77

Das traumatische apallische Syndrom

Von

F. Gerstenbrand

1967
Springer-Verlag
Wien • New York

F. Gerstenbrand · Das traumatische apallische Syndrom

I. Einleitung

1. Geschichtlicher Überblick

In den letzten Jahren gewinnt in der Neurologie ein Symptomenkomplex an Bedeutung, der nach traumatischer, entzündlicher, vasculärer und degenerativer Schädigung des Gehirns zur Beobachtung kommt, im allgemeineren Sinne einer chronischen Decortication bzw. Decerebration zu entsprechen scheint und klinisch sich durch eine auffällig einheitliche Symptomatik auszeichnet. Fälle dieser Art werden im französischen Schrifttum als „Coma prolongé" oder auch als „Coma vigile", im angloamerikanischen als „prolonged unconsciousness" benannt. In der deutschsprachigen Literatur hat sich die Bezeichnung „apallisches Syndrom" (Kretschmer, 1940) weitgehend durchgesetzt.

Unabhängig davon ist ein Teil dieser Fälle im Schrifttum ausschließlich unter dem klinisch wenig aussagenden Begriff der „Decerebration" bzw. „Decortication" subsummiert, obwohl es sich dabei um pathophysiologisch genau definierte Termini handelt. Andererseits erfolgte aber die Bezeichnung auch nach Leitsymptomen der Klinik und des Krankheitsverlaufes bzw. nach den vorliegenden pathologisch-anatomischen Veränderungen. So haben Cairns et al. (1941) den Begriff des „akinetischen Mutismus" und M. Jefferson (1952) den der „Parasomnie" eingeführt. S. Strich (1956) hat die von ihr beobachteten typischen Krankheitsfälle deskriptiv als „severe dementia following head injury" bezeichnet, während Ajuriaguerra et al. (1954) „luzider Stupor", Fischgold und Mathis (1959) „Stupeur hypertonique postcomateuse", Sutter et al. (1959) „Catatonie posttraumatique", Gruner (1965) „démence progressive avec cachexie" und nach morphologischen Aspekten Jellinger et al. (1963) „protrahierte Form der posttraumatischen Encephalopathie", Osetowska (1964) „Leucoencéphalopathie oedémateuse posttraumatique" verwendet haben. Hermann (1937) beschrieb identische Bilder als „Livedo racemosa", und Duensing (1949) benannte ein sehr ähnliches Syndrom als „anoetischen Symptomenkomplex".

Der erste Fall eines traumatischen apallischen Syndroms wurde jedoch, soweit es sich aus dem Schrifttum ersehen läßt, bereits 1899 von Rosenblath mitgeteilt, ohne daß die Bezeichnung „apallisches Syndrom" Verwendung gefunden hätte. Rosenblath hat das Krankheitsbild und den hirnpathologischen Befund des 15jährigen Seiltänzers A. Geissler beschrieben, der zusammen mit seinem Vater am 8. 9. 1885 „bei einer Vorstellung aus etwa Zimmerhöhe herabstürzte und auf gepflasterten Boden fiel". 245 Tage nach dem Unfall kam der Patient im Zustand eines voll ausgeprägten traumatischen apallischen Syndroms an einer interkurrenten Erkrankung ad exitum. Auch der mitgeteilte pathologisch-anatomische Befund beschreibt Veränderungen, wie sie für dieses schwere posttraumatische Zustandsbild charakteristisch sind.

2. Zur Frage der Nomenklatur

Die Bezeichnung *apallisches Syndrom* wurde erstmals von Kretschmer (1940) in die Literatur eingeführt und für jene schweren Cerebralschäden verwendet, die pathophysiologisch im engeren Sinne einer Decerebration entsprechen. Trotz vieler Vorbehalte, insbesondere vom Gesichtspunkt des Philologischen, hat sich der Begriff „apallisch" — entmantelt, ohne Pallium — in der deutschsprachigen Literatur weitgehend durchgesetzt und scheint vorläufig durch keine treffendere Bezeichnung ersetzbar zu sein. Es erscheint daher aus Gründen der wissenschaftlichen Priorität richtig, den Begriff „apallisches Syndrom" für ähnliche oder identische Krankheitsbilder beizubehalten, ihn aber durch eine Unterteilung zu erweitern, indem man gleichzeitig den Symptomenkomplex beschreibt und schließlich die Ätiologie des gesamten Bildes mitbezeichnet.

Ähnliche Vorschläge wurden bereits für den ebenso allgemeinen Begriff der sog. cerebralen Kinderlähmung gemacht (D. Müller, 1964), die auch durch die Beschreibung des jeweiligen Symptomenkomplexes und dann durch die Ätiologie erweitert wurde, so daß sowohl die wissenschaftliche Priorität wie eben der Symptomenkomplex und auch die Ätiologie in einer Krankheitsbezeichnung ersichtlich sind.

Demnach würde entsprechend die zweckmäßige Nomenklatur wie folgt aussehen:

1. apallisches Syndrom	1. cerebrale Kinderlähmung
2. z. B. Coma vigile (oder Beugehaltungen aller Extremitäten, Primitivschablonen, Kachexie u. a.)	2. z. B. totale Beugesynergie (oder Little'sche Diplegie, extrapyramidale Symptomatik u. a.)

3. traumatisch (infektiös, degenerativ, Intoxikation, vaskulär u. a.)
3. perinatal (pränatal, mißbildungsbedingt u. a.)

Gelänge es, die in der Literatur unter den verschiedenen Bezeichnungen verstreuten Fälle unter dieser Nomenklatur zu vereinheitlichen, so könnte in der Zukunft eine rasche Orientierung und verbesserte Bearbeitung erfolgen.

3. Definitionsgrundlagen

Die Beschreibung der Klinik des apallischen Syndroms geht, wie sich aus der Originalarbeit von Kretschmer ergibt, in erster Linie auf die Beobachtung des Falles einer Panencephalitis subacuta (Pette) zurück, der von Conrad und Delbrügge (1940) publiziert wurde, sowie auf einen Fall mit einer Hirnverletzung nach schräg sagittalem Durchschuß durch beide Hemisphären. Kretschmer betont aber ausdrücklich, daß das gleiche hirnpathologische Syndrom durch verschiedene andere Ursachen, wie eine „vorwiegend großhirnmäßig ausgebreitete Lues cerebri", disseminierte Erweichungsherde und eine schwere Gehirnarteriosklerose usw., ausgelöst werden kann. Nach dem Autor ist das apallische Syndrom „in schweren Vollausprägungen" allerdings nicht häufig anzutreffen.

In der klinischen Beschreibung des apallischen Syndroms hat Kretschmer die Symptomatologie dieses hirnpathologischen Zustandsbildes in klassischer Weise dargestellt: „Der Patient liegt wach da mit offenen Augen. Der Blick starrt geradeaus und gleitet ohne Fixationspunkt verständnislos hin und her. Auch der Versuch, die Aufmerksamkeit hinzulenken, gelingt nicht oder höchstens spurweise; Ansprechen, Anfassen, Vorhalten von Gegenständen erweckt keinen sinnvollen Widerhall; die reflektorischen Flucht- und Abwehrbewegungen können fehlen. Es fehlt manchmal auch das reflektorische Rückgehen in die Grundstellung bzw. in die optimale Ruhestellung, mit dem der Gesunde zufällige, nicht mehr gebrauchte, besonders auch zweckmäßige und unbequeme Körperstellungen automatisch zu beenden pflegt. Infolgedessen können diese Kranken in aktiv oder passiv gewordenen Zufallsstellungen verharren bleiben. Dieses Verhalten kann entweder auf der Unfähigkeit zu sinnvoller Reizerwiderung oder auf einer primären Antriebsstörung beruhen. Im Gegensatz dazu kann das elementare Irradiieren unverarbeiteter und ungebremster Außenreize außergewöhnlich gesteigert sein, so daß sensible Reize mit Zuckungen beantwortet werden können." Über die psychischen Reaktionen der Patienten führt Kretschmer aus: „Trotz Wachsein ist der Patient unfähig zu sprechen, zu erkennen, sinnvolle Handlungsformen erlernter Art durchzuführen. Dagegen sind

bestimmte vegetative Elementarfunktionen, wie etwa das Schlucken, erhalten. Daneben treten die bekannten, frühen Tiefenreflexe, wie Saugreflex, Greifreflex hervor."

Dieses trotz fehlender Demonstration eines entsprechenden Falles so treffend geschilderte Zustandsbild hat nach Kretschmer eine klare Unterscheidungsmöglichkeit zum Coma darin, daß keine Bewußtseinstrübung vorliegt und eine Wach-Schlaf-Steuerung vorhanden ist. Die Unterscheidung zur Demenz ist nach Kretschmer dadurch gegeben, daß die Demenz „eine quantitative Herabsetzung der Großhirnleistungen bei in begrenztem Grad noch erhaltener Funktionsfähigkeit bedeutet, während das hier beschriebene Syndrom", das apallische Syndrom, „eine Blockierung derselben darstellt, so daß es im Idealfall einer Panagnosie plus Panapraxie gleichkäme".

Der Hauptunterschied zu anderen Hirnprozessen besteht demnach für das apallische Syndrom in dem Blockierungscharakter, der „mehr der Überwältigung durch akute Gehirnprozesse oder durch schubweise Veränderungen in chronischen Verläufen entspricht".

In der Vervollständigung der klinischen Symptomatik führt Kretschmer schließlich noch an, daß „variable Begleitsymptome von anderen Hirnteilen", wie Tonusstörungen, extrapyramidale Hyperkinesen (Chorea, Athetose) usw., vorhanden sein können und daß charakteristische Phasen das Syndrom einleiten und solche auch „beim Verschwinden" in Erscheinung treten. So können „entweder Erscheinungen aus der apraktisch-aphasischen Reihe den Auftakt und die Schlußfiguren bilden" oder „sich aus den exogenen Gruppen etwa delirante oder amentielle Reihen einlagern". Beim Übergang von dem „schweren cerebralorganischen Bild zur Genesung können sich leicht paranoide Syndrome, etwa in der Form des Beziehungswahns", einstellen. Diese Symptombilder werden als Sekundärbildungen, und zwar als Reaktion der wiedererwachenden Persönlichkeit zur Umwelt aufgefaßt.

In der von Conrad und Delbrügge (1940) ausführlich mitgeteilten Krankengeschichte der von Kretschmer erwähnten 30 Jahre alten Frau, die im Rahmen einer akuten Panencephalitis ein apallisches Syndrom entwickelt hat, wird neben den klinischen Symptomen der Rückbildungsverlauf beschrieben.

An erwähnenswerten neurologischen Symptomen bestanden charakteristische Haltungsanomalien der Extremitäten, eine Tonussteigerung im Sinne einer Rigidität mit Zahnradphänomen sowie spastische Zeichen. Dazu waren extrapyramidale Symptome, die nach der Beschreibung einem Parkinsonsyndrom entsprechen, mit gering ausgeprägten vegetativen Symptomen, aber deutlicher Akinese vorhanden. Die Motorik war durch Massenbewegungen gekennzeichnet. Schmerzreaktionen ließen sich auslösen. Stark ausgeprägt waren die motorischen Primitivschablonen, vor allem die des Oralsinns und des Greifens. Die Stützreaktion war in der ersten und zweiten Phase vorhanden, Haltungs- und Stellreflexe fehlten.

In der Rückbildung des Syndroms kam es bei der Patientin zunächst zu emotionellen Reaktionen, die sich in einer „diffusen Ängstlichkeit" zeigten. Nach Zunahme des Kontaktes mit der Umwelt stellte sich ein ängstlich-delirantes Bild mit starker motorischer Unruhe ein, dem eine paranoid-halluzinatorische Phase und anschließend eine paranoide Phase folgten. Gleichzeitig kam es zum Abklingen verschiedener neurologischer Symptome, insbesondere der motorischen Primitivschablonen, während zunächst cerebellare Symptome verstärkt in Erscheinung traten. Zuletzt bestand noch eine leichte Irritabilität und eine geringe emotionelle Inkontinenz. Neurologisch waren Symptome eines Parkinsonsyndroms sowie leichte spastische Zeichen an allen Extremitäten bestehen geblieben. Die Patientin verstarb kurze Zeit nach der Entlassung, angeblich an einem epileptischen Anfall.

Wie sich schon aus der Darstellung von Kretschmer ergibt, kann das apallische Syndrom prinzipiell auf zwei verschiedene Arten entstehen, und zwar:

1. Durch einen progredienten Abbau des Großhirns. Dabei können Rinde und Mark dem Abbauprozeß primär getrennt oder auch gleichzeitig unterworfen sein. Das apallische Syndrom stellt einen Endzustand dar.

2. Durch einen akuten Prozeß, der zum Ausfall der gesamten Großhirnfunktionen führt. Dies kann entweder durch eine diffuse Schädigung des Großhirns oder durch Unterbrechung seiner Verbindungssysteme zum Hirnstamm in verschiedenen Ebenen erfolgen. Das apallische Syndrom kann als Endzustand oder als Durchgangssyndrom in Erscheinung treten.

Wir haben demnach zwei konträre Entwicklungsrichtungen zu unterscheiden, die zum apallischen Syndrom führen:

Zu der *ersten Gruppe* sind u. a. zu zählen: Endzustände nach senilen und praesenilen Hirnatrophien (Pilleri, 1960, 1961; Pilleri und Poeck, 1964; Scheller, 1952; Bente und Wieser, 1952), degenerative diffuse Hirnsklerosen (van Bogaert und Scholz, 1932; Born und Binder, 1962; Boumann, 1934), Endzustände nach einer subakuten sklerosierenden Leukoencephalitis (van Bogaert, 1945; Nagel et al., 1959; Weingarten und Seitelberger, 1952), nach multipler Sklerose (Ule et al., 1965), Endstadium des Marchiafava-Bignami-Syndroms (Boudin et al., 1963; Delay et al., 1959; Jellinger und Weingarten, 1961).

In die *zweite Gruppe* gehören Folgezustände nach cerebraler Hypoxydose verschiedenster Ursache, wie die comatöse progrediente oder auch die intervalläre Form der Kohlenmonoxydvergiftung (Eros und Priestman, 1942; Kappeler et al., 1961; Mumenthaler, 1961; Neubuerger und Clarke, 1945; Seitelberger und Jellinger, 1960; Strecker et al., 1926; Suchowsky, 1956; Ule et al., 1961), schwere Hirnschäden nach Erstickungsanfällen durch Verschluß der Trachea (Lundervold, 1954) oder Strangulation

(Bingel und Hampel, 1934; Fünfgeld, 1965; Gamper und Stiefler, 1936; Jacob, 1961; Környey, 1955; Zeman und Youngue, 1957), Folgezustände nach Narkosezwischenfällen (Gross et al., 1955; J. E. Meyer, 1961; Steegmann, 1939 u. a.), nach Hypotensionsanästhesie (Brierley und Cooper, 1962), Herzoperationen (Hornet und Petrescu, 1961; Jellinger, 1965), Herzstillstand (Haberland, 1961; Sayk, 1961; Steegmann, 1939 u. a.), Asthma-bronchiale-Anfall (Mattyus, 1959) sowie die Folgezusätze nach länger dauerndem hypoglykaemischen Coma (Bente und Wieser, 1952; Grünthal, 1947; Klein und Ligterink, 1940; Möllmann, 1941), nach Gasembolie (Scholz und Wechsler, 1961). Hierher gehören aber auch die entsprechenden hirnpathologischen Syndrome nach akuten Encephalitiden (Conrad und Delbrügge, 1940; Kisker et al., 1962; Klee, 1961) und nach allergisch bedingtem Hirnödem (Schaller, 1964). Schließlich kann ein apallisches Syndrom bzw. ein identisches Krankheitsbild auch nach Gefäßherden zur Entstehung kommen, und zwar im oralen Hirnstamm (Castaigne et al., 1962; Cravioto et al., 1960; Façon et al., 1958; M. Jefferson, 1952), im Thalamus (Lhermitte et. al., 1963) oder bei örtlichen Läsionen durch Tumoren im Bereich des 3. Ventrikels (Cairns et al., 1941; Cairns, 1952) sowie nach stereotaktischen Eingriffen in den Stammganglien (Hassler, 1964, Umbach und Riechert, 1963; Vitale, 1964) auftreten.

Die größte Anzahl von Fällen mit einer dem apallischen Syndrom entsprechenden Symptomatik, die ebenfalls in die zweite Gruppe einzureihen sind, kommen nach Hirnverletzungen zur Beobachtung. Auch diese Gruppe wird in der Literatur unter verschiedenen Bezeichnungen geführt.

Rosenblath (1899), der wahrscheinlich erste Autor, der ein dem apallischen Syndrom nach Schädel-Hirn-Trauma identisches hirnpathologisches Bild beschrieb, dieses aber nicht als abgrenzbares Syndrom erkannte, benannte das von ihm beobachtete Symptomenbild als „bemerkenswerten Fall von Hirnerschütterung". In der französischen Literatur ist bereits vor etwa zehn Jahren eine Reihe von Fallberichten über schwere posttraumatische Folgezustände erschienen. Entsprechend der in Frankreich herrschenden Auffassung, den Schweregrad eines Schädel-Hirn-Traumas nach der klinischen Symptomatik, und zwar der Dauer und Form der Bewußtlosigkeit, zu beurteilen, sind die Bezeichnungen hirntraumatischer Zustände auf die Art des Comas abgestimmt. Als Coma traumatique prolongé wurden die entsprechenden Fälle von Fau (1956), Girard et al. (1963), Le Beau et al. (1958), Leson (1960), Malavaud et al. (1958), Reymond et al. (1956), Wertheimer

und Allégre (1953) benannt. Vigouroux et al. (1964) wählten die Bezeichnung „Coma grave prolongé posttraumatique" und setzten für die diversen Remissionsstadien entsprechende Bezeichnungen ein.

Als Catatonie posttraumatique bezeichnen Sutter et al. (1959) ihre Patienten, während Fischgold und Mathis (1959) die Bezeichnung „stupeur hypertonique postcomateuse" gewählt haben. Strich (1956) spricht von einer schweren posttraumatischen Demenz („severe dementia following head injury"), Ule (1959), Poeck und Hubach (1963) und Hubach und Poeck (1964), aber auch Sutter et al. (1959) von einer „Decerebration". Vom morphologischen Standpunkt hat Osetowska (1964) das Zustandsbild als „Leucoencéphalopathie oedémateuse posttraumatique", Kramer (1964) als „progressive posttraumatische Encephalopathie" und Trillet (1961) sowie Tommasi (1961) und Dechaume et al. (1962) als „posttraumatische Encephalopathie" benannt, eine Bezeichnung, die auch bei der morphologischen Beschreibung eines Teiles unserer Fälle zusammen mit Jellinger und Pateisky (1963) sowie von Jellinger allein (1965a, 1965b) übernommen wurde. Nach der klinischen Symptomatologie gehört schließlich das zuerst von Hermann (1937) beschriebene Bild der Livedo racemosa in diese Gruppe. Gleiche Fälle wurden von Hermann und Sulat (1959) sowie von Anastosopoulos (1947, 1965) mitgeteilt.

Als apallisches Syndrom nach einem Schädel-Hirn-Trauma wurden die entsprechenden Fälle von Avenarius und Gerstenbrand (1967), Chlopicki et al. (1965), Gerstenbrand (1965), Gerstenbrand et al. (1963), Grcevic und Jacob (1965) Leonhard (1965), Sauter (1965), Schaltenbrand (1965), Störring (1965) sowie Ule et al. (1961) bezeichnet.

Wie aus dieser Übersicht hervorgeht, hat sich in den letzten Jahren eine Reihe von Autoren mit dem Bild jener schwersten Hirnfunktionsstörungen beschäftigt und insbesondere Fälle dieser Art nach einem Schädel-Hirn-Trauma beschrieben. Ihre Benennung erfolgte bisher nach verschiedenen Gesichtspunkten. Für das klinische Bild sollte, wie wir eingangs erwähnt haben, die Bezeichnung „apallisches Syndrom" schon aus Gründen der wissenschaftlichen Priorität beibehalten, aber durch die Schilderung des Symptomenkomplexes und die Ätiologie erweitert werden.

Durch intensive Beschäftigung mit den zahlreicher gewordenen Fällen eines traumatischen apallischen Syndroms gelang es, die klinischen und pathogenetischen Kenntnisse dieses hirnpathologischen Zustandsbildes wesentlich zu erweitern. Es wurde damit aber auch möglich, einen Einblick in pathophysiologische Zusammenhänge der Großhirn- und Hirnstammfunktionssysteme und vor allem in die Funktionen „tief nivellier-

ter" Systeme des Hirnstammes zu gewinnen. Schließlich gibt uns die Feststellung, daß sogar bei schwersten Fällen dieses Syndroms eine Rückbildungsmöglichkeit besteht, den Mut, eine intensive Rehabilitationstherapie auch über lange Zeiträume durchzuführen.

In dem Krankengut, das dieser Studie zugrunde liegt, sind 74 Fälle enthalten, die einer genauen klinischen Untersuchung und längeren Beobachtung unterzogen werden konnten. Von den genannten Patienten sind 36 verstorben, während 38 überlebten. Wir glauben, daß uns diese Zahl berechtigt, eine Aussage über das traumatische apallische Syndrom zu machen.

Die Beschäftigung mit diesen schweren Fällen schien zunächst aussichtslos, da sie wohl das „akute Stadium" überlebten, aber nach einer längeren Periode, die Wochen oder Monate dauern kann, meist unter den Zeichen einer interkurrenten Erkrankung oder eines Marasmus verstarben. Die wenigen Patienten aber, die dieses schwerste Zustandsbild einer Hirnschädigung überstanden, konnten dem Leben nicht mehr eingegliedert werden und gingen zum Teil in den Versorgungshäusern, zum Teil in psychiatrischen Anstalten nach langem Siechtum zugrunde. Erst die Verbesserung der Rehabilitationsmethoden brachte eine gewisse Wende. Es wurde möglich, einem Teil dieser scheinbar verlorenen Patienten den Anschluß an die Familie und das soziale Leben zu geben und ihnen zu verhelfen, entweder den alten Beruf auszuüben oder eine andere Arbeit aufzunehmen, die der entstandenen Behinderung entspricht.

Damit war aber auch der Anlaß für eine eingehende Beschreibung der Klinik dieser Fälle mit den schwersten Folgen nach einer Schädel-Hirnverletzung gegeben. Eine weitere Aufgabe dieses Buches wird sein, die morphologischen und pathophysiologischen Grundlagen dieses Syndroms aufzuzeigen und zu versuchen, die Bedingungen zu analysieren, von denen seine Prognose abhängig ist. Schließlich soll gezeigt werden, welche Maßnahmen und therapeutischen Prozeduren einzuschlagen sind, damit eine Rehabilitation auch dieser schwersten Fälle einer Hirnschädigung möglich wird.

II. Die Klinik des traumatischen apallischen Syndroms

1. Der initiale Symptomenkomplex (Definition)

Während die in der Literatur niedergelegten Beschreibungen des apallischen Syndroms — auch in seinen verschiedenen anderen Nomenklaturen — von einem annähernd statischen neurologischen Symptomenkomplex ausgehen und ihn entsprechend definieren, ergeben sich für die Klinik brauchbare neue Gesichtspunkte, wenn man die *Entwicklung des Bildes* in eine chronologische Reihenfolge bringt. Es zeigt sich dann, daß verschiedene Symptome abgrenzbar sind. Diese werden zwar gesetzmäßig durchlaufen, sind aber in sich einheitlich und gehören zu zwangsläufig verknüpften Symptomenkomplexen, die auch bei anderer Ätiologie, z. B. bei Tumoren, auftreten. Sie sind daher auch im Rahmen des gesamten traumatischen apallischen Syndroms als abgrenzbare Phasen aufzufassen. Dazu gehören das akute Mittelhirnsyndrom, das akute Bulbärhirnsyndrom und das Übergangsstadium mit den Phasen des Coma prolongé, der Parasomnie und des akinetischen Mutismus.

Diese Gruppe der chronologisch gesetzmäßig ablaufenden Stadien grenzen wir unter dem Begriff „initialer Symptomenkomplex" vom eigentlichen Vollstadium des traumatischen apallischen Syndroms ab. Dabei kann jeweils eines der genannten Syndrome für sich allein oder in Kombination mit anderen auftreten. Dies gilt besonders für das akute Mittel- und Bulbärhirnsyndrom, während die Phasen des Coma prolongé, der Parasomnie und des akinetischen Mutismus nach unserer Erfahrung aufeinander folgen. Wir haben die letzten drei Phasen daher bereits an anderer Stelle als Einheit unter dem Begriff „Übergangsstadium" zusammengefaßt und beschrieben (Avenarius und Gerstenbrand, 1967).

a) Das akute Mittelhirnsyndrom

Wie das traumatische apallische Syndrom nach unserer Auffassung einen initialen Symptomenkomplex hat, so werden auch in den Stadien dieses initialen Teiles Phasen durchlaufen, welche dem Kliniker die Zuordnung ihrer Symptome zur Topik gestatten.

a) Die Entwicklung des akuten Mittelhirnsyndroms

Aus der Beschreibung mehrerer im Abschnitt der Kasuistik ausführlich dargestellter Fälle (Fall 3, 5, 7 u. a.) ergibt sich, daß bei den einzelnen Patienten in der Entwicklung des Mittelhirnsyndroms derartig abgrenzbare Phasen faßbar sind. Dasselbe bestätigt sich in den Krankengeschichten der übrigen Patienten, soweit exakte Beobachtungen vorliegen. In einer späteren Arbeit soll diese an einem Material von über 400 Fällen gemachte Beobachtung genauer analysiert werden. Von anderen Autoren (D. Müller, 1965, Pia, 1957 u. a.) wurde bei Fällen mit Hirntumoren und einem durch Einklemmung entstandenen Mittelhirnsyndrom ähnliches beobachtet.

Abb. 1. Erste Phase des akuten Mittelhirnsyndroms nach Schädel-Hirn-Trauma (Fall 25), Massenbewegungen und Wälzbewegungen.

Zusammenfassend läßt sich darüber ausführen: Zunächst weisen die Patienten, die nach dem Schädel-Hirn-Trauma bereits wieder ansprechbar oder noch benommen sind, sich in einer oberflächlichen Bewußtseinseinschränkung oder auch noch in tiefer Bewußtlosigkeit befinden, eine auffällige Tendenz zu Massenbewegungen auf. Diese sind oft von Wälzbewegungen begleitet (Abb. 1). Auf äußere Reize kommt es zu ungezielten, aber koordinierten groben Abwehrbewegungen, mitunter auch zu Wischbewegungen. Die Bulbi schwimmen, zeigen aber koordinierte Bewegungsabläufe. Die Pupillen sind meist seitengleich mittelweit, reagieren mitunter träge auf Licht. Die Sehnenreflexe sind gesteigert, und es besteht häufig bereits eine beidseitige Babinski-Tendenz. Es können Herdsymptome mit einer kontralateralen, aber auch homolateralen Pupillenerweiterung und Halbseitenzeichen vorliegen. Im Verlaufe dieser Phase stellt sich bei den primär nicht bewußtlosen Patienten eine zunehmende Benommenheit bis oberflächliche Bewußtlosigkeit ein.

In der nächsten Phase besteht eine Bewußtseinseinschränkung. Die Beine befinden sich in Streckstellung, an den Armen können weiterhin, aber fast nur nach äußeren Reizen, Massenbewegungen im Sinne von ungerichteten Abwehrbewegungen auftreten, wobei sich häufig die Streckstellung an den Beinen verstärkt (Abb. 2). Die Bulbi zeigen zeitweilig eine Divergenztendenz, die mitunter auch von einer Convergenzstellung abgelöst werden kann. Ein koordiniertes Bulbuswandern ist nur mehr gering ausgeprägt zu beobachten. Fast durchwegs sind die Pupillen ungleich weit, untermittelweit und reagieren träge auf Licht. An den Extremitäten sind deutlich die Zeichen

einer Pyramidenbahnläsion nachweisbar. Mitunter besteht ein Seitenunterschied in der Strecktendenz sowie in den Unruhebewegungen. Herdsymptome können weiter, und dann meist verstärkt nachweisbar sein oder je nach Art des Grundprozesses, der zur Einklemmung führt (Blutung, Hirnödem), erst in Erscheinung treten; sie können aber auch völlig fehlen.

In der 3. Phase ist der Patient bereits tief bewußtlos, die oberen Extremitäten befinden sich in Beugestellung, die Beine in Streckstellung (Abb. 3). Auf Reize kommt es zu Beuge-Streck-Synergismen, die im weiteren Verlauf spontan ablaufen können.

Abb. 2. Zweite Phase des akuten Mittelhirnsyndroms nach Schädel-Hirn-Trauma (Fall 16), Massenbewegungen der oberen Extremitäten auf Schmerzreize mit Beugetendenz, bei Streckstellung der unteren Extremitäten.

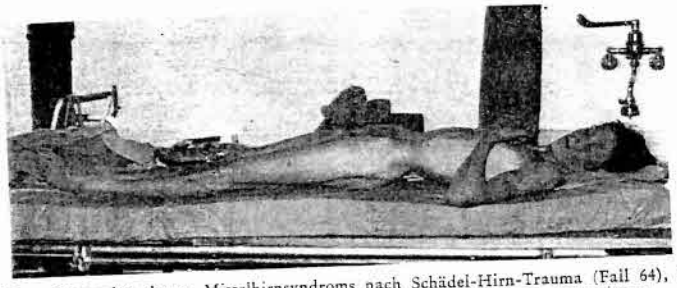

Abb. 3. Dritte Phase des akuten Mittelhirnsyndroms nach Schädel-Hirn-Trauma (Fall 64), Beugestellung der Arme, Streckstellung der Beine. Spontane Beuge-Streck-Synergismen.

Eine vorher bestandene Seitendifferenz kann sich in einer verstärkten Ausprägung der Beuge-Streck-Stellung der entsprechenden Extremitäten und einer seitenverschiedenen Krampftendenz anzeigen. Im übrigen sind die eventuell vorhandenen Halbseitenzeichen nur mehr gering nachweisbar, oft bereits wieder verschwunden. Die Bulbi befinden sich in Divergenzstellung, die Pupillen sind mitunter nocht seitendifferent, fast durchwegs untermittelweit. Die Lichtreaktion ist nur gering ausgeprägt. Die oculo-cephalen Reflexe sind auslösbar, die vestibulo-oculären Reflexe tonisch erhöht. Der Muskeltonus ist stets gesteigert, die Sehnenreflexe erhöht, der Babinski-Reflex ist beidseits prompt auslösbar (s. auch Abb. 5 und 6 a).

Die 3. Phase geht in das Vollbild des akuten Mittelhirnsyndroms über, dessen Symptomatik weiter unten zu beschreiben sein wird.

Wenn auch die Phasen oft nicht exakt abgrenzbar sind, da ihr Ablauf innerhalb kürzester Zeit vonstatten gehen kann, ist es vor allem bei den

Fällen, bei denen das Mittelhirnsyndrom sich langsam einstellt, wie z. B. bei einem subakuten subduralen Hämatom, möglich, Rückschlüsse auf die Art des Grundprozesses, seine Ausdehnung und seine Entwicklungstendenz zu treffen.

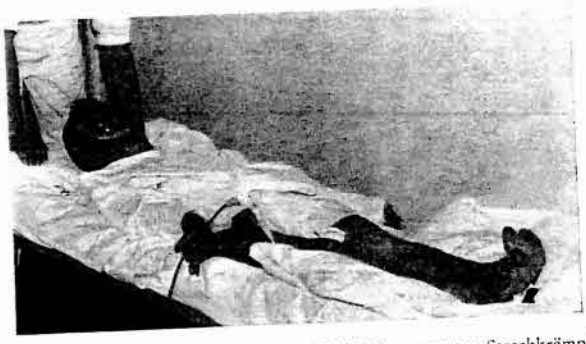

Abb. 4. Akutes traumatisches Mittelhirnsyndrom (Fall 20), spontane Streckkrämpfe, die sich auf Schmerzreize verstärken.

Abb. 5. Akutes traumatisches Mittelhirnsyndrom (Fall 18), oculo-cephaler Reflex (Puppenkopfphänomen). Bei Drehbewegung des Kopfes führen die Bulbi eine Gegenbewegung durch, leichte Divergenzstellung der Bulbi.

β) *Die Symptomatik des akuten Mittelhirnsyndroms*

Die Symptome des akuten Mittelhirnsyndroms nach Schädel-Hirn-Traumen lassen sich wie folgt zusammenfassen (s. auch Abb. 4, 5, 6a, b):

1. Tiefe Bewußtlosigkeit.
2. Streckkrämpfe der Extremitäten- und Rumpfmuskulatur, die mit einer charakteristischen Haltung, entsprechend der Dezerebrationshaltung der Jackson'schen Definition einhergehen. Sie können spontan auftreten oder durch Reize ausgelöst bzw. verstärkt werden (Abb. 4).

3. Hochgradige Tonussteigerung der Streckermuskulatur zwischen den „Krampfphasen" mit Streckstellung der Extremitäten und des Rumpfes.

4. Enthemmung der Regulationszentren des Kreislaufes, der Atmung und sonstiger vegetativer Funktionen mit Tachycardie, Tachypnoe

a

b

Abb. 6 a, b. Akutes traumatisches Mittelhirnsyndrom, vestibulo-oculärer Reflex (Kaltkalorisation). a) tonische Reaktion (Fall 18), Deviationsstellung zum gespülten Ohr. b) dissoziierte Reaktion (Fall 10). Deviation des homolateralen Bulbus, fehlende Reaktion des kontralateralen Bulbus.

(maschinenartige Atmung nach Frowein, 1963), Hyperthermie, Blutdrucksteigerung, Hyperhidrosis usw.

5. Ausfall der opto-motorischen und pupillo-motorischen Regulationssysteme mit den klinischen Symptomen einer Divergenzstellung der Bulbi, Hertwig-Magendie'scher Schielstellung (skew deviation), auslösbaren oder schon herabgesetzten oculo-cephalen Reflexen (Abb. 5), Enthemmung der vestibulo-oculären Reflexe (Abb. 6a, b), Störung der Lichtreaktion der Pupillen und Änderung der Pupillenweite, positiver Ciliospinal- und Nackenbeuge-Pupillen-Reflex.

6. Symptome einer Läsion des cortico-spinalen und cortico-bulbären Traktes mit Hyperreflexie, Pyramidenzeichen und gesteigertem Masseterreflex.

7. Inkontinenz der Blasen- und Mastdarmfunktion.

Cairns (1952) hatte zum oralen Hirnstammsyndrom gezählt: Coma mit tonischen Anfällen, langsam einsetzende Bewußtlosigkeit mit kleinen Anfällen („petit mal") und allgemeiner Muskelhypertonie, Dauerzustände mit Enthirnungsstarre, „Coma vigile", „Parasomnie" mit fehlender Erweckbarkeit, Stuhl- und Urininkontinenz.

Als Symptome des Mittelhirnsyndroms führt Pia (1957) an: Verschiedene Grade der peripheren Oculomotoriusschädigung, vor allem Pupillenstörung und supranukleäre Augenmuskelläsionen, homolaterale und doppelseitige Pyramidenbahnzeichen, eventuell akuter Gehörverlust, Bewußtseinseintrübung bis zum Coma, Zeichen der Enthirnungsstarre, zentrale Hyperthermie, Tachypnoe, Lungenödem, eventuell Blutdruckhypertonie und Tachycardie.

Mc Nealy und Plum (1962) beschreiben den Symptomenkomplex der oralen Hirnstammschädigung (midbrain-upper pons stage) durch Einklemmung mit:

1. regelmäßiger, tachypnoischer Atmung, selten Cheyne-Stokes'scher Atmung;
2. mittelweiten Pupillen, die, oft entrundet, anisocor sind, fehlender Lichtreaktion und fehlender Reaktion des Ciliospinalreflexes.
3. Verzögerung des Puppenkopfphänomens (oculo-cephaler Reflex) und des vestibulo-oculären Reflexes (Kaltkalorisierung), mitunter dissoziierte Reaktion des vestibulo-oculären Reflexes, wobei das kontralaterale Auge nicht über die Mittellinie geht.
4. Bewegungslosigkeit des Patienten, auf Schmerzreize (Orbitaldachdruck) Enthirnungsstarre („decerebrate rigidity") mit Überstreckung von Armen und Beinen, Hyperpronation („untere Enthirnungszeichen"), manchmal nur angedeutete „Streckkrämpfe" auf der kontralateralen Seite der primären Hemisphärenschädigung.

Nach D. Müller (1965) sind folgende Symptome für ein Mittelhirnsyndrom charakteristisch:

1. Tonische Hyperextension (Entrindungs- und Enthirnungsstarre, „decorticate" und „decerebrate rigidity".
2. Bewußtseinseintrübung bis Coma.
3. Parese des N. oculomotorius.
4. Mittelhirnzeichen:
   a) Hyperthermie,
   b) Tachypnoe,
   c) Tachycardie,
   d) manchmal akuter Gehörverlust.
5. Lungenödem.
6. Pseudonackensteifigkeit.
7. Homolaterale oder doppelseitige Pyramidenzeichen.

Pia, D. Müller und Cairns haben die Symptome des Mittelhirnsyndroms in erster Linie auf Fälle mit einer Raumverdrängung durch Tumoren bezogen.

b) Das akute Bulbärhirnsyndrom

Die Symptome des akuten Bulbärhirnsyndroms sind gegenüber dem Mittelhirnsyndrom durch den Zusammenbruch der Hirnstammfunktio-

nen gekennzeichnet. Das Bulbärhirnsyndrom tritt beim Schädel-Hirn-Trauma, wie auch bei den meisten anderen supratentoriellen Prozessen fast ausschließlich nach dem akuten Mittelhirnsyndrom auf. Mitunter ist aber der Zeitablauf so kurz, daß die Mittelhirnsymptome nicht klinisch erfaßt werden.

Die Symptome des akuten Bulbärhirnsyndroms durch Einklemmung nach Schädel-Hirn-Trauma bestehen in:

1. Coma.
2. Verschwinden bzw. Fehlen der Streckkrämpfe und der typischen „Enthirnungsstarrehaltung".
3. Herabsetzung des Muskeltonus.
4. Ausfall der vegetativen Hirnstammregulationszentren mit
   a) Atemstörung vom Typ der Schnappatmung und schließlich Atemstillstand,
   b) Zusammenbruch der Kreislaufregulation bei Fortbestehen einer autonomen Herztätigkeit,
   c) schwerste Dysregulation aller sonstigen vegetativen Funktionen.
5. Ausfall der Opto- und Pupillomotorik mit
   a) Divergenzstellung der Bulbi,
   b) Hertwig-Magendie'scher Schielstellung,
   c) fehlendem oculo-cephalem und dissoziiertem bis fehlendem vestibulo-oculärem Reflex,
   d) engen, später maximal weiten Pupillen ohne Lichtreaktion,
   e) fehlendem Ciliospinal- und Nackenbeuge-Pupillen-Reflex.
6. Abklingen oder Verschwinden der Pyramidenbahnsymptome (Areflexie, angedeutete bzw. fehlende Pyramidenzeichen).

Nach Cairns (1952) besteht das caudale Hirnstammsyndrom aus: anfallweise auftretenden kurzen Bewußtseinsstörungen und Tonusstörungen verschiedener Art sowie vegetativen Symptomen.

Von den Symptomen des bulbären Einklemmungssyndroms erwähnt Pia (1957) unter anderem Atemstörung und atonische Anfälle mit Areflexie.

Mc Nealy und Plum (1962) zählen als Symptome des caudalen Hirnstammsyndroms bei Einklemmung auf: eupnoische, meist aber flache, frequenzbeschleunigte Atmung oder nach Zahl und Amplitude flach und irreguläre (ataktische) Atmung, mittelweite, lichtstarre Pupillen bei fehlendem Ciliospinalreflex, fehlendes Puppenkopfphänomen (oculo-cephaler Reflex) und fehlende Reaktion nach Kaltkalorisation (vestibulo-oculärer Reflex), Fehlen der Spontanmotorik bei schlaffem Tonus und Ausfall jeder Reaktion auf Schmerzreize, Persistieren des Babinski-Reflexes.

D. Müller (1965) führt als bulbäre Einklemmungssymptome an: atonische Anfälle mit Areflexie, Parese des N. accessorius, bulbäre Zeichen, darunter Atemstillstand, Bradycardie, Blutdruckhypertonie, Erbrechen, Singultus und Schluckstörungen, ferner Magen-Darm-Beschwerden, mitunter auch Blutungen, Opisthotonus und fehlende Pyramidenzeichen.

Sowohl Pia als auch Müller und Cairns haben als Modellfälle auch der bulbären Einklemmungssymptome in erster Linie Hirntumore beschrieben.

c) Das Coma dépassé

In diesem Zusammenhang sei noch ergänzend und zur übersichtlichen Darstellung ein Syndrom erwähnt, das eigentlich ein Produkt der modernen Reanimationstherapie ist und für das im Anklang an die französische Literatur (Mollaret et al., 1959; Bertrand et al., 1959; Fischgold und Mathis, 1959; Trillet, 1961) die Bezeichnung Coma dépassé am treffendsten erscheint. Nach irreversiblem Zusammenbruch der zentralnervösen Funktionen ist bei diesen Fällen allein die Herz-Kreislauftätigkeit vorhanden, die aber eine ständige medikamentöse Stützung benötigt. Die Atmung muß artifiziell durchgeführt werden. Das Zustandsbild kann nach den französischen Autoren mit dem „Herz-Lungen-Präparat der Physiologie" verglichen werden (Mollaret und Goulon, 1959). Das Cerebrum dieser Patienten weist eine intravitale Autolyse weiter Abschnitte des Großhirns auf. Es liegt ein Hirntod bei Überleben des übrigen Körpers vor (dissociated death, Kramer, 1964). Das EEG zeigt dementsprechend ein völlig flaches Kurvenbild und stellt neben der Klinik ein wichtiges diagnostisches Hilfsmittel dar (Kramer, 1963, 1964; Seeley, 1955). Von besonderer Problematik sind die Übergangsfälle vom akuten Bulbärhirnsyndrom zum Coma dépassé. In einer eigenen Studie wurde darauf eingegangen (Gerstenbrand et al., 1967).

d) Das Übergangsstadium

Ist ein Mittelhirn-Syndrom nach einem Schädel-Hirn-Trauma aufgetreten, so kann es, unabhängig von der primären Ätiologie (intrakranielle Blutung, Hirnödem), bei einem Teil der Fälle zum raschen Abklingen der Enthemmungssymptome des oralen Hirnstamms kommen und die Mittelhirnsymptomatik sich völlig und ohne Restzustände zurückbilden; ein Vorgang, der mitunter innerhalb weniger Tage abläuft, bei dem sich aber auch bestimmte Phasen abgrenzen lassen. Pathogenetisch ist bei diesen Fällen anzunehmen, daß keine bzw. keine wesentlichen Lokalschäden im Hirnstamm aufgetreten sind und auch keine primäre Mittelhirnläsion vorlag. Entsprechend den direkten traumatischen Läsionen des Groß- oder auch Kleinhirns können bei diesen Fällen allerdings Restzustände in Form von Herdausfällen der Rinde oder nach intrazerebralen Blutungs- oder Zerreißungsherden bestehen bleiben.

Bei einer zweiten Gruppe von Patienten, bei der sich nach einem Schädel-Hirn-Trauma ein akutes Mittelhirnsyndrom entwickelt hat, ist die Rückbildung der Mittelhirnsymptomatik deutlich verzögert, und es stellt sich nach einer bestimmten Zeitperiode ein traumatisches apallisches Syndrom ein.

Wie schon eingangs erwähnt, lassen sich im Übergangsstadium drei Zwischenphasen abgrenzen (Avenarius und Gerstenbrand, 1967). Zur Abgrenzung der einzelnen Phasen wurde im Anklang an die französische Literatur als Leitsymptom die Störung der Bewußtseinslage herangezogen und dementsprechend die Bezeichnung der einzelnen Phasen gewählt. Für die Beurteilung der Schwere einer traumatischen Hirnschädigung wird von den meisten französischen Autoren (Fischgold und Mathis, 1959; Vigouroux et al. 1964; u. a.) die Tiefe der Bewußtseinsstörung in den Vordergrund der klinischen Symptomatik gestellt. In pathogenetischer Korrelation wird dazu von einigen Autoren die gestörte Funktion der reticulären Formation bzw. des medialen aktivierenden retikulären Systems gestellt und Beziehung zu den EEG-Veränderungen genommen.

Die klassischen Symptome des Comas bestehen in dem Verlust des Bewußtseins, der Motilität, der Sensibilität und der Reflexe bei Erhaltensein der vegetativen Funktionen, wie Atmung, Kreislauf und Thermoregulation. Diese Form des Coma wird in der französischen Literatur als Coma type bezeichnet.

Guy Tardieu (1942) hat diese klassische Definition ausgeweitet. Daraus ergaben sich die in der französischen Literatur heute verwendeten drei Comagrade, und zwar das Coma vigile, das einen Grad geringer als das Coma type der anfangs erwähnten Definition ist und sich vor allem im Grad der Bewußtseinsstörung und Reizempfindung unterscheidet, sowie das Coma carus, das eine Vertiefung der Symptome gegenüber dem Coma type aufweist. Beim Coma carus sind auch die vegetativen Funktionen nicht mehr vollkommen erhalten. Dieser Coma-Einteilung wurde der Begriff des Coma dépassé hinzugefügt, ein Zustandsbild, das, wie im vorigen Kapitel ausgeführt (siehe S. 16), durch den vollkommenen Ausfall der vegetativen Funktionen charakterisiert ist.

An weiteren Symptomen wurden für die von uns getroffene Abgrenzung des Übergangsstadiums die Streckkrämpfe, Tonussteigerung, Haltungsanomalie, die motorischen Aktionen sowie das Auftreten von Hirnstammenthemmungssymptomen in Form der motorischen Primitivschablonen und die vegetativen Funktionen herangezogen. Systematische EEG-Untersuchungen waren uns in diesem Stadium durch die meist bestehenden äußeren Kopfverletzungen bisher nicht möglich. Auch wurde auf die Durchführung einer frühzeitigen Pneumencephalographie verzichtet.

Zeitlich haben wir das Übergangsstadium mit dem Auftreten der ersten Zeichen einer Rückbildung der akuten Mittelhirnsymptome bis zum Bestehen des Vollbildes eines traumatischen apallischen Syndroms begrenzt. An einzelnen Phasen lassen sich abgrenzen:

α) Die Phase des Coma prolongé,

β) die Phase der Parasomnie,

γ) die Phase des akinetischen Mutismus.