

primären Lokalschäden können sich sekundäre und tertiäre Schäden von Gehirn, Rückenmark und peripherem Nervensystem entwickeln. Das Remissionsstadium des apallischen Syndroms lässt sich nach der Innsbrucker Remissionsskala (Gerstenbrand, 1999) in acht Phasen unterteilen. Die entscheidende Schwellenentwicklung in der Rückbildung stellt, wie auch Hildebrandt anführt, das Eintreten in die Klüver-Bucy Phasen (Remissionsphase III bis V) dar, mit Einsetzen der höher geordneten motorischen Schablonen (Ergreifen von Gegenständen, zum Mund führen, bekauen ohne Erkennen des Objektes, etc.). Die Klüver-Bucy-Phasen können pathophysiologisch mit dem Eintreten in das Funktionsniveau des limbischen Systems erklärt werden (Gerstenbrand, 1967). Es zeigen sich dabei interessante Parallelen zur physiologischen Entwicklung des Säuglings (Gerstenbrand & Lücking, 1977). Mit einem korsakow-ähnlichen Symptombild setzt sich der Remissionsverlauf fort und geht über zwei weitere Phasen in ein mehr oder weniger ausgeprägtes Defektstadium über.

Die in der Praxis verwendete und literaturgestützte Glasgow-Coma-Scale (GCS) wie auch die Glasgow-Outcome-Scale (GOS), die beide den Begriff Koma als Syndrom und nur wenige weitere neurologische Symptome mit einbeziehen, geben wenig Aufschluss über die Remissionsmöglichkeit des einzelnen Patienten (Formisano & Gerstenbrand, 1993; Formisano, 1995). Die Verwendung verschiedener Skalen, wie die Vigilanz-Skala von Berger (1995), die «Milestones» von Gianutsos (1990), wie auch die Coma-Remissionsskala (KRS) nach Schönle und Schwall (1995), sowie die von Hildebrandt empfohlene Handlungskompetenzskala (HKS) sind hilfreich für die Beurteilung des gegebenen Zustandes, haben aber weniger Bezug zur Dynamik eines Rückbildungsverlaufes und dessen Prognose, sowie der notwendigen Koordination von Rehabilitationsmaßnahmen.

Angeführt sei hier der Vorschlag, den in der Arbeit von Hildebrandt verwendeten Begriff «Wachkoma» mit der deutschsprachigen und der internationalen Literatur abzustimmen und einheitlich die Bezeichnung «apallisches Syndrom» (*sindrome apallico*, *apallic syndrome*, *sindrome apallique*) zu verwenden. Damit können noch bestehende pathophysiologische Ungeheimheiten (Nachweis eines P3-Potentials, etc.), wie auch eine bessere Koordination in der Beurteilung der Verlaufsdynamik gewährleistet werden. Die hier breiter dargelegte Ausführung über Klinik und Verlauf des apallischen Syndroms nach Akutschäden des Großhirns hat die Absicht, auf die notwendige Koordination zwischen klinischer Symptomatik und Einsatz von neuropsychologischen Methoden hinzuweisen.

Im Gegensatz zum apallischem Syndrom nach akuten Hirnschäden, sind beim apallischen Syndrom als Endzustand nach progredienten, diffusen Großhirnpro-

zessen (Creutzfeldt-Jakob Krankheit, Alzheimer Erkrankung, etc.) nur pflegerische Maßnahmen möglich.

Als neuropsychologische Therapiemethode beim apallischen Syndrom empfiehlt Hildebrandt das Prinzip der «sensorischen Stimulation» (Zieger & Hildebrandt, 1997) unter Beachtung einer «sensorischen Regulation». Der weitere Therapieverlauf soll dem «Dialogaufbau» gewidmet sein. Im individuellen Rehabilitationsprogramm eines Patienten im apallischen Syndrom sind für das zeitliche Einsetzen der sensorischen Stimulation und des Dialogaufbaues die Entwicklung der Remissionsphasen mit dem Abklingen des Coma vigile und gleichzeitigem Eintreten einer Kontaktaufnahme zur Umgebung zu beachten. Eine Adaptation der Methode in das Rehabilitationsprogramm ist notwendig.

Zur sensorischen Stimulation empfiehlt Hildebrandt, die «verschiedenen Sinneskanäle systematisch und sukzessive zu reizen». Nach seinen Ausführungen löst eine zeitlich übereinstimmende Stimulation «eine Konvergenz von Stimulationen aus den verschiedenen Sinneskanälen (binding)» aus. Die Kombination von akustischen, visuellen und taktilen Reizen führt nach Posner (1978) zu einem starken Arousalwert, mit Einfluss auf das Vigilanzniveau und Anheben der Perzeptionsfunktion. Die aus der Raumfahrtneurologie gewonnenen Erkenntnisse belegen, dass mit Hilfe der Stimulation von Fußsohlenrezeptoren Aktivierungseffekte auf die Vigilanz bei Kosmonauten erreicht werden können. Ein Übertrag dieser Stimulationsmethode in das Rehabilitationsprogramm von Patienten mit akuten Hirnschäden hat einen günstigen Effekt auf das Bed-Rest-Syndrom gezeigt (Gerstenbrand & Rumpl, 1992). Bei Stimulationsuntersuchungen mit einem Vibrogenerator lässt sich der Reizinput in den entsprechenden kortikalen Areale nachweisen (Golaszewski et al., 2002). Ein Pressure-Schuh (Marosi et al., 1998), oder zumindest die Fußsohlenpressur-Therapie bzw. eine der Vibrostimulationsmethoden sollten zur Aktivierung der propriozeptiven Systeme obligatorisch in das Programm der sensorischen Stimulation aufgenommen werden.

Bei Eintreten in die Klüver-Bucy Phasen können beim Dialogaufbau neben der Verbesserung der Reizaufnahme die höher geordneten motorischen Schablonen zur Bahnung von komplexen und zunehmend gezielten wie auch gerichteten Bewegungsabläufen verwendet werden. Von Wichtigkeit ist die Kenntnis, dass die motorischen Reaktionen der Klüver-Bucy Phasen (Gegenstand ergreifen etc.) mit einfachen positiven Emotionen (mimisches Ausdrucksverhalten einer angenehmen Empfindung) oder negativen Emotionen (Unwillen bis zur Zornreaktion) einhergehen können. Durch die Förderung der höher-geordneten motorischen Primitivschablonen kann die Reizaufnahme verbessert und eine «Umzentrierung auf die Handlungsseite» erreicht werden (Hildebrandt).

Für das Gesamtkonzept der Neurorehabilitation beim apallischen Syndrom, gültig auch für andere neurologische Erkrankungen, weist Hildebrandt auf die sekundäre Reizdeprivation mit funktionellem Zerfall und späterer Degeneration von Neuronenverbänden hin. Eine sekundäre, nicht durch den Primär-Schaden bedingte Verschlechterung des Rehabilitationspotentials kann die Folge sein (Le Winn & Dimancescu, 1978). Angeführt werden Erkenntnisse aus den Tierversuchen von Kolb (1955), in denen bewiesen wurde, dass ein Reizentzug eine negative Auswirkung auf die «Organisation des Gehirns» hat. Eine über eine lange Zeitspanne bestehende sensorische Deprivation kann das Ausbleiben einer weiteren Remission verursachen und mit «der Degeneration noch intakter Verarbeitungsmöglichkeiten der Umwelt» einhergehen. Damit lässt sich beim apallischen Syndrom aber auch bei anderen schweren akuten Gehirnschäden die immer wieder beobachtete Verschlechterung eines bestehenden diffusen oder auch regionalen Großhirnschadens mit feststellbarer Enzephalopathie-Symptomatik, oder eines Frontalhirnsyndroms, als tertiärer Hirnschaden definiert (Gerstenbrand, 1977), erklären.

Hildebrandt ist beizupflichten, dass bei Patienten im apallischen Syndrom, im Stadium des Dialogaufbaues durch Einbeziehung von bekannten Personen und bekannten Reizen die Reizperzeption gefördert wird. «Stressanteile der Traumaverarbeitung werden dadurch reduziert». Hildebrandt zitiert tierexperimentelle Arbeiten von McEwen (1999), Wellmann et al. (1998) und Sapolsky (1996), in denen degenerative Veränderungen speziell im limbischen System durch «traumatische Erfahrungen», ohne direkte Trauma-Einwirkung festgestellt wurden. Ein Zusammenhang mit einer erhöhten Cortisol und Noradrenalin-Konzentration wird angeführt. Der Anstieg von Noradrenalin bei Patienten im apallischen Syndrom wurde von Hörtnagl et al. (1980) als Stressindikator nachgewiesen. Durch die Verabreichung von Beta-Blockern kann die erhöhte Noradrenalinproduktion reguliert und die belastende Anorexie verhindert werden.

Die Empfehlung für die Organisation der therapeutischen Gemeinschaft mit dem entsprechenden «rooming in» war eine der ersten Forderungen für die Rehabilitation von apallischen Patienten erweitert auf die Einbeziehung von persönlichen Freunden und Berufskollegen (Gerstenbrand & Hoff, 1968).

Im medikamentösen Programm sind neben der frühzeitigen Anwendung von L-Dopa, Dopamin-Agonisten, Beta-Blocker zu empfehlen (Gerstenbrand, 1999), die im Vollbild und in den ersten Remissionsphasen einen wichtigen Ansatz darstellen. Die Verwendung von Antispastika (Baclofen etc.) ist bereits in den ersten Remissionsphasen angezeigt. Zu beachten ist, dass eine hoch kalorisierte Diät von Beginn an zugeführt werden soll (Gerstenbrand, 1999).

Akinetischer Mutismus

Das Krankheitsbild wird als «schwere Störung in der Initiierung von spontanen und intentionalen Handlungen bei Wachheit, visueller Orientierungsreaktion und basalen motorischen Antworten in hoch automatisierten Handlungskontexten» verstanden. Die erste ausführliche Beschreibung erfolgte bei einem Patienten mit einer Zyste im 3. Ventrikel, die einen zeitweiligen Verschluss des Äqudukts, ohne neurologische Ausfälle in den Zwischenphasen, verursacht hat (Cairns et al., 1941). Beim posttraumatischen akinetischen Mutismus finden sich meist Frontalhirn-Symptome nach Lokalschäden, oder auch eine Thalamussymptomatik mit entsprechenden Begleitausfällen. Ein akinetischer Mutismus kann im Tierversuch durch beidseitige Läsionen im para-aquäduktalen Grau ausgelöst werden (Skultety, 1968).

Als Ziel der Therapie beim akinetischen Mutismus wird von Hildebrandt die «Wiedergewinnung von Spontanhandlungen» in einem Programm mit 4 Phasen postuliert. In der 1. Phase werden motorische Stereotypen, auch höherer Ordnung in Verbindung mit stereotypen Lautäußerungen verwendet. In der 2. Phase wird im Handlungsbereich eine starke Automatisierung aufgebaut. In der 3. Phase erfolgt der Aufbau der spontanen Reaktionsfähigkeit, in der 4. Phase der Aufbau spontaner Handlungen. Entsprechende Programme sollen ausgearbeitet und systematisch angewendet werden. Nicht eingegangen ist der Autor auf zusätzlich notwendige Rehabilitationsmaßnahmen für vorhandene Lokal- und Regionalausfälle.

Als medikamentöse Unterstützung werden Bromocriptin und trizyklische Antidepressiva mit hoher noradrenalinwirksamer Komponente empfohlen.

Stuporartige Antriebsstörungen

Hildebrandt ist die pathophysiologische, psychopathologische wie auch die klinische Abgrenzung der von ihm zusammengefassten «stuporartigen Antriebsstörungen» zu den verschiedenen psychiatrischen Krankheitsbildern, vor allem aus dem Depressionsbereich, nicht befriedigend gelungen. Für ihn ist der Verlust von Aktivität und der Aufmerksamkeit das Kardinalsymptom, eine negativistische Verhaltenskomponente wird als wichtigstes Teilsymptom erwähnt. Die Fehldiagnose eines apallischen Syndromes ist wegen der Vielfältigkeit der neurologischen Ausfälle unserer Meinung nach nicht möglich. Der Begriff «minimal responsive» sollte wegen der Unklarheit der klinischen Symptomatik und dem Fehlen einer topischen Zuordenbarkeit ebenso wie der Diagnosebegriff des

«minimally unconscious state» (Giacino & Kalmar, 1997) vermieden werden.

Neuropathologisch wird bei den stuporartigen Symptomenbildern eine bilaterale Läsion in den corticalen Arealen 9 und 10, dem rechten präfrontalen Cortex oder dem Kopf des Ncl. caudatus, möglicherweise auch im orbitofrontalen Cortex angenommen. Die diskutierte Möglichkeit eines Mitbetroffenseins des orbitofrontalen Cortex widerspricht dem orbitofrontalen Syndrom, bei dem eine Antriebssteigerung vorliegt.

Das vornehmliche Therapieziel «bei den stuporartigen Krankheitsbildern» liegt nach Hildebrandt in der Unterbrechung der mehr oder weniger vorhandenen kompletten Entkopplung von der Umwelt. Der Aufbau von andauernden, rhythmischen Bewegungsmustern, die Analyse von primären und sekundären Verstärkern, der Ausbau von Zirkulärreaktionen, die Entwicklung eines sicheren Dialogsystems mit Aufbau der Übernahme von Handlungen durch ein TOKEN Programm bzw. durch «kontingente» Verstärkung werden als Grundlage der Therapie empfohlen. Die Anwendung einer unterstützenden Körperkontrolle durch Hilfspersonen, wie dies auch beim Querschnitt-Syndrom geschieht, wird vorgeschlagen. Durch das Benützen des Laufbandapparates mit automatisch unterstützender Körperkontrolle und einer gleichzeitig ablaufenden Fußsohlenstimulation mit Aktivierung des propriozeptiven Systems, wäre dies ebenfalls erzielbar, wobei hierbei ein zusätzliches Anheben der Vigilanz zu erwarten ist.

Als medikamentöse Unterstützungstherapie wird die Verwendung von Serotonin Re-uptake-Hemmern (SSRI) erwähnt. Zu ergänzen wäre die Einstellung auf Piracetam sowie die Verabreichung von CDP-Cholin.

Somnolenz

Bei der Somnolenz handelt es sich um ein Symptom, das unter anderem vom Symptomenbild der Hypersomnie (French, 1952; Facon et al., 1958) und der Parasomnie (Jefferson, 1952) abzugrenzen ist. Bei Parasomnie-Patienten können lokale Ausfälle des Hirnstammes fehlen.

Eine Somnolenz kann, wie in Tierversuchen nachweisbar, durch eine Läsion des aufsteigenden retikulären Systems im Rahmen einer Basilarisdurchblutungsstörung oder durch einen beidseitigen Thalamusinfarkt entstehen (A. thalamo perforata).

Auch beim Somnolenzsyndrom wird das Prinzip der sensorischen Stimulation von Hildebrandt empfohlen. Ein Selbstinstruktionstraining mit fixem Wortbestand unter Verwendung verbaler Formeln mit gerichtetem Inhalt, wach zu bleiben, ist den Erfahrungswerten aus Katastrophen- und Kriegssituationen entnommen und wird unter Einbeziehung einer Überwachungsinstanz

von Hildebrandt empfohlen. Vom Autor erfolgt der Hinweis auf ein mangelndes Erfahrungspotential.

Medikamentös wird auf die erfolgreiche Verwendung von L-Dopa-Präparaten bei einem Patienten hingewiesen. Mit der Anwendung von hoch dosiertem Amantadin in Kombination mit L-Dopa wird spekuliert.

Schlussbemerkung

Hildebrandt unterstreicht die Wichtigkeit der «sensorischen Stimulation» für die Rehabilitation von Patienten mit Bewusstseinsstörung und Störung der Aufmerksamkeit. Ziel der Verwendung dieser Methode ist, eine Steigerung der Reizaufnahme durch «Umzentrierung auf die Handlungsseite» zu erreichen. Diese Methode wird beim apallischen Syndrom (als Wachkoma bezeichnet) ausführlich besprochen, auf die verschiedenen Details wird eingegangen. Hildebrandt geht auf die in der Rehabilitation allgemein wenig beachtete sensorische Deprivation ein, ein besonders herauszuhebendes Verdienst.

In der vorliegenden Stellungnahme wird bei der Palette der sensorischen Stimulation auf die Möglichkeit einer Stimulierung des propriozeptiven Systems unter anderem durch die Fußsohlenstimulation hingewiesen. Von Wichtigkeit erscheint uns der Umstand, die Methoden der sensorischen Stimulation und des Dialogaufbaus in den Remissionsverlauf des apallischen Syndroms zu integrieren. Der detaillierte Verlauf einer apallischen Symptomatik, insbesondere der verschiedenen Remissionsphasen wurde deshalb besonders ausführlich abgehandelt.

Kritik zu üben ist an der nicht zufrieden stellenden Abgrenzung der stuporartigen Symptomenbilder, sowie des «Somnolenzsyndromes».

Hildebrandt fasst die gestörte Aufmerksamkeit und die Kontaktminderung zur Umgebung unter dem Begriff der «Negativsymptomatik» zusammen. Auf eine Läsion im Frontalhirn wird bei den vier besprochenen Symptomenbilder hingewiesen, eine Annahme, die beim apallischen Syndrom aber auch beim akinetischen Mutismus nicht akzeptierbar erscheint.

Die Arbeit von Hildebrandt erweitert in maßgeblicher Form das Behandlungskonzept von Patienten mit apallischem Syndrom und wird bei den anderen drei besprochenen Symptomenbildern nach einer Detaillierung der Methode von großer zukünftiger Bedeutung sein.

Literatur

Berger, E. (1995). Frühe Dialoge mit posttraumatisch schwerstbehinderten Kindern. In W. Jantzen (Hrsg.),

- Euthanasie – Krieg – Gemeinn. Jahrbuch für systematische Philosophie '94* (S. 91–100). Münster: Lit-Verlag.
- Cairns, H., Oldfield, R. C., Pennybaker, J. B. & Whittridge, B. (1941). Akinetic mutism with an epidermoid cyst of the third ventricle. *Brain*, 64, 273–290.
- Facon, E. (1958). Hypersomnie prolongee engendree par des lesions bilaterales du systeme activateur mediale et le syndrome thrombotique de la bifurcation du tronc basilaire. *Rev. Neurol.*, 98, 117–133.
- Formisano, R. (1995). Presence of Klüver-Bucy syndrome as a positive prognostic feature for the remission of traumatic prolonged disturbances of consciousness. *Acta Neurol. Scand.*, 91, 54–67.
- Formisano, R. & Gerstenbrand, F. (1993). Sindrome apallica, *Enciclopedia medica italiana. Uses edizione scientifica firenze*, 4, 6633–6644.
- French, J. D. (1952). Brain lesions associated with prolonged unconsciousness. *Arch. Neurol. Psychiatr.*, 68, 727–740.
- Gamper, E. (1926). Bau und Leistung eines menschlichen Mittelhirnwesens, zugleich ein Beitrag zur Teratologie und Fasersymptomatik. *Z. ges. Neurol. Psychiatr.*, 102, 154–235.
- Gerstenbrand, F. (1977). The symptomatology of the apallic syndrome. In G. Dalle Ore, F. Gerstenbrand, C. H. Lücking, G. Peters & U. H. Peters (Eds.), *The apallic syndrome* (S. 14–21). Berlin, Heidelberg, New York: Springer-Verlag.
- Gerstenbrand, F. (1999). Das apallische Syndrom (AS), in der angloamerikanischen Literatur auch vegetative state (VS) genannt. In R. Quester, E. R. Schmitt & M. Lippert-Grüner (Hrsg.), *Stufen zum Licht* (S. 128–147). Fachverlag hwo, studio Weber.
- Gerstenbrand, F. & Hoff, H. (1968). Rehabilitation bei organischer Hirnschädigung, psychiatrische Aspekte. *Wien. med. Wochenschrift*, 118, 754–757.
- Gerstenbrand, F. & Lücking, C. H. (1977). The rehabilitation of patients with apallic syndrome in the therapeutic community. In G. Dalle Ore, F. Gerstenbrand, C. H. Lücking, G. Peters & U. H. Peters (Eds.), *The apallic syndrome* (S. 204–207). Berlin, Heidelberg, New York: Springer-Verlag.
- Gerstenbrand, F. & Rimpl, E. (1992). Apallisches Syndrom. In H. Hornbostel, W. Kaufmann & W. Siegenthaler (Hrsg.), *Innere Medizin in Praxis und Klinik* (Bd. II, S. 7.63–7.68) Stuttgart: Georg Thieme Verlag.
- Giacino, J. T. & Kalmar, K. (1997). The vegetative and minimally conscious state: A comparison of clinical features and functional outcome. *J.H.T. Rehab.*, 12, 36–51.
- Gianutsos, R. (1990). Response system analysis: What the neuropsychologist can contribute to the rehabilitation of individual emerging from Coma. *Neuropsycholog. Review*, 1, 21–30/1990.
- Golaszewski, S., Zschiegner, F., Siedentopf, Ch., Unterainer, J., Sweeney, R., Eisner, W., Lechner-Steinleitner, S., Mottaghy, F. & Felber, S. (2002). A new pneumatic vibrator for functional magnetic resonance imaging of the human sensorimotor cortex. *Newsience Letterin press*.
- Hörtnagl, H., Hammerle, A. F., Hackl, J. M., Brücke, Th. & Rimpl, E. (1980). The activity of the symphatic nervous system following severe head injury. *Intens. Care. Med.*, 6, 169–74.
- Jefferson, M. (1952). Altered conciousness associated with brain stem lesions. *Brain*, 75, 55–67.
- Jennet, B. & Plum, F. (1972). Persistent vegetative state after brain damage, a syndrom in search for a name. *Lancet*, 1, 734–37.
- Kolb, B. (1955). Zit. in H. Hildebrandt, «Neuropsychologische Frührehabilitation: Ein differenzielles Behandlungskonzept für schwerstbeeinträchtigte Patienten» *ZNP*, 13, in diesem Heft.
- Kretschmer, E. (1940). Das apallische Syndrom. *Z. ges. Neurol. Psychiatr.*, 169, 575–579.
- Kretschmer, E. (1953). Der Begriff der motorischen Schablonen und ihre Rolle in normalen und pathologischen Lebensvorgängen. *Arch. Psychiat. Nervenkr.*, 190, 1–3.
- Le Winn, E. B. & Dimanescu, M. D. (1978). Environmental deprivation and enrichment in coma. *The Lancet*, 156–157.
- Marosi, M., Gerstenbrand, F., Berger & M. Lechner-Steinleitner, S. (1998). Contribution of space-related research to advances in the field of medicine. *Neuroscience News*, 1, 46–54.
- Mc Ewen, B. S. (1999). Stress and hippocampal plasticity. *Annual review of Neuroscience*, 22, 105–22.
- Monnier, M. & Willi, H. (1947). Die integrative Tätigkeit des Nervensystems beim normalen Säugling und beim bulbo-spinalen Anencephalus. *Ann. Paediat. (Basel)*, 169, 289–308.
- Posner, M. I. (1978). *Chronometric explorations of mind*. Hillsdale: Erlbaum.
- Sapolsky, R. M. (1996). Why stress is bad for your brain. *Science*, 273, 749–750.
- Schönle, P. W. & Schwall, D. (1995). Die KRS – eine Skala zum Monitoring der protrahierten Komaremission in der Frührehabilitation. *Neurologie & Rehab.*, 87–96.
- Skultety, F. M. (1968). Clinical and experimental aspects of akinetic mutism. *Arch. Neurol.*, 17, 1–14.
- Wellmann, C. L. & Cullen, M. J. (1998). Effects of controllability of stress on hippocampal pharmacology. *Psychobiology*, 26, 65–72.
- Zieger, A. & Hildebrandt, H. (1997). Neuropsychologische Frührehabilitation. In S. Gauggel & G. Kerkhoff (Hrsg.), *Fallbuch Neuropsychologie* (S. 267–289). Göttingen: Hogrefe.

Univ.-Prof. Dr. Dr. h.c. Franz Gerstenbrand

Rummelhardtgasse 6/3

A-1090 Wien

Tel. +43 1 405 5203

Fax +43 1 409 6843

E-mail f.gerstenbrand@EUnet.at