

*Karl Landsteiner Institut für  
Neurorehabilitation und  
Raumfahrt-Neurologie*



# Das apallische Syndrom - Ein Danaergeschenk der Medizin?

F. Gerstenbrand, S. Huber

Jahrestagung 2011 der Österreichischen Wachkoma Gesellschaft in  
Kooperation mit der Österreichischen Gesellschaft für  
Neurorehabilitation und dem Wiener Krankenanstaltenverbund

Wien, 14.10.2011

Geriatrizentrum am Wienerwald

# Apallisches Syndrom - Ätiologie

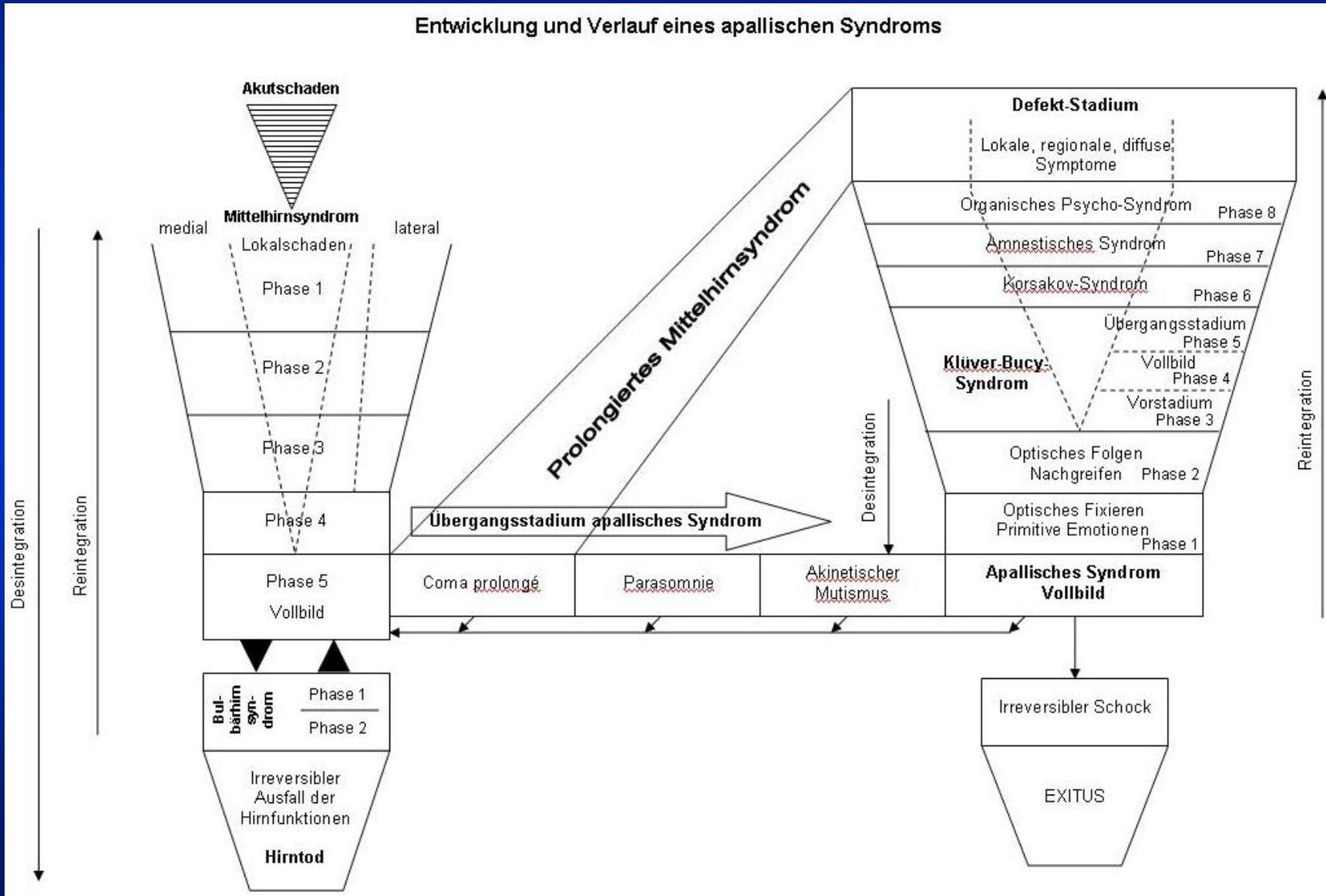
- Akuter, schwerer Hirnschaden – **Remission möglich** (Hirnverletzung, Encephalitis, Hypoxie, maligner Insult, metabolisch, etc.)
- Intoxikation
  - Akut – **volle Remission möglich**
    - exogen (Neuroleptika, Schlafmittel, etc.)
    - endogen (hepatisch, urämisch, hyperglykämisch, etc.)
  - Chronisch, **partielle Remission möglich**
    - exogen (Minamata disease, Bleivergiftung, etc.)
    - endogen (hepatisch, thyreotoxisch, etc.)
- Progredienter, diffuser Hirnprozess – **keine Remission** (Creutzfeldt-Jakob'sche Erkrankung, Alzheimer'sche Erkrankung, Chorea Huntington-Erkrankung, etc.)

# Apallisches Syndrom

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

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

Entwicklung und Verlauf eines apallischen Syndroms



# Apallisches Syndrom

## Verlauf nach akutem schweren Hirnschaden (traumatisch, hypoxisch, etc.)

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

- Initialstadium:
  - ◆ Akutes Mittelhirnsyndrom (MHS):
    - ◆ Zentral: 5 Phasen
    - ◆ Lateral: 3 bis 4 Phasen
      - Vollbild MHS (5. Phase – decerebrate rigidity)
  - ◆ Akutes Bulbärhirnsyndrom (BHS):
    - ◆ 2 Phasen
- Übergangsstadium zum Vollbild AS:
  - ◆ 3 Phasen

# Apallisches Syndrom

## Verlauf nach akutem schweren Hirnschaden (traumatisch, hypoxisch, etc.)

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

- Vollbild apallisches Syndrom
- Remissionsstadium apallisches Syndrom:
  - ◆ 8 Remissionsphasen
- Defektstadium (multilokuläre und diffuse Läsionen verschiedener Intensität)
  - ◆ Mitunter nach Stillstand der Remission im Vollbild, Remissionsphase 1 oder 2, seltener Phase 3
- Alternativer Verlauf:
  - ◆ Prolongiertes Mittelhirnsyndrom, meist aus Phase 3 des MHS, mit Defekt

# Apallisches Syndrom-Vollbild Hirnverletzung, 1992



# Apallisches Syndrom nach progredientem, diffusen Hirnabbauprozess, Endzustand F. Gerstenbrand, 1967, 1977, 1999

- Desintegration der höchsten und höheren Hirnleistungen
- Multilokuläre cerebrale Ausfälle
- Klüver-Bucy Stadium (3 Phasen)
- Prä-apallisches Stadium
- Apallisches Syndrom, Vollbild , Endzustand

# Apallisches Syndrom nach progredientem diffusen Großhirnprozess - Endstadium (Alzheimer-Erkrankung)

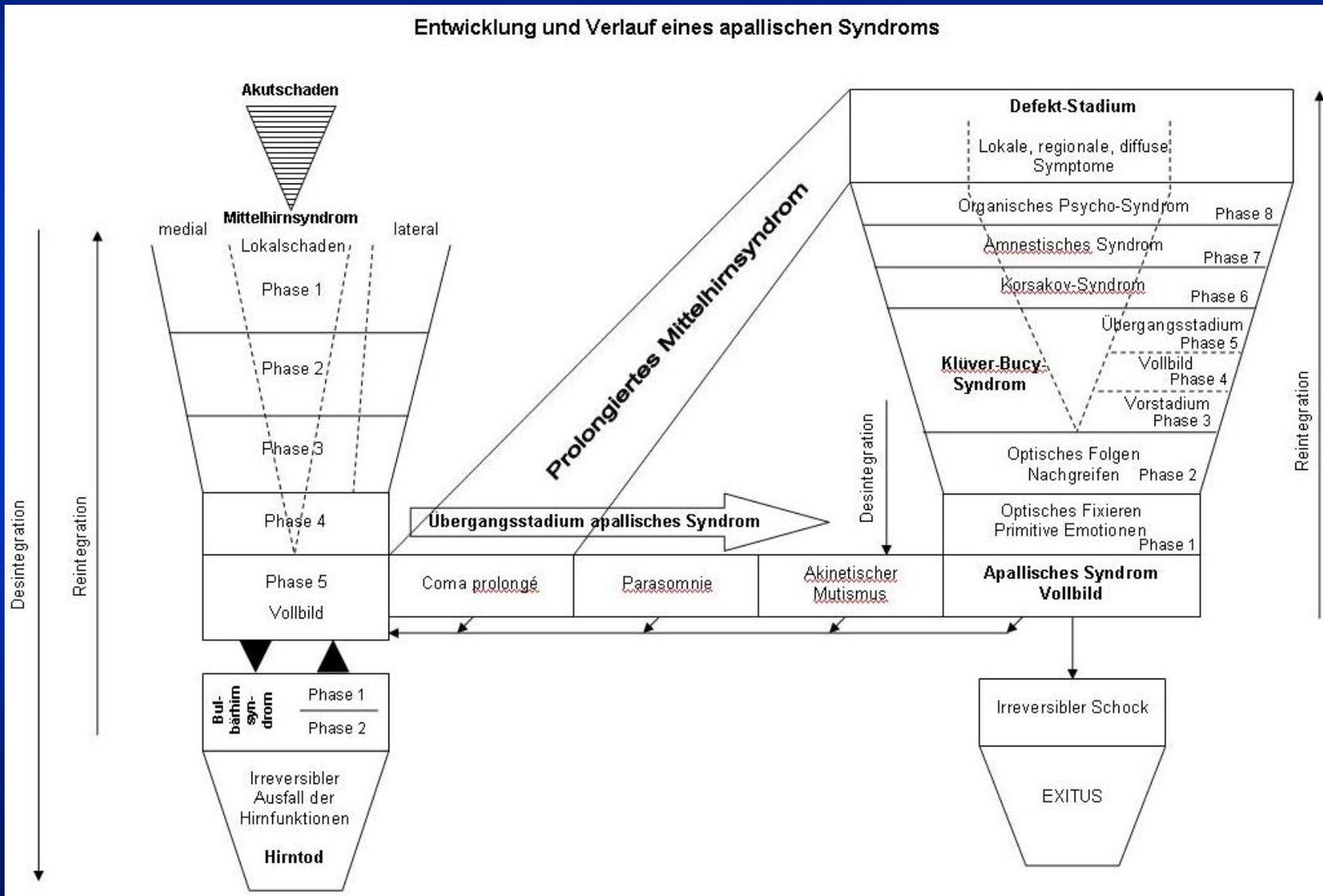


# Apallisches Syndrom

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

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

Entwicklung und Verlauf eines apallischen Syndroms



# Apallisches Syndrom Vollbild, traumatisch

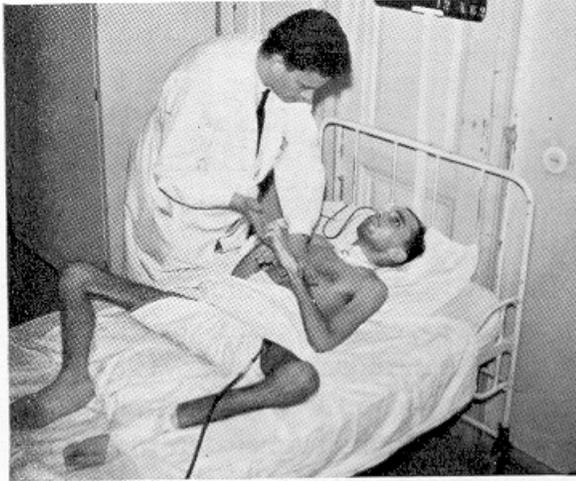


Abb. 20

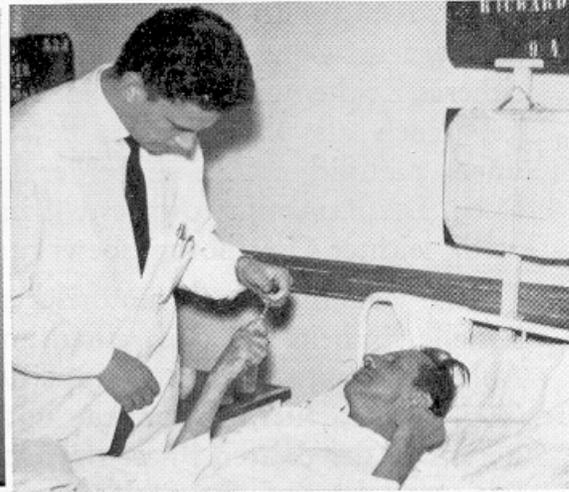


Abb. 21

Abb. 20. Vollstadium des traumatischen apallischen Syndroms (Fall 2), tonisches Greifen.

Abb. 21. Vollstadium des traumatischen apallischen Syndroms (Fall 10/40), phasisches Greifen.

- Greifreflex
  - ◆ Abb. 20: tonisch
  - ◆ Abb. 21: phasisch

# Apallisches Syndrom nach Akutschaden – Remissionsstadien – Phase I Innsbruck Remissions-Skala

- Phase des optischen Fixierens
  - ◆ Optisches Fixieren – Leitsymptom
  - ◆ Abnahme des ermüdungszeitlichen Schlaf-Wach-Rhythmus
  - ◆ Aufhellung des Coma vigile
  - ◆ Motorische Primitivschablonen, Tendenz zur Kombination gerichteter Primitivschablonen
  - ◆ Lockerung der Beuge-Streck-Haltung
  - ◆ Abnahme des erhöhten Muskeltonus
  - ◆ Stabilisierung der vegetativen Dysbalance

## Apallisches Syndrom, traumatisch, Remissionsstadium I, Übergang in Defektstadium



Der polnische Ex-Fußballprofi Jerzy Hawrylewicz litt nach einem Unfall am apallischen Syndrom. Er verstarb nach 16 Jahren im Wachkoma.  
© picture-alliance/ dpa/dpa

# Apallisches Syndrom nach Akutschaden – Remissionsstadien – Phase II Innsbruck Remissions-Skala

- Phase des optischen Folgens
  - ◆ Optisches Folgen – Leitsymptom
  - ◆ Umstellung zum tageszeitlichen Schlaf-Wach-Rhythmus
  - ◆ Aufhellung des Coma vigile – Stuporphasen
    - ◆ „Minimally conscious state“
  - ◆ Erste Kontaktaufnahme
  - ◆ Weitere Abnahme der Beuge-Streck-Haltung
  - ◆ Splittung des Muskeltonus (Spastizität, Rigidität)
  - ◆ Beginnende Kombination von Oralsinn und Greifen
  - ◆ Weitere Stabilisierung der vegetativen Dysbalance

# Apallisches Syndrom, traumatisch, Remissionsstadium II



Patient G.F., 23a  
Optisches  
Fixieren und  
optisches Folgen.  
Erste Kontakt-  
aufnahme.

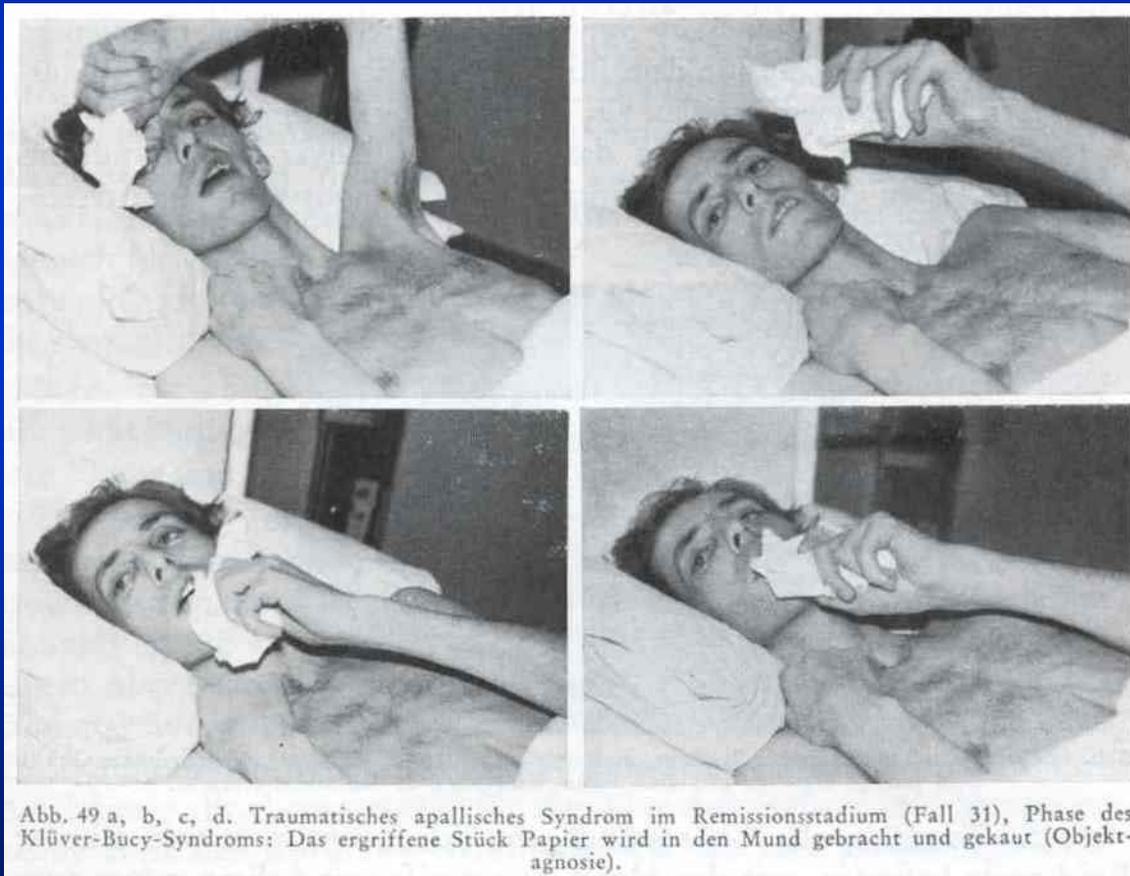
# Apallisches Syndrom, traumatisch, Remissionsstadium III



Patient J.M.,  
19a

Vorgehaltenes  
Objekt wird  
ergriffen und in  
den Mund  
gebracht.

# Apallisches Syndrom, traumatisch, Remissionsstadium IV, Vollbild Klüver-Bucy-Syndrom



Patient E.F., 23a  
Ergreifen von  
Gegenständen,  
zum Mund-  
Führen, Versuch  
zu essen, Papier  
wird als solches  
nicht erkannt

Abb. 49 a, b, c, d. Traumatisches apallisches Syndrom im Remissionsstadium (Fall 31), Phase des Klüver-Bucy-Syndroms: Das ergriffene Stück Papier wird in den Mund gebracht und gekaut (Objektagnosie).

# Apallisches Syndrom, traumatisch, Remissionsstadium V, ausklingende Klüver-Bucy-Phase

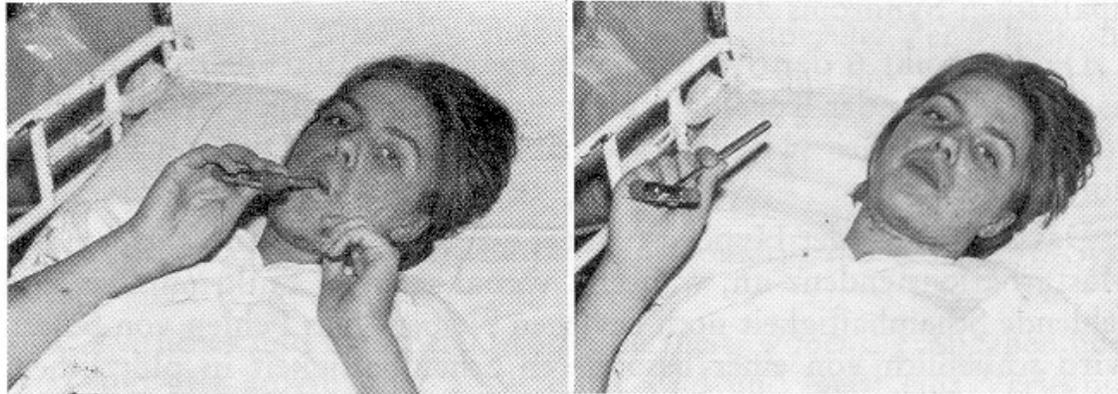


Abb. 52 a, b. Traumatisches apallisches Syndrom im Remissionsstadium (Fall 11/41), fortgeschrittene Remission, Schablone des Zigarettenrauchens. a) Ansaugen des Rauches wird imitiert. b) „Zigarette“ wird in typischer Weise weggehalten und Rauchwegblasen durchgeführt (charakteristische Kopfhaltung und Lippenstellung).

Patientin H.L., 17a

Zigarettenrauch-Schablone im Klüver-Bucy-Stadium

# Apallisches Syndrom, traumatisch, Remissionsstadium V, ausklingende Klüver-Bucy-Phase

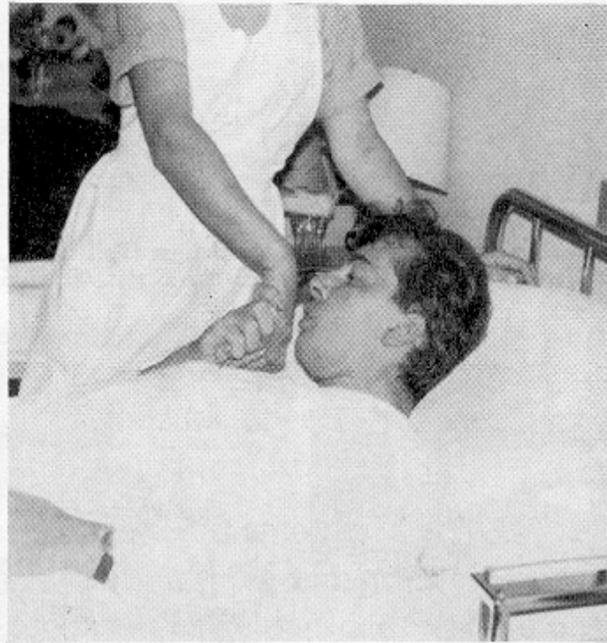


Abb. 37. Traumatisches apallisches Syndrom im Remissionsstadium (Fall 57), Klüver-Bucy-Stadium.  
Handkuß-Schablone.

Patient A.S., 20a

Handkuss-Schablone im Klüver-Bucy-Stadium

# Prognose Apallisches Syndrom nach Akutschaden, akute Intoxikation

- Frühestens 6 Wochen nach Auftreten möglich
- Entscheidungen über Fortsetzung der aktiven Rehabilitationsbehandlung 6 Monate nach Auftreten
- Annähernde Prognose nach 9 Monaten
- Mögliche Rückbildung zum Defekt bis nach 2 Jahren und länger
  
- Bei 80% der apallischen Patienten traumatischer Ätiologie, postencephalisch bzw. akuter Intoxikation Remission möglich, mitunter bis zu geringem Defekt
- Bei 60% der apallischen Patienten nach Hypoxie Remission möglich, meist mit schwerem Defekt

# Anforderungen für eine moderne Therapie des apallischen Syndroms, generell - I

- Initialstadium Behandlungsprogramm auf einer Intensiv-Station, optimal: neurologisches Intensivzentrum
- Verlegung auf eine spezielle Rehabilitationsabteilung für apallische Patienten, so rasch als möglich auch mit Teilbeatmung
- Individuelles Rehabilitationsprogramm (Basis: Akutsymptomatik, Zusatzuntersuchungen)
- Durchführung des individuellen Therapieprogramms ohne Einschränkung und mit allen Möglichkeiten
- Fortsetzung des Rehabilitationsprogramms bis 6 Monate bei Hinweis auf fortbestehendes Rehabilitationspotential

# Anforderungen für eine moderne Therapie des apallischen Syndroms, generell - II

- Entscheidung zur Unterbrechung des Rehabilitationsprogramms nicht vor 3 Monaten, Konsilium notwendig (Monitoring, Zusatzbefunde)
- Beendigung der akuten Rehabilitation erst nach eingehendem Konsilium und in Rücksprache mit den Angehörigen
- Transferierung in eine Spezialabteilung für kontinuierliche Förderpflege von apallischen Patienten nach Akutrehabilitation
- Transferierung in Heimpflege nur mit Möglichkeit einer kontinuierlicher Förderpflege
- Re-Evaluierung nach 6 Wochen obligat, Wiederholung

# Apallisches Syndrom nach akutem Hirnschaden

## Behandlungsmanagement I

- Management auf der Intensivstation
  - ◆ Initialstadium (Mittelhirnsyndrom, Bulbärhirnsyndrom), Übergangsstadium, Vollbild: rechtzeitige Diagnose
  - ◆ Frühzeitiges Erfassen des Krankheitsverlaufs durch regelmäßige neurologische Kontrollen
  - ◆ enge Zusammenarbeit mit der Intensivstation

# Apallisches Syndrom nach akutem Hirnschaden

## Behandlungsmanagement II

- Unmittelbare Transferierung auf eine Spezialstation für AS nach Abschluss der Intensiv-Therapie, keine Wartezeiten
  - ◆ Nach Übernahme auf die Spezialstation exakte neurologische Untersuchung inkl. Zusatzuntersuchungen
  - ◆ Erstellung eines individuellen Neurorehabilitationsprogramms entsprechend dem Durchuntersuchungsergebnis
  - ◆ Laufende Adaptation des individuellen Rehabilitationsprogramms, permanente neurologische Kontrollen

# Apallisches Syndrom nach akutem Hirnschaden

## Behandlungsmanagement III

- Behandlungsteam auf der Spezialstation:  
Ärzte, Pflegepersonal, Therapeuten,  
multidisziplinäre Konsiliarärzte:  
laufende Teambesprechungen
- Eingehende Information der Angehörigen
- Einbindung der Angehörigen in  
medizinische Entscheidungen
- Therapeutische Gemeinschaft:  
Einbeziehung der Angehörigen, Freunde,  
Arbeitskollegen

# Apallisches Syndrom nach akutem Hirnschaden

## Behandlungsmanagement IV

- Lückenlose Fortsetzung des Rehabilitationsprogramms
- Kontinuierliche Adaptation des Behandlungsprogramms, Einbeziehung spezieller Behandlungsmaßnahmen (Baclofen-Pumpe, Operation von Ossifikationen und Kontrakturen, Ventrikel-Shunt, etc.).
- Zwischenkontrollen (3. Woche, 6. Woche, 3. Monat, 4. Monat, monatliche Folgekontrolle)
- Prognose-Erwägung: ärztliches Konsilium unter Verwendung aller relevanter Befunde: 3 Wochen, 6 Wochen, 3 Monate, etc.
- Vermeidung von negativen Aussagen den Angehörigen gegenüber durch den verantwortlichen Arzt und durch das Pflegepersonal

# Apallisches Syndrom nach akutem Hirnschaden

## Behandlungsmanagement V

- Laufende Teambesprechung
- Laufende Information der Angehörigen
- Prognose-Erstellung abhängig vom eingetretenen Hirnschaden erst nach 3 Monaten
- Nachfolgende Prognoseeinschätzung monatlich
- Entscheidung über die Fortsetzung des Rehabilitationsprogramms auf der Spezialstation
- Entscheidung über Abbruch der Rehabilitationsbehandlung auf der Spezialstation, Verlegung auf eine Pflegeabteilung mit kontinuierlicher Förderpflege, eventuell in Heimpflege, temporär

# Apallisches Syndrom nach akutem Hirnschaden

## Behandlungsmanagement VI

- Rücktransferierung zur Kontrolle an die Spezialstation (obligatorisch), 6 bis 10 Wochen nach Verlegung, Wiederholung
- Endgültige Transferierung in eine spezielle Pflegeabteilung für apallische Patienten mit kontinuierlicher Dauerpflege
- Maßnahmen zur Besserung der Lebensqualität des Patienten
- Keine Diskussion über „End of Life Decision“
- Bei Patienten mit infauster Prognose Verzicht auf Maximal-Therapie bei schweren Komplikationen (unbeherrschbarer Infekt, schwere Blutungen, etc.)

# Prognose Apallisches Syndrom nach Akutschaden

- Frühestens nach 6 Wochen möglich
- Entscheidungen über Fortsetzung der aktiven Rehabilitationsbehandlung 6 Monate nach Auftreten der apallischen Symptomatik
- Prognose annähernd definitiv nach 9 Monaten
- Mögliche Rückbildung bis nach 2 Jahren und länger
- Bei 80% der apallischen Patienten traumatischer Ätiologie, postencephalisch, akuter Intoxikation Remission möglich, mitunter geringer Defekt
- Bei 60% der apallischen Patienten nach Hypoxie Remission möglich, meist mit deutlichem Defekt

# Medizinisch-rechtliche Grundlagen der Behandlung des apallischen Syndroms I

- Jedes menschliche Wesen hat das Recht zu leben (Menschenrechtsdeklaration, 10. Dezember 1948).
- Jeder Mensch hat das Recht auf beste medizinische Versorgung und beste Pflege (Deklaration Helsinki 1964, Paris 2005).
- Ein apallischer Patient hat nach den menschlichen Grundrechten und medizinischen Grundsätzen bestmöglich versorgt zu werden (Deklaration Helsinki 1964).

# Medizinisch-rechtliche Grundlagen der Behandlung des apallischen Syndroms II

- Ökonomische Erwägungen sind nicht akzeptabel, Hippokratische Prinzipien und Deklaration der Menschenrechte, 10. Dezember 1948.
- Entsprechend dem Hippokratischen Prinzipien sind Patienten im apallischen Syndrom mit Würde zu behandeln, unter Einbeziehung aller moderner Möglichkeiten, eine Überbehandlung ist nicht zulässig.
- Auf MAXIMALTHERAPIE kann bei Patienten mit apallischem Syndrom im Vollbild oder frühen Remissionsphasen ohne Aussicht auf weitere Rückbildung beim Eintreten von schweren Komplikationen verzichtet werden (keine Remissionsmöglichkeit).

# Medizinisch-rechtliche Grundlagen der Behandlung des apallischen Syndroms III

- Der Verzicht auf eine MAXIMALTHERAPIE bei aussichtsloser Prognose für eine Rückbildung entspricht den Hippokratischen Prinzipien.
- Entsprechend den medizinischen Richtlinien ist der Beschluss durch Gerichtsinstitutionen zur Beendigung menschlichen Lebens nicht akzeptabel und nicht zulässig (z.B. Supreme Court in den USA – „Fall“ Terri Shiavo).
- Eine Entscheidung über die Beendigung menschlichen Lebens kann auch nicht durch nichtärztliches Personal getroffen oder durchgeführt werden.

# Lebensqualitätsbelastung der Angehörigen von Patienten mit apallischem Syndrom

- Keine Kommunikationsmöglichkeit
- Erkenntnis über die völlige Abhängigkeit des AS-Patienten
- Erkenntnis der eigenen Unfähigkeit, dies zu beeinflussen
- Keine Kenntnis über vorhandene Gefühle und Empfindungen des Patienten
- Keine Kenntnisse über Schmerzempfinden des Patienten
- Keine Kenntnisse über Leidenszustand des Patienten
- Fehlinterpretation von motorischen Reflexen und Primitivschablonen als Willkürmotorik (Greifreflex, orale Reflexe, Haltungs- und Stellreflexe, etc.)

## Was kann zur Verbesserung der Lebensqualität der Patienten und deren Angehörige getan werden?

- Veränderung der unmittelbaren Umgebung des Patienten (Bilder, Photos, Blumen, Musik, Essenzen, etc.)
- Aufbau des Kontaktes zum Leben des Patienten vor seiner Erkrankung, Familie, Beruf, gesellschaftliches Umfeld (Vorzeigen von Photos, Bericht über aktuelle Vorgänge, Vortragen bekannter Musik , Vorlesen, etc.)
- Einbinden von Familienmitgliedern in das Rehabilitationsprogramm
- Abwechseln und Entlastung der einzelnen Angehörigen
- Psychologische Unterstützung der Angehörigen
- Berufsberatung gegen Ende der Rehabilitation
- Kontakt der Angehörigen und des Patienten mit bereits erfolgreich rehabilitierten Patienten
- Mitarbeit in einer Selbsthilfegruppe und Beratung

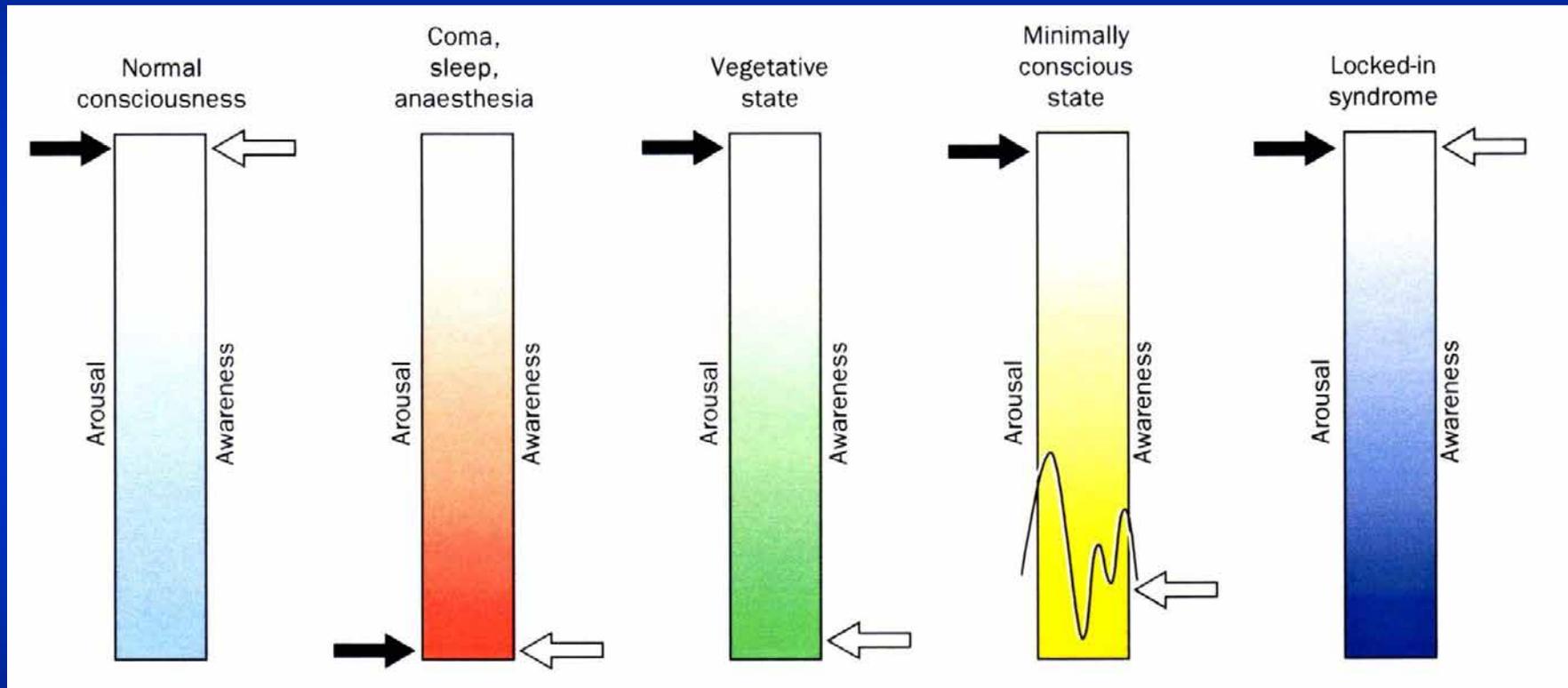
# “Partielles Koma”

## Minimally Conscious States

(Giacino et al, 1997)

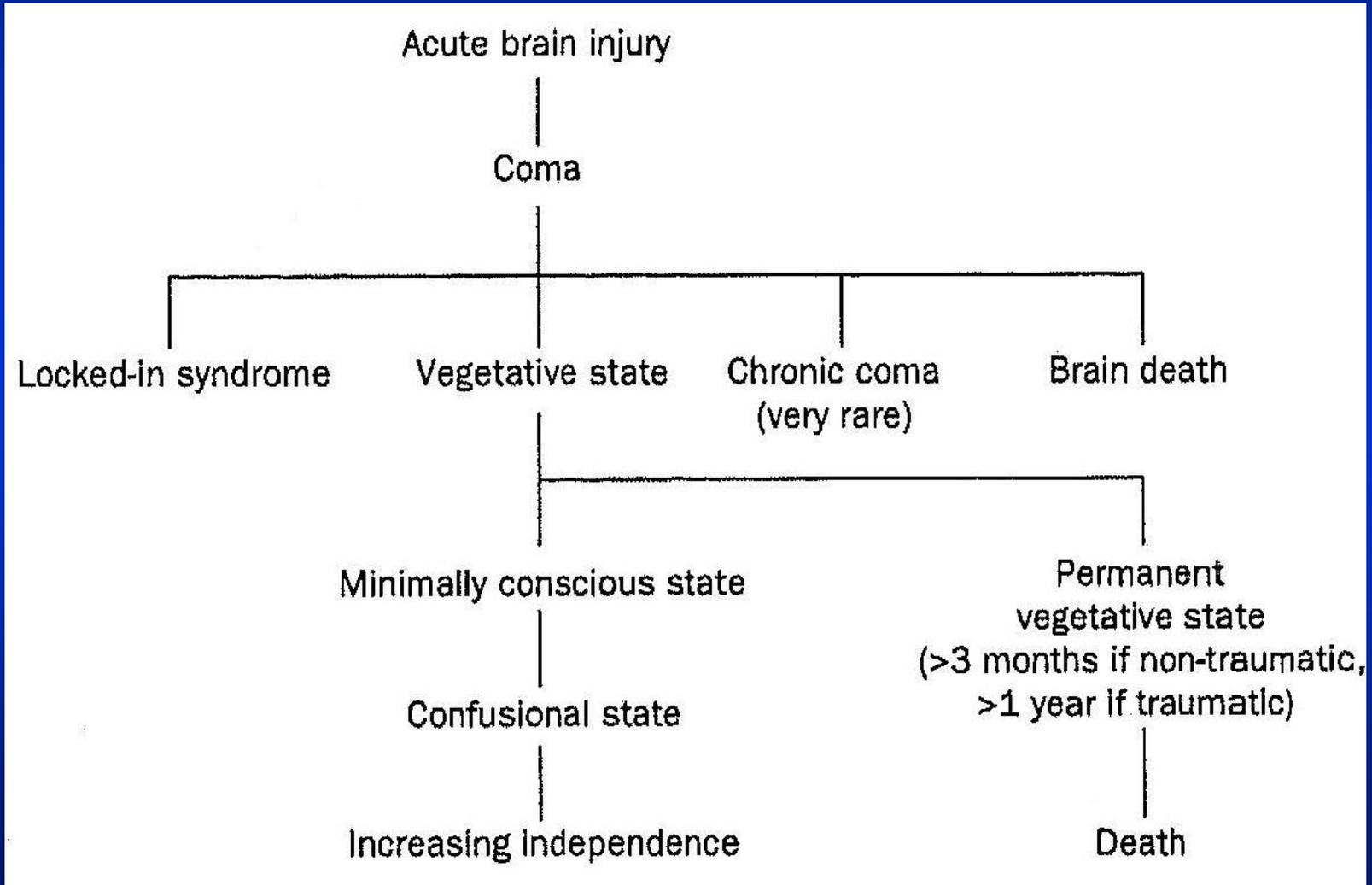
- Globales Bewusstsein: Weckbarkeit
- Bewusstseinsphänomen: Registrierung externer und interner Reize
- Zugang zum Bewusstsein: zielgerichtete Aufmerksamkeit, kognitive Wachheit, entscheidungsfähig
- Kritik:
  - ◆ Fehlen detaillierter neurologischer Symptome
  - ◆ Beschreibung von Phänomenen
  - ◆ Ätiologie im Allgemeinen offen
  - ◆ Insgesamt vergleichbar mit den Defektstadien im Remissionsverlauf des apallischen Syndroms

# Rückbildung eines Koma, Laureys et al

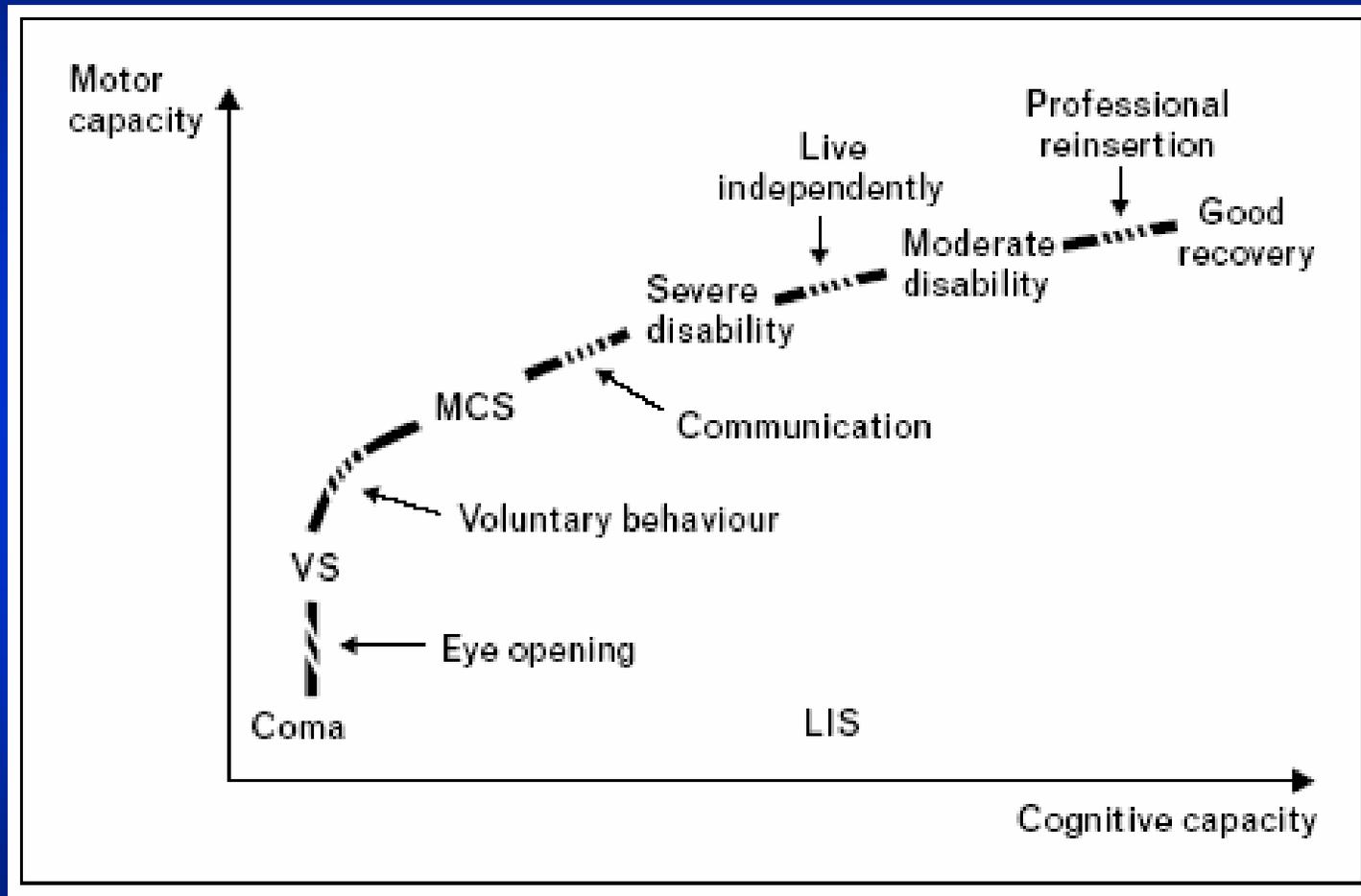


Erweckbarkeit und Wachheit, 2 Komponenten des Bewusstseins im Koma, "vegetative state", "minimally consciousness state" und Locked-In Syndrom

# Schwerer akuter Hirnschaden, Laureys et al, 2004



# Rückbildung eines Koma, Laureys et al



Akutes Koma, Übergang, "Vegetative State" – AS, "minimally consciousness state" (Remissionsstadium), gute Rückbildung

# Terminologiediskussion

- “Vegetative State”:  
→ vegetativer Zustand
- “Unresponsive wakefulness”:  
→ nicht reagierungsfähiger Wachzustand
- Apallisches Syndrom

# Vollstadium traumatisches AS



# Frühes Remissionsstadium



# Spätes Remissionsstadium



# Völlige Remission

