

Aus der Neurologischen Universitätsklinik Wien
(Vorstand: Prof. Dr. H. REISNER)

Die klinische Symptomatik des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen (Das Vorstadium und die spinalen Reflexe)

F. GERSTENBRAND

Ein Zusammenbruch der Hirnfunktion tritt dann ein, wenn das Großhirn und der Hirnstamm durch eine diffuse Schädigung verschiedener Ätiologie (Intoxikation, zirkulatorisch, traumatisch usw.) so schwer geschädigt sind, daß Großhirn und Hirnstamm in ihren Funktionen ausfallen und vor allem die lebenswichtigen Zentren des unteren Hirnstamms nicht mehr funktionieren. Zum Zusammenbruch der Hirnfunktion kann es aber auch dann kommen, wenn durch eine Läsion im Bulbärhirn die Verbindungssysteme von Großhirn und Hirnstamm zum Rückenmark unterbrochen werden. Ursache für letzteres ist ein lokaler Schaden, der primär oder als Folge einer Bulbärhirneinklemmung sekundär eintritt und dem bei der zweiten Gruppe in den meisten Fällen eine Volumsvermehrung des Großhirns mit Massenverschiebung und Einklemmung des Mittelhirns vorausgeht. Eine sekundäre Bulbärhirnschädigung kann aber auch Folge eines lokalen extrazerebralen Prozesses in diesem Bereich, wie Hirntumor oder Hämatomtamponade, sein. Sowohl der Diffusschaden von Großhirn und Hirnstamm als auch die lokale Schädigung des Hirnstamms im bulbären Niveau zeigen eine klinische Entwicklung, die sich gut abgrenzen und verfolgen läßt. Nur in sehr seltenen Fällen tritt der Zusammenbruch der Hirnfunktionen inklusive der des Hirnstamms in so kurzer Zeit ein, daß keine Zwischenstufen faßbar sind. Demgegenüber kann bei endogenen Intoxikationen, so beim Coma hepaticum, der Abbau der Großhirnfunktionen über die verschiedenen Ebenen bis zur Mittelhirn- bzw. der Bulbärhirnebene über Tage verlaufen. In diesem Zusammenhang muß unterstrichen werden, daß bei einem Ausfall der Hirnfunktionen das Rückenmark in seiner Tätigkeit intakt bleiben und Eigenfunktionen entwickeln kann.

Aus dem Gesagten geht hervor, daß der irreversible Ausfall der Hirnfunktionen in fast allen Fällen eine klinische Entwicklung aufweist, die über die verschiedenen Phasen des akuten Mittelhirnsyndroms zum Bulbärhirnsyndrom verläuft. Diese klinische Entwicklung ist unabhängig von dem zugrunde liegenden Krankheitsprozeß des Gehirns und weist prinzipiell die gleichen Zwischenphasen bei der akuten Mittelhirn- und Bulbärhirneinklemmung wie beim Diffusschaden des Gehirns im Rahmen eines Coma hepaticum oder uraemicum usw. auf.

In der Tabelle 1 sind die Symptome des Vollbildes eines akuten Mittelhirnsyndroms zusammengefaßt und in die klinischen Kategorien Bewußtsein, Reaktion auf äußere Reize, Extremitäten- und Körpermotorik, Körperhaltung sowie Optomotorik und vegetative Regulationslage unterteilt. Bewußtlosigkeit, fehlende Reaktion auf äußere Reize, Divergenz-

SEPARATUM

DIE BESTIMMUNG DES TODESZEITPUNKTES

Herausgegeben von
W. KRÖSL
E. SCHERZER

Kongreß in der Wiener Hofburg
vom 4. bis 6. Mai 1972

Veranstalter:
Allgemeine Unfallversicherungsanstalt Österreichs
in Zusammenarbeit mit
dem Institut für Anästhesiologie Wien
und der Neurologischen Universitätsklinik Wien
unter Mitwirkung der Wiener Medizinischen Akademie



1973

WILHELM MAUDRICH VERLAG, WIEN

stellung der Bulbi, Streckstellung des Rumpfes und der Extremitäten sowie die Zeichen der Enthemmung der vegetativen Regulationszentren sind die Kardinalsymptome des akuten Mittelhirnsyndroms im Vollbild (Tabelle 1).

AKUTES MITTELHIRN-SYNDROM VOLLBILD (4. Phase)

Bewußtlosigkeit, fehlende Reaktion auf äußere Reize
Streckstellung aller Extremitäten und des Rumpfes
Strecksynergismen spontan, verstärkt auf Schmerzreize
Droh- und Blinzelreflex fehlend
Mittelweite bis erweiterte Pupillen mit deutlich herabgesetzter Lichtreaktion
Cilio-spinaler Reflex fehlend
Kornealreflex auslösbar
Deutlich ausgeprägte Divergenzstellung der Bulbi
Fehlende spontane Bulbusbewegungen
Okulo-zephaler Reflex vermindert
Vestibulo-okulärer Reflex mit dissoziierter Reaktion
Stark erhöhter Muskeltonus
Hyperreflexie, mitunter durch gesteigerten Muskeltonus unterdrückt
Pyramidenbahnzeichen beidseits
Tachypnoe, maschinenartige Atmung
Hyperthermie
Tachykardie
Erhöhte Blutdruckwerte
Gesteigerte Schweißsekretion

Tabelle 1: Zusammenstellung der Symptome des akuten (sekundären) Mittelhirn-Syndroms im Vollbild (nach F. GERSTENBRAND und C. H. LÜCKING, 1970).

AKUTES BULBÄRHIRN-SYNDROM VOLLBILD (REVERSIBEL)

Bewußtlosigkeit
Atonische Haltung des Körpers
Angedeutete Plantarflexion im Fußgelenk
Fehlen spontaner motorischer Entäußerungen
Droh- und Blinzelreflex fehlend
Maximal weite, reaktionslose Pupillen
Cilio-spinaler Reflex fehlend
Kornealreflex fehlend
Ausgeprägte Divergenzstellung der Bulbi
Fehlende Bulbusbewegungen
Okulo-zephaler Reflex nicht auslösbar
Vestibulo-okulärer Reflex nicht auslösbar
Schlaffer Muskeltonus
Fehlende Sehnenreflexe, Muskelreaktionen mechanisch auslösbar
Pyramidenbahnzeichen mitunter noch nachweisbar
Atemstillstand
Leicht erhöhte oder normale Körpertemperatur
Tendenz zur Bradykardie
Hypotone Blutdruckwerte

Tabelle 2: Zusammenstellung der Symptome des akuten (sekundären) Bulbärhirn-Syndroms im Vollbild (nach F. GERSTENBRAND und C. H. LÜCKING, 1970).

Das akute Bulbärhirnsyndrom ist einerseits durch den Ausfall der tonusregulierenden Zentren für Augenbewegung und Körpermuskulatur sowie durch den Zusammenbruch der lebenswichtigen Zentren des Bulbärhirns bis zu einer geringen, noch erhaltenen Restfunktion gekennzeichnet. Die klinische Symptomatik zeigt sich in Bewußtlosigkeit, in Divergenzstellung fixierten Bulbi, weiten reaktionslosen Pupillen, Atonie der Körpermuskulatur, Areflexie und einem Ausfall der vegetativen Funktionen (Tabelle 2).

Bildet sich die klinische Symptomatik des akuten Bulbärhirnsyndroms nicht innerhalb einer halben Stunde zum Symptombild des akuten Mittelhirnsyndroms zurück, dann stellen sich die Symptome des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen ein, die sich nach GERSTENBRAND und LÜCKING (1970) neben dem Ausfall der zerebralen Motorik vor allem in einem Zusammenbruch der vegetativen Funktionen zeigen (Tabelle 3). Die Hauptunterschiede zum akuten Bulbärhirnsyndrom bestehen darin, daß im Zustand des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen der Körperkreislauf nur noch medikamentös aufrechterhalten werden kann, der Patient eine Hypothermie bzw. eine Poikilothermie zeigt und spinale Reflexe auftreten können. Letztere müssen nicht bei allen Patienten zur Beobachtung kommen, lassen sich aber in ca. 60% feststellen.

IRREVERSIBLER AUSFALL DER HIRNFUNKTIONEN

1. Klinische Kriterien:

Bewußtlosigkeit, keinerlei Reaktion auf äußere Reize
Fehlen jeder spontanen Motorik
Schlaffer Muskeltonus
Maximal weite, reaktionslose Pupillen
Fehlen der zerebralen Reflexe
(Pupillen- und Kornealreflex;
okulo-zephaler und vestibulo-okulärer Reflex;
Masseter-, Würge-, Schluck-, Husten- und Trachealreflex)

Atemstillstand

Hypothermie bzw. Poikilothermie
Mangelnde Reagibilität des Kreislaufes
Spinale Reflexe können erhalten sein, und zwar als
Fremdreflexe: tonischer Greifreflex der Zehen;
Beuge-(Flucht-)reflexe der Beine und der Arme;
Erektion des Penis (Priapismus); Kontraktion der Vaginamuskulatur;
Kontraktion der Beckenboden- und Bauchmuskulatur;
Cremasterreflex; GALANT-Reflex
Eigenreflexe: Patellarsehnenreflex; Achillessehnenreflex, (Bizepssehnenreflex)
Mechanische Muskelkontraktion (idiomuskulärer Wulst)

2. Isoelektrisches Hirnstrombild

Über 6 Stunden (stündliche Registrierung durch jeweils 20 Minuten)

3. Angiographisch nachgewiesener zerebraler Zirkulationsstillstand

4. Fehlende zerebrale pO₂-AV-Differenz

Tabelle 3: Kriterien des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen (nach F. GERSTENBRAND und C. H. LÜCKING, 1970).

Das Vorstadium eines akuten Mittel- und Bulbärhirnsyndroms ist bis auf geringe Ausnahmen an den von uns beobachteten mehr als 70 Fällen eines irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen nachzuweisen gewesen. Ausnahmen dafür stellen Fälle einer exogenen Intoxikation, eines Hirnstamm-tumors oder einer Gefäßmißbildung im Hirnstamm-bereich sowie einer massiven Durchblutungsstörung im Rahmen einer Basilaristhrombose dar. Bei exogenen Intoxikationen lassen sich allerdings nach Abklingen der toxischen Wirkung auf das Nervenparenchym meistens Mittelhirnsymptome bis zum Vollbild eines akuten Mittelhirnsyndroms vor dem endgültigen Zusammenbruch der Hirnfunktionen erfassen.

Nach dem klinischen Verlauf ist somit im Vorstadium eines irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen die Entwicklung eines akuten Mittelhirn- und Bulbärhirnsyndroms praktisch als obligat anzunehmen. Es ist daher zu fordern, daß neben der klinischen Symptomatik des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen auch auf das typische Vorstadium anamnestic unbedingte geachtet werden muß. Die Diagnosestellung des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen wird dadurch erleichtert.

Die vorgenannte klinische Entwicklung geht häufig mit dem Ausfall der spinalen Funktionen einher, den SCHNEIDER (1970) u. a. durch einen spinalen Schock erklären. In seltenen Fällen, in unserem Beobachtungsgut bei 3 Patienten, haben sich spinale motorische Mechanismen gleichzeitig mit dem Ausfall der autonomen Mittelhirnsysteme entwickelt. Dies kann bei Hirnstammtamponaden der Fall sein, z. B. nach einer Subarachnoidalblutung auftreten, oder sich in Fällen einstellen, bei denen durch Minderung der supratentoriellen Drucksteigerung als Folge eines Ventilausgleichs nach außen die Entwicklung der Hirnstammschädigung verzögert wird, wie dies bei Trümmerfrakturen des Schädels der Fall sein kann.

Es ist heute noch schwierig, alle beim Menschen möglichen spinalen motorischen Mechanismen zu erfassen. Die exakte Beschreibung dieser besser als spinale motorische Schablonen zu bezeichnenden motorischen Aktionen und ihr Studium mit Hilfe von EMG usw. werden einen weiteren Einblick in die autonome Tätigkeit der spinalen Systeme erlauben.

Die häufigsten motorischen spinalen Mechanismen sind nach unseren Erfahrungen die tonische Erektion des Penis bzw. Muskelkontraktionen am Eingang der Vagina, eine meist einseitige tonische Kontraktion des M. cremaster, Kontraktionen der Beckenbodenmuskulatur, einseitig oder auch auf die andere Seite übergehend, sowie der unteren Bauchdeckenareale, tonisches Greifen der Zehen (tonic plantar flexion), das in seltenen Fällen mit einem Beugesynergismus des gleichseitigen Beines einhergeht und manchmal auch auf das andere Bein überspringt und dem Fluchtrefflex entspricht (Abb. 1). Der Fluchtrefflex kann auch aus erweiterten Zonen ausgelöst werden (Abb. 2). Eine Art Fluchtschablone ist auch an den oberen Extremitäten zu beobachten. Der Fluchtrefflex gleicht einer synergistischen Entladung im spinalen Niveau. In seltenen Fällen läßt sich der Galant-Reflex auslösen sowie eine partielle Schreckreaktion (Abb. 1). Die genannten motorischen Aktionen, besser als spinale motorische Schablonen zu bezeichnen, entsprechen einem Fremdrefflex (siehe auch Tabelle 3).

An Eigenreflexen können sich Patellarsehnen- und Achillessehnenreflex, selten auch Bizepssehnenreflex wieder einstellen.

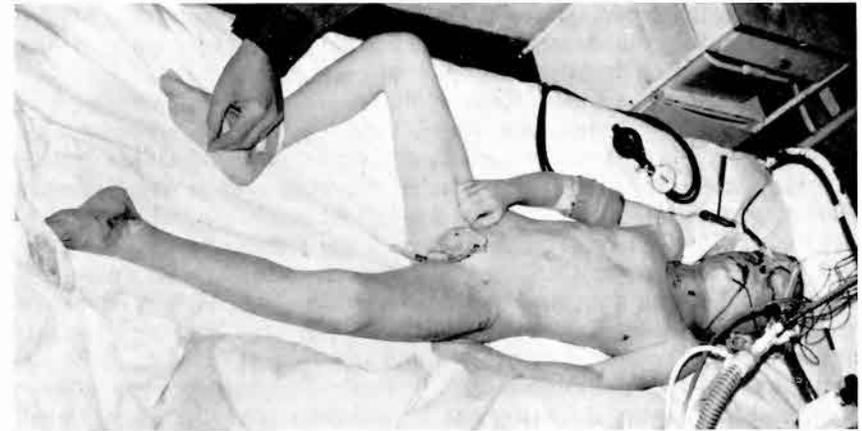


Abb. 1: Tonisches Greifen der Zehen vor allem der Großzehe (tonic plantar flexion) durch Schmerzreiz an der Fußsohle, gleichzeitig mit Fluchtrefflex und Strecken des homolateralen Armes in Art einer Schreckreaktion. Pat. J. A., 11 Jahre, irreversibler Ausfall der Hirnfunktion, Zustand nach Schädel-Hirn-Trauma mit Trümmerfraktur des Schädels.

Den angeführten spinalen motorischen Schablonen ist ein tonischer Ablauf, das Einsetzen nach einer Latenz sowie eine Erhöhung der Reizschwelle, manchmal eine Refraktärzeit in der Auslösbarkeit und der Schmerz als alleinige auslösende Stimulationsquelle gemeinsam. Dies trifft natürlich nicht für die Sehnenreflexe zu.



Abb. 2: Beugesynergismus des homolateralen Beines (Fluchtrefflex) ohne tonisches Greifen der Zehen durch Schmerzreiz aus erweiterter Zone. Pat. J. A., 11 Jahre, irreversibler Ausfall der Hirnfunktion, Zustand nach Schädel-Hirn-Trauma mit Trümmerfraktur des Schädels.

Für die pathophysiologische Erklärung der spinalen motorischen Schablonen lassen sich am ehesten Korrelate aus dem Tierexperiment beziehen, wie dies auch schon SCHNEIDER erwähnt hat.

Die angeführten „spinalen Reflexe“ dürfen nicht mit den manchmal zu beobachtenden Myoklonien im Rumpfbereich sowie mit synergistischen Entladung in Form von Streckinnervationen verwechselt werden. Soweit Myoklonien im Gesichtsbereich auftreten, was insbesondere nach Hypoxie, Narkosenzwischenfällen usw. häufig der Fall ist, ergibt sich schon aus dem Ort ihres Auftretens keine Schwierigkeit in der Differenzierung. Auch die Myoklonien in den verschiedenen Rumpfabschnitten sind als mindestens mesenzephal ausgelöst anzunehmen. Synergistische Entladung im Sinne von Streckentendenzen sind meist der Hinweis auf eine Reintegration der mesenzephalen motorischen Zentren und somit das Zeichen einer Remission zum Mittelhirnfunktionsniveau. Partielle Streckesynergismen können aber auch als erstes Zeichen einer hypoxischen oder toxischen Lokalschädigung des oberen Hirnstammes auftreten.

Die Tabelle 3 enthält die Kriterien, die zur Bestimmung des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen angewendet werden. Die Nulllinie im EEG wird in Wien nach lokalen Vereinbarungen der Universitätskliniken nur für 6 Stunden gefordert. Ausgeschlossen von der 6-Stunden-Grenze sind Intoxikation und auch Narkosenzwischenfälle. Der Zirkulationsstillstand im Angiogramm läßt sich nur bei einem Teil der Patienten überprüfen. Nach eigener Meinung ist das Resultat der Untersuchung der Hirnzirkulation problematisch, da der fehlende Nachweis einer Kontrastmittelfüllung der zerebralen Gefäße keinen sicheren Beweis gegen einen noch vorhandenen geringen Blutdurchfluß ergibt, andererseits weite Gehirnannteile bereits schwerst geschädigt sein können, ohne daß das Gefäßsystem einen Schaden erlitten hat. Demgegenüber bringt die Messung der pO_2 -AV-Differenz einen gesicherten Hinweis auf eingetretene schwere Störungen des Gehirnzellmetabolismus.

Zusammenfassung: Es werden die Kriterien des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen dargelegt, wie sie aus Untersuchungen an über 70 Patienten gewonnen wurden und in der Praxis der Todeszeitbestimmung an den Universitätskliniken in Wien zur Anwendung kommen. Bei fast allen Patienten ist ein Vorstadium mit einem akuten Mittelhirnsyndrom und Bulbärhirnsyndrom anamnestisch zu erfassen. Ausnahmen bilden vor allem Intoxikationen. Etwa 60% aller Patienten mit einem irreversiblen Ausfall der Hirnfunktionen zeigen spinale Reflexe, die einerseits als Fremdre reflexe, besser als spinale motorische Schablonen zu bezeichnen, andererseits als Eigenreflexe in Form von Sehnenreflexen auftreten. Die verschiedenen Arten von spinalen motorischen Schablonen erlauben wichtige Rückschlüsse auf die autonome Tätigkeit des Rückenmarks.

Literatur

- BRIERLEY, J. B., J. H. ADAMS, D. J. GRAHAM and J. A. SIMPSON: Neocortical death after cardiac arrest. *Lancet* 2 (1971) 560—565.
- BUSHART, W., und P. RITTMAYER: Kriterien der irreversiblen Hirnschädigung bei Intensivbehandlung. *Elektroenzephalographische und klinische Verlaufsüberwachung. Med. Klin.* 69 (1969) 184—193.
- BUTENUTH, J., H. SCHNEIDER und V. SCHNEIDER: Spinale Mechanismen in einem Fall von Hirntod nach Cyanidintoxikation. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* 197 (1970) 255—284.
- Deklaration von Sydney: A statement of death. *Österr. Ärztez.* 23 (1968) 2081.
- Deutsche Gesellschaft für Chirurgie: Kommission für Reanimation und Organtransplantation der Deutschen Gesellschaft für Chirurgie: Todeszeichen und Todesbestimmung. *Chirurg* 39 (1968) 196—197.
- GERLACH, J.: Individualtod — Partialtod — Vita reducta. *Münch. Med. Wschr.* 110 (1968) 980—983.
- GERSTENBRAND, F.: Zur Klinik des Hirntodes. In: *Der Hirntod (Todeszeitbestimmung bei irreversiblen Funktionsverlust des Gehirns)*. Hrsg. v. H. Penin und C. Käufer. Thieme, S. 45—49. Stuttgart 1969.
- GERSTENBRAND, F.: Die Rolle des Neurologen im Team einer Intensivbehandlungsstation. In: *Intensivstation, Intensivpflege, Intensivtherapie*. Hrsg. v.: R. Kucher und K. Steinbreithner. S. 359—366, Stuttgart 1972.
- GERSTENBRAND, F., und C. H. LÜCKING: Die akuten traumatischen Hirnstammschäden. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* 213 (1970) 264—281.
- KRAMER, W.: Extensive necrosis of the brain development during reanimation. *Proc. Vth Internat. Congr. Neuropath.* Zürich 1965, Excerpt. Internat. Congr. 100, 33—45.
- KRAMER, W.: Die Schwelle zum Tode (Probleme der Wiederbelebung). *Ärztl. Praxis* 20 (1968) 1107—1111.
- KUBICKI, St.: Komatiefe und EEG-Veränderungen bei Schlafmittelvergiftungen. *Verh. Ges. inn. Med.*, 12. Kongr. Bergmann, S. 221—226. München 1966.
- KUBICKI, St.: Intoxikationen als Ursache des Hirntodes. In: *Der Hirntod (Todeszeitbestimmung bei irreversiblen Funktionsverlust des Gehirns)*. Hrsg. v.: H. Penin und Ch. Käufer. Thieme, S. 33—43. Stuttgart 1969.
- LEVIN, P., und J. KINNELL: Successful cardiac resuscitation despite prolonged silence of EEG. *Arch. Internat. Med.* 117 (1966) 557—560.
- LÜCKING, C. H., und F. GERSTENBRAND: Die elektrophysiologischen Kriterien des Hirntodes. Referat, wissenschaftliche Sitzung Austrotransplant. Wien, 19. Juni 1971.
- MOLLARET, P.: Über die äußersten Möglichkeiten der Wiederbelebung. Die Grenzen zwischen Leben und Tod. *Münch. Med. Wschr.* 104 (1969) 1539—1545.
- PENDL, G., J. KRENN, J. GANGLBERGER, F. GERSTENBRAND, K. PATEISKY, K. STEINBEREITHNER und C. TSCHAKALOFF: Der Organspender, eine Aufgabe interdisziplinärer Zusammenarbeit, *Intensivmed.* 9 (1972) 353—359.
- PENIN, H., und Ch. KÄUFER: *Der Hirntod (Todeszeitbestimmung bei irreversiblen Funktionsverlust des Gehirns)*. Thieme, Stuttgart 1969.

- SCHLIACK, H., und St. KUBICKI: Neurologische und enzephalographische Differentialdiagnose und Prognose in der vita reducta. Zent. Bl. Neurochir. 24 (1964) 242—249.
- SCHNEIDER, H.: Der Hirntod (Begriffsbestimmung und Pathogenese). Nervenarzt 41 (1970) 381—391.
- SCHNEIDER, H., W. MASSHOFF und G. A. NEUHAUS: Klinische und neurologische Aspekte des Hirntodes. Klin. Wschr. 47 (1969) 844—859.
- SCHNEIDER, H., and F. MATAKAS: Pathological Changes of the Spinal Cord after Brain Death. Acta. neuropath. (Berl.) 18 (1971) 234—247.
- SPANN, W., J. KUGLER und E. LIEBHARDT: Tod und elektrische Stille im EEG. Münch. Med. Wschr. 109 (1967) 2161—2167.
- STEINBEREITHNER, K.: Grenzgebiete zwischen Leben und Tod. Anästhesiologische Probleme. Wien. klin. Wschr. 81 (1969) 530—533.