

**WIENER ZEITSCHRIFT
FÜR NERVENHEILKUNDE UND DEREN GRENZGEBIETE**

Schriftleitung: H. Hoff und H. Reissner, Wien

Springer-Verlag in Wien

Alle Rechte vorbehalten

Aus der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik Wien
(Vorstand: Prof. Dr. H. Hoff)

**Zur Rehabilitation des apallischen Syndroms nach
schwerem gedeckten Schädel-Hirn-Trauma***

Von

F. Gerstenbrand, K. Jellinger und K. Pateisky

Mit 4 Textabbildungen

In letzter Zeit kommen nach schweren gedeckten Schädel-Hirn-Traumen, deren Überlebensdauer durch die Fortschritte der modernen Therapie erheblich verlängert werden konnte, ungewöhnliche hirnorganische Syndrome zur Beobachtung, die durch einen besonderen Verlauf und ein charakteristisches klinisches Bild gekennzeichnet sind. Für diesen Zustand hat sich im deutschen Schrifttum die von KRETSCHMER in anderem Zusammenhang geprägte Bezeichnung „apallisches Syndrom“ eingebürgert. Das Zustandsbild entspricht einer weitgehenden Dekortikation, woraus sich auch die Bezeichnung „apallisch“ — entmantelt, ohne pallium — ableitet.

Zur Illustration dieses bisher relativ selten beobachteten posttraumatischen Krankheitsbildes sei ein Fall demonstriert: Ein 29jähriger Mann erlitt im April 1959 einen schweren Motorradunfall mit Komotions- und traumatischem Allgemeinsyndrom, Schockzustand und Aspiration sowie tiefer Bewußtlosigkeit. Bereits eine Stunde nach dem Unfall bestand ein typisches Mittelhirnsyndrom mit Enthirnungsstarre, Streckkrämpfen, vegetativen Störungen und beiderseitigem Babinski. Hibernation durch 2 Wochen. Nach 22 Tage dauerndem tiefen Koma begann sich schließlich in der 5. Woche ein Zustandsbild zu entwickeln, wie es in Abb. 1 zu sehen ist.

Auf der psychopathologischen Ebene ist das apallische Syndrom gekennzeichnet durch einen eigentümlichen, von kurzen Schlafphasen unterbrochenen Wachzustand, das Fehlen jeder Reaktion auf Außenreize und das Umweltgeschehen, schwere Akinesie und Mutismus mit hoch-

* Vortrag, gehalten auf der Tagung der Gesellschaft österreichischer Nervenärzte und Psychiater am 7. und 8. Juni 1962 in Bad Tatzmannsdorf.

gradiger Aspontaneität. Der Blick der Pat. kann hin- und hergleiten, ohne daß fixiert werden kann. Neurologisch finden sich Störungen des Okulomotoriuskerngebietes und Blickparesen, eine oft einseitig überwiegende spastische Tetraparese mit Kontrakturen ohne feste Korrelation zwischen der rigorartigen Tonussteigerung und den Pyramidenzeichen sowie Parkinsonsymptome. Später entwickelt sich eine primitive Motorik mit komplexen Massenbewegungen, unkoordinierten Abwehrreaktionen oder Enthemmungsmechanismen sowie charakteristischen Greif- und Atzautomatismen. Daneben bestehen schwere vegetative Dysregulationen mit Ausbildung von Kachexie und Dekubitus.



Abb. 1

Das eindrucksvolle Krankheitsbild wurde von KRETSCHMER pathogenetisch als Ausdruck einer Enthemmung bzw. Verselbständigung nachgeordneter tiefer Instanzen im Hirnstamm bei Blockierung bzw. weitgehender Ausschaltung kortikaler Funktionen gedeutet.

Das Elektroenzephalogramm bietet ein flaches Kurvenbild mit zumeist fehlendem α -Rhythmus und generalisierter, unregelmäßiger θ - δ -Tätigkeit ohne wesentliche Blockierung auf äußere Reize und oft ohne Herzzeichen. Ein späterer langsamer α -Aufbau mit angedeuteter arousal reaction gibt uns die Möglichkeit, in speziell gelagerten Fällen prognostische Rückschlüsse zu ziehen.

Die Kranken kommen in diesem praktisch unveränderten Zustand nach Monaten oder Jahren infolge der gleichzeitig bestehenden starken Resistenzverminderung und vegetativen Labilität interkurrent ad exitum oder können in Einzelfällen unter sorgfältiger Pflege und gezielter Therapie eine partielle Restitution mit allmählichem Aufbau kortikaler Funktionen erfahren.

Das hirnanatomische Substrat stellt sich als komplexes Läsionsbild dar: Es besteht ein ausgeprägter Hydrocephalus internus, der aber weit stärkeres Ausmaß zeigt, als nach den geringen Kontusionsherden zu erwarten wäre (Abb. 2). Mitunter fehlen solche völlig. Hingegen liegen fort-

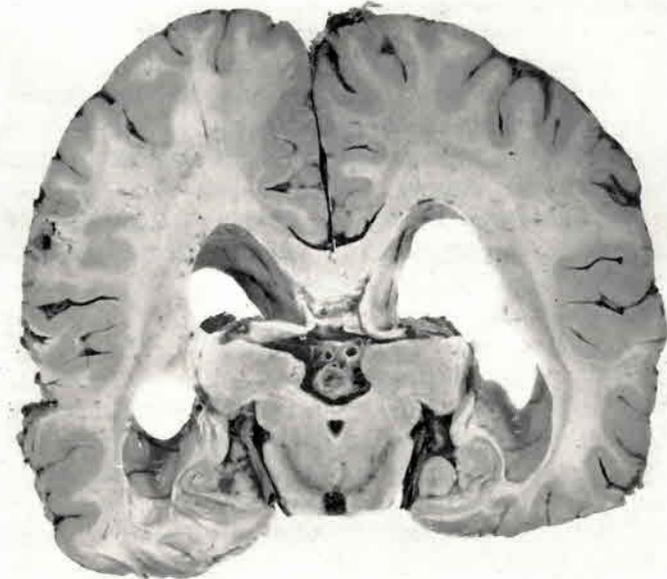


Abb. 2

geschrittene Veränderungen des Großhirnmarks mit Atrophie, diffuser Marklichtung oder umschriebenen, teils zystischen Markzerfallsherden nach Art typischer Ödemnekrosen sowie sekundäre Bahndegenerationen vor. Häufig finden sich multiple inkomplette Erweichungen in den Stammganglien, insbesondere Pallidum, Substantia nigra und Thalamus, Ammonshornnekrosen sowie umschriebene Schädigungen in der Hirnstammhaube, die vorwiegend als sekundär-reaktive Hirnschäden angesprochen werden müssen.

Nach der Schilderung des apallischen Syndroms nach schweren Hirntraumen mag es scheinen, daß dieses eindrucksvolle Krankheitsbild gewissermaßen ein Danaergeschenk der modernen Medizin darstellt. Bei längerer Überlebensdauer stellt sich ein chronisch zerebrales Siechtum ein. Die Kranken sind bis zu ihrem Tode voll pflegebedürftig und müssen weitgehend künstlich ernährt werden. Der praktisch völlige Verlust der für die Lebenserhaltung unerläßlichen Triebe bedingt einen mit dem Leben kaum vereinbaren Zustand. Andererseits sind gerade durch die

modernen Reanimations- und Pflegemöglichkeiten wesentliche Voraussetzungen dafür gegeben, daß derartige „dahinvegetierende Geschöpfe“ nicht nur längere Zeit am Leben erhalten werden können, sondern unter günstigen individuellen Bedingungen sogar eine Teilrehabilitation erzielt werden kann. Zweifellos wird in Zukunft die Zahl dieser Pat. zunehmen und uns vor die Aufgabe stellen, einen systematischen Aufbau von einfachsten zu komplexen psychischen Funktionen und eine Rehabilitation in allen Phasen der Restitution durchzuführen.

Die Erfahrungen bei diesem schweren Zustandsbild sind noch gering, da sie sich auf Einzelbeobachtungen stützen. Unser rund 5jähriges Erfahrungsgut umfaßt 9 morphologisch verifizierbare Beobachtungen mit einer Überlebensdauer von 301 bis 51 Tagen sowie 4 Pat., bei denen sich bei einer klinischen Beobachtungsdauer zwischen 9 Monaten und 4 $\frac{1}{2}$ Jahren eine partielle Spätrestitution bzw. Resozialisierung im Rahmen eines hirnganischen Defektsyndroms eingestellt hat. Es scheint daher von großer Wichtigkeit, diejenigen Punkte hervorzuheben, die für das weitere Schicksal der Überlebenden entscheidend sind.

Das Ziel der Rehabilitationsbestrebungen ist es, den Pat. aus seiner völligen Hilflosigkeit und im langsamen Aufbau der Funktionen jeweils an die Umwelt schadlos und optimal anzupassen. Der Grad der Anpassungsmöglichkeit ist in den einzelnen Phasen ein verschiedener. Bestimmte Maßnahmen, ihr rechtzeitiges Einsetzen und die konsequente Durchführung sind jedoch für das zu erreichende Resultat von ausschlaggebender Wichtigkeit.

Zunächst zur Frage einer möglichen Teilrehabilitation im Einzelfall: Nach unseren Erfahrungen erlaubt dazu das EEG. gewisse Aussagen, während der klinisch-neurologische Befund und der psychologische Test keine exakten Hinweise bieten. Weist das Hirnstrombild in der 4. bis 5. Woche nicht mehr die charakteristische flache Kurve auf und stellt sich der α -Rhythmus wieder ein, so scheint eine partielle kortikale Rehabilitation möglich.

Beim apallischen Syndrom muß die zielgerichtete Rehabilitation in dem Augenblick einsetzen, in dem der Pat. die erste positive Kontaktmöglichkeit zeigt. Oft kann frühzeitig mit der Löffelfütterung begonnen werden, wobei sich die ausgeprägten oralen Einstellautomatismen in modifizierender Weise gut ausnützen lassen. Meist ist zu diesem Zeitpunkt auch der normale Schlaf-Wach-Rhythmus wieder eingetreten, und der Pat. beginnt durch Augenbewegungen anzuzeigen, daß er an den Vorgängen seiner Umwelt bereits Anteil nimmt. Dieser erste Kontakt des Kranken ist durch dauernde Beschäftigung mit ihm auszubauen und zu verstärken. Besonders das weibliche Pflegepersonal vermag mit mütterlicher Geduld den bisher als Hirnstammwesen dahinvegetierenden Geschöpfen die richtige Behandlung angedeihen zu lassen.

Es ist notwendig, mit dem Pat. bei jeder Gelegenheit einfachen Kontakt aufzunehmen, ihn zu begrüßen, einfache Fragen zu stellen, einfache Bewegungen wie Handreichen, Handheben in affektgebundener, zielgerichteter Form zu verlangen, die initial meist nur als Ansatz durchgeführt werden.

Zu dieser Zeit besteht allerdings weiterhin die große Gefahr des noch nicht stabilisierten Energie- und Elektrolythaushaltes und der starken Resistenzverminderung, die durch Dekubitus, Pneumonie, Zystitis usw. eine kritische Belastung erfahren kann.

Schreitet die Rückbildung des Zustandsbildes günstig fort, so sind nach einiger Zeit emotionelle Reaktionen zu erkennen, und es setzt sich zunehmend eine euphorische Heiterkeit durch, die allerdings durch schwere Angst-, Unruhe- und Aggressionszustände unterbrochen werden kann. Hier muß auch dem Aufbau der Motorik besondere Beachtung geschenkt werden. In allen Beobachtungen hat sich nach der Beseitigung des initialen Enthirnungssyndroms eine spastische Parese der Extremitäten mit Kontrakturstellung entwickelt. Bereits unmittelbar nach Sistieren der Streckkrämpfe ist es notwendig, passive Bewegungsübungen einzuleiten und so bald als möglich mit der medikamentösen antispastischen Therapie zu beginnen. Sind nämlich einmal Kontrakturansätze gegeben, so besteht — wie an den eigenen Fällen bestätigt werden konnte — eine Ankylosierungstendenz der Gelenke und Verkalkung der umliegenden Muskelbezirke nach Art einer Myositis ossificans, deren Behebung später nicht mehr möglich ist.

Als Antispasticum haben sich am besten „Lisidonil“ und ein weiteres Präparat aus dieser Gruppe, 28882 — Ba (CIBA), bewährt, deren Wirkung über eine hemmende Beeinflussung der γ -Schleife zustande kommt.

Auf Grund der schweren Zerebralläsion ist es dem Pat. anfangs in seiner Spontanmotorik nur möglich, grobe, unkoordinierte Massenbewegungen durchzuführen. Durch zweckmäßige Ausnützung primitiver Reflexmechanismen gelingt es, die Massenbewegungen in gerichtete Bewegungsabläufe umzubauen, wobei die Anforderungen an den Kranken nur stufenweise vermehrt werden dürfen. Ist es doch ein Charakteristikum des ausgeprägten apallischen Syndroms, daß der Pat. auf jeden von außen her kommenden Reiz mit massiven vegetativen Ausbrüchen, profusem Schwitzen, Kollapsneigung sowie motorischen Enthemmungsmechanismen reagiert. Die anfänglichen Ansätze der Bewegungsübungen müssen daher äußerst vorsichtig, langsam und an das bestehende primitive Reflexgeschehen sinnvoll angepaßt durchgeführt werden. Wenn erforderlich, sind die vegetativen Reaktionen medikamentös zu hemmen.

Nachdem sich ein gewisser Kontakt zur Umwelt eingestellt hat und der Pat. in seiner Stimmungslage eine auffallende Heiterkeit zeigt, stellt sich der Rehabilitation in dieser Spätphase ein typisches Symptom

des „Apallikers“, nämlich die ausgesprochene Fremdanregbarkeit, zur Verfügung. Es ist dadurch möglich, entgegen der hochgradigen Akinese und Aspontaneität die Pat. zu immer neuen Leistungen zu bringen. Mit Hilfe des Pflegepersonals, der Physiotherapeuten und insbesondere auch der Angehörigen werden die Umweltkontakte immer stärker vertieft und schließlich kann auch begonnen werden, Brücken in die Lebensphase vor dem Unfall zu schlagen. Das ist durch eine auffallend gute affektiv-emotionelle Ansprechbarkeit des Rekonvaleszenten möglich. Man zeigt den Kranken Bilder und gut bekannte Gegenstände, die sie zu erkennen beginnen. In einem Fall wurde der geliebte Hund gebracht, der die ersten



Abb. 3

Erinnerungen anregte. Beim Hinzutreten der engsten Angehörigen an das Bett des Pat. äußert dieser freudige Belebung seines Gesichtsausdrucks und die Zuwendung wird gesteigert. Die sich langsam einstellenden Sprachäußerungen werden systematisch durch eine Logotherapie aufgebaut, wobei mit Hilfe

des Bildererkennens sowie von Zeichenversuchen schließlich zu einfachen Lese- und Schreibübungen übergegangen werden kann. Damit parallel wird die Motorik weiter trainiert mit dem Ziel, Aufsetzen, Stehen und Gehen zu ermöglichen. Bei den einzelnen Beobachtungen liegt eine große Variationsbreite der erreichten Resultate vor. Durch die substantiellen Schädigungen des Hirnparenchyms sind natürlich Grenzen der Restitutionsmöglichkeit gesetzt. EEG.-Kontrollen können gewisse Aufschlüsse über die Restitution der kortikalen Funktionen geben. Im Luftenzephalogramm läßt sich ein Hinweis auf die Schwere der Gesamthirnschädigung gewinnen. Der psychologische Test schließlich kann im Längsschnitt Anhaltspunkte für einen gerichteten Ausbau bestimmter Rehabilitationsbemühungen geben.

In diesem Zusammenhang seien kurz drei eigene Beobachtungen geschildert, bei denen sich verschiedene Grade der Rehabilitation im Rahmen eines organischen Defektsyndroms erzielen ließen.

Ein 40jähriger Mann entwickelte nach initialem Enthirnungssyndrom und mehrwöchigem Koma ein typisches apallisches Syndrom. In der 8. Woche begann unter Stabilisierung der Energie- und Elektrolytbilanz eine gewisse Zuwendung, ausgeprägte Euphorie und Interesse an der

Umgebung sowie Fremdanregbarkeit bei allerdings weiter im Vordergrund stehender Akinese. Nach 4 Monaten erkennt der Pat. seine Angehörigen. Schließlich ist der Kranke rund 4 Jahre nach dem Unfall — er befindet sich seit 2 $\frac{1}{2}$ Jahren in häuslicher Pflege — imstande, Radio zu hören, Bilder zu erkennen, Buchstaben und Wörter zu erkennen. Er reagiert prompt emotionell, allerdings überschießend, und zeigt noch eine deutliche Antriebsstörung. Er kann einfache Bewegungen ausführen und sich durch einfache Sprachäußerungen verständlich machen. Anfangs war es jedoch nicht gelungen, die Motorik wesentlich zu beeinflussen. Erst $\frac{1}{2}$ Jahr nach dem Unfall erhielt der Kranke Antispastika. Es gelang dadurch zwar, wenigstens eine leichtere Beweglichkeit zu ermöglichen und die Spastizität zu bessern, doch ist infolge schwerer Kontrakturen der Effekt dieser Maßnahmen stark behindert (Abb 3).

Eine 36jährige Frau entwickelt nach schwerem Schädeltrauma mit initialer Enthirnungsstarre und einmonatiger Bewußtlosigkeit ein apallisches Syndrom. In der 7. Woche beginnt das Stadium der aktiven Zuwendung, und es gelingt relativ rasch, die Motorik günstig zu beeinflussen, wobei Physiotherapie und Antispastika verwendet werden. Durch gerichtete Pflege und ständige Beschäftigung mit der Pat. gelingt es, sie nach $\frac{1}{2}$ Jahr in Heimpflege zu entlassen. Sie kann jetzt, rund 2 $\frac{1}{2}$ Jahre nach dem Unfall, einfache Verrichtungen im Haushalt nach Aufträgen ausführen, ist allerdings noch schwer antriebsgehemmt, zeigt Aspontaneität und schlaffe Passivität und in Teilbezirken psychischer Leistungen das Niveau eines 4jährigen Kindes. Auffällig ist dabei jedoch eine erhebliche Leistungsinkonstanz, wobei lustbetonte Aufgaben besser gelingen als unlustbetonte (Abb. 4).



Abb. 4

Ein jetzt 14jähriger Knabe mit schwerem Hirntrauma, initialem Mittelhirnsyndrom, 4wöchiger Bewußtlosigkeit und Tetraparese sowie Überwindung eines monatelangen akinetisch-mutistischen Stadiums konnte nach $\frac{3}{4}$ jähriger Spitalsbehandlung in häusliche Pflege entlassen werden. Durch Antispastika wurde eine günstige Beeinflussung der spastischen Resthemiparese erzielt; durch Lucidril wurde eine passagere Herabsetzung der schweren Antriebshemmung erreicht. Das Kind zeigt tiefgreifende Persönlichkeitsveränderungen, wirkt verlangsamt und initia-

tivlos, ist jedoch hilfsschulffähig. Testmäßige Abbauzeichen von 12%, das Bild einer leichten Hirnleistungsschwäche sowie klinischer Befund blieben zuletzt, etwa 4 Jahre nach dem Unfall, praktisch stationär, wodurch offensichtlich ein vorläufiges Terminalstadium erreicht ist.

Nach den Errungenschaften der modernen Medizin ist zu erwarten, daß in Hinkunft häufiger Pat. nach schwerem Schädel-Hirn-Trauma zur Behandlung kommen werden, die das Initialstadium überleben und nach seiner Überwindung das geschilderte apallische Syndrom bieten. Das größte Hindernis im Verlauf dieses schweren Krankheitsbildes stellen die vegetativen und motorischen Massenreaktionen dar, die anfangs von jedem Umweltreiz ausgelöst werden. In einzelnen Fällen kann jedoch durch Rehabilitationsmaßnahmen, die der jeweiligen Restitutionsphase entsprechen, zunächst eine gefahrlose Anpassung an die Außenweltbedingungen und schließlich ein Aufbau von Eigenaktivleistungen mit Übergang von einfachen psychischen Funktionen zu komplexen kortikalen Funktionsabläufen mit schließlicher Teilrestitution erzielt werden. Das Hauptziel der ärztlichen Bestrebungen muß es sein, dem Pat. aus der völligen Hilflosigkeit zu einer gewissen Selbständigkeit zu verhelfen und ihn im Rahmen eines sich später entwickelnden hirnrorganischen Defektzustandes vollends zu resozialisieren. Die Erfüllung dieser bedeutsamen Aufgabe steht in der vordersten Front der ärztlichen Bemühungen um die medizinischen Gegenwartsprobleme und ist nur durch die engste Zusammenarbeit verschiedener Instanzen ärztlichen und menschlichen Handelns möglich.

Zusammenfassung

Bericht über 13 Fälle von schwerem gedecktem Schädel-Hirn-Trauma mit wochenlangem initialem Koma und Übergang in das „apallische Syndrom“ im Sinne KRETSCHMERS (eigenartiger Wachzustand mit Mutismus, Akinese, primitiven Massenbewegungen und oralen Reflexmechanismen, Kontrakturen sowie extrapyramidalen Störungen; im EEG. fehlender α -Rhythmus bei unregelmäßiger θ - δ -Tätigkeit und fehlender arousal reaction). Während 9 Fälle nach Intervallen von 301 bis 51 Tagen verstarben, konnte bei 4 Pat. partielle Spätrestitution kortikaler Leistungen erzielt werden, die auf dem Boden guter Fremdanregbarkeit bei Weiterbestehen einer hochgradigen Aspontaneität vor sich gehen und bis zur Resozialisierung im Rahmen eines stationären hirnrorganischen Defektsyndroms gehen können. Die sich aus dem Längsschnitt ergebenden therapeutischen Ansätze werden kritisch besprochen.

Literatur

ADEBAHR, G.: Dtsch. Z. Gerichtsmed. **49**, 680 (1959). — CAIRNS, H.: Brain **75**, 109 (1952). — DECHAUME, J., P. F. GIRARD, M. TOMMASI et

M. TRILLET: Proc. IV. Int. Congr. Neuropath. Vol. III, p. 238. Thieme: Stuttgart 1962. — EVANS, J. P., and I. M. SCHEINKER: J. Neurosurg. **1**, 306 (1944). — GEMSENJÄGER, E.: Psychiatr. Neurol. (Basel) **139**, 413 (1960). — GERSTENBRAND, F., und H. HOFF: Wien. klin. Wschr. **74**, 184 (1962). — GERSTENBRAND, F., K. JELLINGER und K. PATEISKY: Mitt. Verein f. Psychiat. Wien. 18. Dezember 1961. — GERSTENBRAND, F., K. JELLINGER und K. PATEISKY: Kongr. dtsh. Ges. Psych. Nervenhk., München 1962. — JEFFERSON, G.: Brit. med. J. **1944**, I, 1. — JELLINGER, K., und F. SEITELBERGER: Tgg. Ges. österr. Nervenärzte 1960. — KRETSCHMER, E.: Z. ges. Neurol. Psychiat. **169**, 576 (1940). — MÜLLER, N.: Proc. IV. Int. Congr. Neuropath. Vol. III, p. 208. Thieme: Stuttgart 1962. — PETERS, G.: Verh. dtsh. Ges. Path. **43**, 103 (1959). — STRICH, S.: J. Neurol. Neurosurg, Psychiatr. **19**, 163 (1956). — STRICH, S.: Lancet **1961**, I, 443. — TRILLET, M.: J. Med. Lyon **1961**, 987, 988, 992. — ULE, G., W. DÖHNER und E. BUES: Arch. Psychiatr. Z. Neurol. **202**, 155 (1961).