohne Bewusstseinstätigkeit und ohne Bewusstseinsinhalte)

Erhaltene autonome Hirnstammfunktionen