

Das Klüver-Bucy-Syndrom im Remissionsstadium des apallischen Syndroms

Nach der Beschreibung von Kretschmer ist das apallische Syndrom als Verselbständigung nachgeordneter Instanzen des Hirnstammes infolge Blockierung oder nahezu völliger Ausschaltung des Hirnmantels zu definieren. Der Patient ist zwar wach, doch fehlt ihm jede höhere Hirntätigkeit, ein Zustand, den wir als Coma vigilie bezeichnet haben. Der Schlaf-Wach-Rhythmus wird durch Ermüdung gesteuert, emotionelle Reaktionen fehlen. Die Motorik ist durch Massenbewegungen, motorische Primitivschablonen und die Haltungs- und Stellreflexe mit ihrem Einfluß auf Tonus und Körperhaltung geprägt. Die vegetativen Funktionen sind enthemmt. Entsprechend der Ätiologie des apallischen Syndroms finden sich mehr oder weniger ausgeprägt spastische Zeichen, Parkinsonsymptome und eine Störung der Optomotorik.

Das apallische Syndrom kann als Endzustand nach einem diffusen zerebralen Abbauprozess, z. B. einer senilen oder präsenilen Hirnatrophie auftreten oder nach Stabilisierung einer akuten allgemeinen Schädigung des Großhirns wie einer akuten generalisierten Enzephalitis usw. zur Beobachtung kommen und entweder als Durchgangssyndrom oder ebenfalls als Endzustand ablaufen. Schließlich kann ein apallisches Syndrom auch als Folge einer lokalisierten Hirnstammschädigung durch Gefäßherde, Tumore und nach Eingriffen in den retikulären Formationen der Stammganglien durch stereotaktische Operationen entstehen und als Endzustand oder ebenfalls als Durchgangssyndrom auftreten.

Bei diffusen progredienten Abbauprozessen des Großhirns, die zum apallischen Syndrom als Endzustand führen, lassen sich in zeitlicher Folge verschiedene Stadien feststellen. Abgrenzbare Stadien treten vor allem auch im Remissionsstadium ebenfalls nach einem apallischen Syndrom in fester chronologischer Folge auf. Voraussetzung für die Abgrenzung einer Remissionsphase ist das Vorliegen eines bestimmten neurologischen Symptomenkomplexes, möglichst einem bekannten Syndrom entsprechend, der über eine bestimmte Zeit bestehen bleibt.

Ein besonders markantes Stadium in der Remission nach einem apallischen Syndrom, aber auch während eines stufenweisen Abbaues der Gehirnfunktionen zum apallischen Syndrom, stellt die Phase des Klüver-Bucy-Syndroms dar. Eine Klüver-Bucy-Symptomatik bei progredienten Abbauprozessen haben Pilleri (1961) bei beidseitiger Temporallappenatrophie und Jelgersma bei einem Fall einer juvenilen hereditären Demenz u. a. beschrieben. Grünthal und Ule berichten über ein Klüver-Bucy-Syndrom in der Remission nach einem traumatischen Syndrom. Wir haben bei 74 Fällen nach einem traumatischen apallischen Syndrom in einer größeren Anzahl eine Klüver-Bucy-Symptomatik festgestellt, aber auch nach einem apallischen Syndrom anderer

Ätiologie die Klüver-Bucy-Symptome beobachten können.

Die klinische Analyse vor allem der posttraumatisch bedingten Fälle eines apallischen Syndroms läßt folgende Remissionsphasen erkennen: Als erstes Rückbildungszeichen stellt sich eine primitive Psychomotorik in Form einer Angstreaktion ein. Wir haben diese Phase als Phase der primitiven psychomotorischen Reaktionen bezeichnet, patho-physiologisch durch das Anklagen meso-diencephaler Funktionssysteme erklärbar. Im Verlauf dieser Phase kommt es gleichzeitig mit dem Abbau des Coma vigilie zu einer Detaillierung der motorischen Primitivschablonen und zum Einsetzen gerichteter Abwehrbewegungen bei Differenzierung der Angstreaktionen. Die nächste Phase ist durch die Tendenz gekennzeichnet, nach vorgehaltenen Objekten zu greifen.

Auf die Phase des Nachgreifens folgt ein Zustandsbild, das die Symptome des Klüver-Bucy-Syndroms, wie es beim Menschen beschrieben wird, aufweist. In der Rückbildung haben sich bis dahin gerichtete Emotionen, Zuwendung und die ortszeitliche Steuerung des Schlaf-Wach-Rhythmus eingestellt. Bei voller Ausprägung dieser Phase lassen sich folgende Symptome feststellen:

1. Es besteht die Tendenz, alle erreichbaren Gegenstände zu ergreifen und unmittelbar zum Munde zu bringen. Dies geschieht zwanghaft und auch gegen Widerstand. Entsprechend der Form und Größe des Objekts setzt Saugen, Beißen oder Kauen ein.
2. Der erfaßte und zum Mund gebrachte Gegenstand wird nicht erkannt. Der Patient beißt und kaut ein Stück Seife ebenso wie einen Apfel, ohne geringsten Abscheu zu zeigen.
3. Es besteht eine Hypersexualität, die sich durch Masturbation, Entblößung des Genitals, im späteren Verlauf durch eindeutige Körperbewegungen, nach Sprachrückbildung durch verbale sexuelle Tendenzen sowie durch hetero- und homosexuelles Verhalten bemerkbar macht.
4. Der Patient ist in einer gehobenen Stimmungslage, die als euphorisch-flach bezeichnet werden kann.
5. Situationsbedingte Angstreaktionen fehlen; es kann aber zu Unmutsäußerungen kommen, wenn die oralen oder sexuellen Tendenzen blockiert werden. Die Patienten zeigen keine Scham bei sexuellen Handlungen. Im Verlauf der Phase kommt es allerdings zum Umschlagen in eine auffällige Schamhaftigkeit. Außerdem besteht ein starkes Zärtlichkeitsbedürfnis, das sich bereits in der vorhergehenden Phase in einer motorischen Schablone zeigt, die dem Köpfehengeben einer Katze gleichkommt.
6. Alle Patienten weisen eine Eßsucht auf, der Bulimie des Stirnhirnverletzten vergleichbar.

7. Im späteren Abschnitt der Phase läßt sich eine starke Merkfähigkeitsstörung nachweisen.

Die geschilderte Symptomenkombination entspricht dem Klüver-Bucy-Syndrom, wie es beim Menschen als Folge nach operativen Eingriffen im limbischen System zur Beobachtung kam, und hat entsprechende Parallelen im Tierversuch durch Eingriff in die limbischen Strukturen. Beim Affen werden als Symptome beschrieben: Orale Tendenzen bei Fehlen des Objekt-erkennens, Hypersexualität, Wegfall von Angst und emotionellen Reaktionen sowie veränderte Futtergelüste bei gleichzeitiger Freßsucht.

Von 74 Patienten mit einem traumatischen apallischen Syndrom war das Klüver-Bucy-Syndrom bei 16 Fällen in vollausgeprägter Form und bei 28 Patienten in einer partiellen Symptomatik nachweisbar. 12 Patienten verstarben allerdings schon in der vorhergehenden Phase bzw. im Vollstadium des traumatisch-apallischen Syndroms.

Ein Klüver-Bucy-Symptom läßt sich, wie schon erwähnt, auch bei Fällen mit einem apallischen Syndrom anderer Genese beobachten. So hat ein 5¹/₂-jähriger Knabe in der Remissionsphase eines apallischen Syndroms nach Einklemmung alle typischen Symptome eines Klüver-Bucy-Syndroms gezeigt. So kaute der Patient Papier und Seife ebenso wie Eßbares. Gleichzeitig bestand die ständige Tendenz zur Masturbation. Die Grundstimmung des Patienten war euphorisch und er zeigte eine deutliche Bulimie. Das gleiche Zustandsbild konnte bei einem 4¹/₂-jährigen Knaben beobachtet werden, bei dem nach einer Enzephalitis mit Hirnstammschädigung durch Bildung lokaler Herde ein apallisches Syndrom auftrat. Eine Klüver-Bucy-Symptomatik konnten wir bei einer Patientin im Remissionsstadium eines apallischen Syndroms beobachten, das ohne Hirnverletzung nach massiver Fettembolie der Lungen aufgetreten war. Auch diese 20jährige Frau zeigte alle vorher beschriebenen Symptome. Bei vier weiteren Fällen handelt es sich um ein apallisches Syndrom nach Herzstillstand bei Versagen des Pacemakers, nach einem verlängerten hypoglykämischen Koma und um zwei Patienten mit einem apallischen Syndrom nach CO-Vergiftung.

Die Klüver-Bucy-Symptomatik zeigt im Verlauf der Phase eine Änderung der Symptome. Die am Beginn im Vordergrund stehende Tendenz zum zwanghaften Ergreifen und Zum-Mund-bringen zeigt sich im weiteren Verlauf in einer zunehmenden Umbildung der Schablone zu gerichteten Handlungen, die allerdings anfangs zunächst im „Leerlauf“ und „am untauglichen Objekt“ ablaufen. So kommt es zur Imitation des Zigarettenrauchens, wobei als Objekt jeder längliche Gegenstand, der entfernt einer Zigarette usw. gleicht, Verwendung findet. Eine weitere komplexe Handlung stellt die Handkußschablone dar. Die vorgehaltene Hand wird reflektorisch ergriffen und im Sinne der

Klüver-Bucy-Schablone zum Mund gebracht. Bei Berühren der Lippen setzt der Schnauzreflex ein (eine vielleicht auf Österreich im besonderen auf Wien spezifizierte Schablone, deren Parallele in anderen Gesellschaftsbereichen interessant wäre). Während der Klüver-Bucy-Phase klingt die Hypersexualität ab. Statt dem anfangs bestehenden Fehlen jeder Scham stellt sich, wie schon erwähnt, eine besondere Schamhaftigkeit ein. Die masturbatorischen Handlungen treten im späteren Verlauf zurück und es kommt zu gerichteten hetero- und homosexuellen Tendenzen, die sich später mehr und mehr in den verbalen Bereich verlagern und schließlich von der zunehmenden Schamhaftigkeit blockiert werden. Die euphorische Stimmungslage bleibt allerdings bestehen, ebenso die Bulimie, während die Objektagnosie völlig abklingt.

An die Phase des Klüver-Bucy-Syndroms schließt eine Durchgangsphase an, die alle Symptome eines Korsakow-Syndroms aufweist und meist über längere Zeit bestehen bleibt. Sie kann durch Beeinflussung der Stimmungslage und Auftreten von Wahnstimmung eine verschiedenartige Prägung aufweisen.

Der Phase des Korsakow-Syndroms schließt sich ein Symptomenkomplex an, der die Charakteristika eines psycho-organischen Syndroms nach Bleuler aufweist und nach verschieden langer Zeit in einen mehr oder weniger ausgeprägten Defektzustand mit typischer Restsymptomatik übergeht.

Pathophysiologisch ließe sich der Remissionsverlauf des apallischen Syndroms so erklären, daß in Form einer gestuften Reintegration der auf Hirnstammebene reduzierten Funktionen des Zentralnervensystems höhere Funktionsebenen, die bestimmten Hirnsystemen zuzuordnen sind, anklinken. Wie aus den Tierexperimenten und der Humanpathologie bekannt ist, ist das Klüver-Bucy-Syndrom durch eine Funktionsstörung des limbischen Systems bedingt. Es müßte demnach angenommen werden, daß im Verlauf der Reintegration das limbische System vorübergehend als höchste Funktionsebene eingeschaltet ist und ohne Hemmung und Modifizierung durch höhere Zentren die Tätigkeit des Zentralnervensystems steuert. Von einer exakten Verlaufsanalyse und dem Studium der morphologischen Korrelationen sind interessante Einblicke in die hierarchische Gliederung von Hirnfunktionssystemen und in die Tätigkeit verschiedener Funktionssysteme zu erwarten. In der dynamischen Betrachtung der Reintegration des apallischen Syndroms als Ausdruck einer Niveausenkung auf die meso-diencephale Ebene sei noch der vorsichtige Hinweis auf die Parallele der physiologischen Entwicklung der Hirntätigkeit des Säuglings erlaubt.

Verfasser: Gerstenbrand, Franz, Dr. med., Oberarzt der psychiatrisch-neurologischen Universitätsklinik Wien.