

Aus: Kongressbericht: 20. Tagung der Österr. Gesellschaft f. Chirurgie, Innsbruck, 14.- 16.6.1979.

Aus der Universitätsklinik für Neurologie. Innsbruck

Hrg. F. Gschnitzer,

R. Margreiter

### Die klinische Symptomatik des Hirntods

Demeter Verlag, 1980

D-8032 Gräfelfing

*F. Gerstenbrand, W. Poewe*

Mit dem im klinischen Sprachgebrauch üblichen Begriff des Hirntods wird der irreversible Zusammenbruch sämtlicher Hirnfunktionen bezeichnet. Es handelt sich also um einen Ausfall sowohl der Aktivitäten des Großhirns wie auch des Hirnstamms. Entscheidend für den sogenannten Hirntod, d. h. die Irreversibilität des Zustandes, ist der permanente Ausfall aller Funktionen des Hirnstamms, womit sich eine klare Abgrenzung zum apallischen Syndrom, aber auch zum sogenannten Locked-in-Syndrom ergibt. Dementsprechend wird in der britischen Praxis der Hirntod als permanenter funktioneller Ausfall des Hirnstamms definiert (1).

Aus diesen Definitionen geht hervor, daß 2 grundsätzliche pathogenetische Mechanismen zum irreversiblen Ausfall der Hirnfunktionen führen können. Zum einen sind diffuse Schädigungen des Großhirns und Hirnstamms zu berücksichtigen, wie sie durch exogene oder endogene Intoxikationen durch Hypoxie, aber auch durch traumatische Schädigung mit den nachfolgenden Komplikationen des traumatischen Hirnödems und des traumatischen intrakraniellen Hämatoms und die dadurch bedingte Einklemmung des Hirnstamms entstehen. Zum anderen können auch lokale irreversible Schäden des Hirnstamms vor allem im Bereich der Medulla oblongata, infolge Schädigung der dort lokalisierten vitalen Zentren, wie auch der aufsteigenden und absteigenden Verbindungssysteme zwischen Großhirn und Rückenmark zum Zusammenbruch der Hirnfunktionen führen. Solche Lokalschäden können sowohl als Folge einer Bulbärhirneinklemmung durch supratentorielle Volumsvermehrung wie auch durch einen lokalen Prozeß wie ein direktes Hirnstammtrauma oder einen Hirnstammtumor entstehen.

#### 2. Die Entwicklung der klinischen Symptomatik des Hirntods

Fast in jedem Fall eines irreversiblen Zusammenbruchs der Hirnfunktionen, ausgenommen die primären Schäden im Bulbärhirn, ist bei entsprechend genauer klinischer Beobachtung eine phasenhafte Entwicklung der Schädigung der Hirnstammfunktionen zu erfassen. Dem Bild des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen vorausgehend, lassen sich die Symptomatik des akuten Mittelhirn- und Bulbärhirnsyndroms abgrenzen. Pathomechanisch liegt der Mittelhirn- und Bulbärhirnsymptomatik zumeist eine lokale tentorielle bzw. foraminelle Schädigung durch Einklemmung zugrunde, seltener kommt es zur akuten Desintegration der Hirnfunktionen auf Mittelhirn- und Bulbärhirnebene infolge diffuser cerebraler Schäden wie bei Intoxikationen oder Hypoxie, die allerdings häufig ein superponiertes sekundäres Hirnödem aufweisen. Die Entwicklung des Mittelhirnsyndroms zeigt dabei 4 abgrenzbare Phasen, die durch zunehmenden Ausfall der Vigilanz bis zum Koma, eine Störung der Optomotorik wie auch der Körper- und Extremitätenmotorik bei gleichzeitiger Enthemmungssymptomatik der vegetativen Funktionen gekennzeichnet ist. Im Vollbild des akuten Mittelhirnsyndroms finden sich als Kardinalsymptome ein Koma ohne Reaktion auf äußere Reize, eine fixierte Divergenzstellung der Bulbi, eine Streckstellung des Rumpfes und der Extremitäten sowie Enthemmungssymptome der vegetativen Regulationszentren mit Tachycardie, Hypertonie, Tachypnoe und Hyperthermie (Tab. 1).

Das akute Bulbärhirnsyndrom ist demgegenüber durch den Ausfall der tonusregulierenden Zentren für die Körpermuskulatur wie auch durch den Zusammenbruch der lebenswichtigen Zentren der Medulla oblongata gekennzeichnet. Die klinische Symptomatik umfaßt neben einem Koma eine fixierte Divergenzstellung der Bulbi, weite reaktionslose Pupillen, Atonie der Körpermuskulatur mit Areflexie und einen Ausfall der vegetativen Funktionen, vor allem Atemstillstand (Tab. 2).

Kommt es innerhalb 20 bis maximal 30 Minuten zu keiner Rückbildung der klinischen Symptomatik des akuten Bulbärhirnsyndroms, so stellen sich die Symptome des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen ein. Das wesentliche klinische Unterscheidungsmerkmal zum akuten Bulbärhirnsyndrom besteht darin, daß im Zustand des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen sämtliche Hirnstammreflexe fehlen. Neben Ausfall der Lichtreaktion der Pupillen, fehlendem Cornealreflex, fehlenden oculocephalen und vestibuloocularen Reflexen sind dabei auch Würg-, Schluck-, Husten- und Trachealreflex ausgefallen. Darüber hinaus stellt sich ein Zusammenbruch aller vegetativen Funktionen, d. h. neben Atemstillstand besteht nun auch eine Hypothermie bzw. Poikilothermie und ein Zusammenbruch der Kreislaufregulationen (Tab. 3).

*Tabelle 1: VOLLBILD DES AKUTEN MITTELHIRNSYNDROMS (PHASE IV)*

---

KOMA
DROHREFLEX FEHLEND
BULBUSBEWEGUNGEN FEHLEND
BULBUSSTELLUNG DIVERGENT
PUPILLEN MITTELWEIT GAS ERWEITERT
PUPILLENREAKTION AUF LICHT VERMINDERT
CORNEALREFLEX HERABGESETZT ODER FEHLEND
OCULOCEPHALER REFLEX HERABGESETZT ODER FEHLEND
VESTIBULO-OCULARER REFLEX MIT DISSOZIIERTER REAKTION
STRECKSTELLUNG ALLER EXTREMITÄTEN UND DES RUMPFES
STRECKSYNERGISMEN AUF SCHMERZREIZE ODER SPONTAN
MUSKELTONUS STARK ERHÖHT
HYPERREFLEXIE, UNTERDRÜCKUNG DURCH GESTEIGERTEN MUSKELTONUS MÖGLICH
PYRAMIDENBAHNZEICHNEN BEIDSEITS
MASCHINENARTIGE ATMUNG HYPERTHERMIE
TACHYCARDIE
HYPERTONIE

---

*Tabelle 2: VOLLBILD DES AKUTEN BULBÄRHIRNSYNDROMS*

---

KOMA
BLINZELREFLEX FEHLEND
BULBUSBEWEGUNGEN FEHLEND
BULBUSSTELLUNG DIVERGENT
PUPILLEN MAXIMAL WEIT
PUPILLENREAKTION AUF LICHT FEHLEND
CILIOSPINALER REFLEX FEHLEND
OCULOCEPHALER REFLEX FEHLEND
VESTIBULO-OCULARER REFLEX FEHLEND
SCHLAFTE KÖRPERHALTUNG, KEINE REAKTION AUF SCHMERZREIZE
MUSKELTONUS SCHLAF
AREFLEXE
ATEMSTILLSTAND
NORMOTHERIE
HYPOTONIE
TACHYCARDIE

---

*Tabelle 3: KLINISCHE SYMPTOMATIK DES IRREVERSIBLEN AUSFALLS DER HIRNFUNKTIONEN*

---

KOMA, KEINE REAKTION AUF AUSSERE REIZE
FEHLEN JEDER SPONTANEN MOTORIK
SCHLAFTE MUSKELTONUS
FIXIERTE DNEFIGENZSTELLUNG DER BULBI
MAXIMAL WEITE, REAKTIONSLÖSE PUPILLEN
FEHLEN ALLER HIRNSTÄVMREFLEXE
(Pupillen- und Cornealreflex: oculo-cephaler und vestibulo-ocularer Reflex, Masseter-, Würg-, Schluck-, Husten- und Tracheareflex)
ATEMSTILLSTAND
HYPOTHERMIE bzw. POIKILOthermie
AUSFALL DER KREISLAUFREGULATIONSSYSTEME
(medikamentöse Stützung)
SPINALE REFLEXE

---

In ca. 60 % der Patienten mit irreversiblen Zusammenbruch der Hirnfunktionen können klinisch Zeichen einer intakten Rückenmarksfunktion als sogenannte spinale Reflexe erkannt werden (3). Neben persistierenden oder wiederauftretenden Muskeigenreflexen handelt es sich vor allem um eine Reihe von Fremdre reflexen des Rückenmarks. Hervorzuheben ist dabei der tonische Greifreflex der Zehen (tonic plantar flexion), der durch Schmerzreiz an der Fußsohle ausgelöst wird und in einen Beugereflex des homolateralen Beines, gelegentlich auch des homolateralen Armes, übergehen kann. Diese Beuge-(Flucht-)Reaktion kann auch aus einer erweiterten reflexogenen Zone bei Schmerzreiz im Bereich der Bauchdecken ausgelöst werden. Weitere

spinale Fremdreﬂexmechanismen sind Erektionen des Penis (Priapismus) bzw. Muskelkontraktionen am Eingang der Vagina und meist einseitige tonische Kontraktionen des musculus Cremaster und der Beckenbodenmuskulatur auf Schmerzreize der Haut über den genannten Erfolgsorganen oder aus erweiterten reﬂexogenen Zonen. In seltenen Fällen läßt sich auch der Galantreﬂex auslösen. Allen angeführten spinalen Fremdreﬂexen ist ein tonischer Ablauf, das Einsetzen mit einer Latenz wie auch manchmal eine Refraktärzeit in der Auslesbarkeit und der Schmerz als alleinige auslösende Stimulation gemeinsam (Tab. 4),

*Tabelle 4. SPINALE FIEFLEXE*

- 
1. FREMDREFLEXE  
(spinale motorische Schablonen)  
Tonischer Greifreﬂex der Zehen  
(tonic plantar flexion)  
Beuge- (Flucht-)Reﬂex der Beine und der Arme  
(auch aus erweiterten reﬂexogenen Zonen)  
Cremaseterreﬂex  
Scrotalreﬂex  
Erektion des Penis, spontan (Priapismus), reﬂektorisch  
Kontraktion des Introitus vaginae  
Kontraktion des Beckenbodens und der Analmuskulatur  
Bauchhautreﬂex (v. a. untere Etagen)  
GALANT-Reﬂex  
Nacken-Beuge-Abdominalreﬂex
  2. EIGENREFLEXE  
Patellarsehnenreﬂex  
Achillessehnenreﬂex  
Bicepssehnenreﬂex  
Tricepssehnenreﬂex  
Pectoralissehnenreﬂex  
(Radiusperiostreﬂex, Bauchdeckenreﬂex)
- 

### 3. Zusatzbefund in der Hirntoddiagnostik

Obwohl ein irreversibler Zusammenbruch der Hirnfunktionen mit ausreichender Genauigkeit auf klinisch-neurologischer Grundlage diagnostiziert werden kann, werden vielerorts wiederholte isoelektrische EEG-Ableitungen zur Unterstützung der klinischen Diagnose gefordert. Im Rahmen der Universitätskliniken in Innsbruck werden neben der nachweisbaren klinischen Diagnose des irreversiblen Zusammenbruchs der Hirnfunktionen auch isoelektrische EEG-Ableitungen für die endgültige Feststellung des Hirntods gefordert.

Einige weitere zusatzdiagnostische Maßrahmen zur Feststellung des Hirntods werden in verschiedenen Zentren durchgeführt. Hervorzuheben ist dabei vor allem der Nachweis des zerebralen Zirkulationsstillstandes in der Angiographie, der u. a. in den skandinavischen Ländern als beweisender Test vor der endgültigen Hirntoddiagnose gefordert wird (4). Nach unserer Meinung sind derartige Untersuchungen problematisch, nicht nur, weil der fehlende Nachweis einer Kontrastminderung der zerebralen Gefäße keinen sicheren Beweis gegen einen noch vorhandenen minimalen Blutdurchfluß darstellt, sondern auch, weil der mögliche schädigende Effekt des Kontrastmittels auf eine kritische zerebrale Durchblutungssituation im Einzelfall nicht abschätzbar ist. Andere Techniken zur Beurteilung der intrakraniellen Zirkulation umfassen intraarterielle oder intravenöse Isotopenuntersuchungen, die Messung der Stickoxydul-Clearance wie auch die Messung der zerebralen AV-Differenz des P02.

Computertomographische Untersuchungen sind bislang für die Diagnose des irreversiblen Zusammenbruchs der Hirnfunktionen ohne schlüssige Beweise geblieben.

### 4. Beobachtungszeitraum nach erstmals erfolgter Hirntoddiagnose (Schwebezeit)

Im Rahmen der Universitätskliniken Innsbruck wird nach erstmals gleichzeitigem Vorliegen einer klinischen Diagnose des irreversiblen Zusammenbruchs der Hirnfunktionen mit einem isoelektrischen EEG eine sogenannte Schwebezeit zur maximalen Absicherung dieser schwerwiegenden Diagnose eingehalten. Es ist damit ein Zeitraum von 6 Stunden gemeint, in dem laufende klinische Untersuchungen und EEG-Ableitungen in einstündigen Intervallen erfolgen. Erst wenn über diesen Zeitraum unverändert ein isoelektrisches EEG und das klinische Bild des Hirntods vorliegen, wird die endgültige Diagnose des Hirntodes gestellt und der Patient für evtl. geplante transplantationschirurgische Maßnahmen freigegeben.

Ausnahmen von dieser 6-Stunden-Grenze bilden neben allen Fällen ungeklärter Ätiologie Patienten mit nachgewiesenen Intoxikationen durch zentral sedierende Substanzen, Hypothermie, sowie Patienten, bei denen metabolische und endokrine Störungen eine ursächliche Rolle spielen.

### 5. Praktisches Vorgehen in der Hirntoddiagnostik

Das praktische Vorgehen in der Diagnose des irreversiblen Zusammenbruchs der Hirnfunktionen ist in den folgenden Tabellen zusammengefaßt (Tab. 5) Es ist durchaus ersichtlich, daß die Diagnose des sogenannten Hirntods grundsätzlich durch den Neurologen gestellt werden muß, wobei laufende Kontrolluntersuchungen des Patienten ab dem Stadium des Bulbärhirnsyndroms 1 einsetzen sollten. Wenn klinisch der Verdacht auf einen bestehenden irreversiblen Zusammenbruch der Hirnfunktion gegeben ist, sollte mit laufenden EEG-Ableitungen begonnen werden. Nach erstmaligem gleichzeitigen Vorliegen eines Null-Linien-EEGs mit dem klinischen Befund des irreversiblen Zusammenbruchs der Hirnfunktionen beginnt die sogenannte Schwebezeit, nach deren Ablauf die endgültige Diagnose gestellt wird. Die Ausnahmen von der 6-Stunden-Grenze wurden im vorhergehenden Absatz erwähnt, Wie aus der Tabelle 5 ersichtlich, ist der Nachweis des zerebralen Zirkulationsstillstandes für die Hirntoddiagnose nicht unbedingt erforderlich.

Tabelle 5: PRAKTISCHES VORGEHEN IN DER DIAGNOSE DES IRREVERSIBLEN ZUSAMMENBRUCHS DER HIRNFUNKTION

1. DIAGNOSE DES HIRNTODS DURCH DEN NEUROLOGEN  
(laufende Untersuchungen in zweistündigem Intervall ab dem Stadium des Bulbärhirnsyndroms)
2. EEG-ABLEITUNGEN BEI VERDACHT AUF EINTRETEN DES IRREVERSIBLEN ZUSAMMENBRUCHS DER HIRNFUNKTIONEN IN ZWEISTÜNDIGEM ABSTAND
3. LAUFENDE KLINISCHE UNTERSUCHUNGEN UND EEG-ABLEITUNGEN IN EINSTÜNDIGEM INTERVALL ÜBER SECHS STUNDEN (SCHWEBEZEIT) NACH ERSTMALIGER KLINISCHER DIAGNOSE DES HIRNTODS UND GLEICHZEITIGEM VORLIEGEN EINES NULL-LINIEN-EEG. NACH ABLAUF DER SCHWEBEZEIT ENDGÜLTIGE HIRNTOD-DIAGNOSE, WENN KLINISCHER UND EEG-BEFUND UNVERÄNDERT
4. VERLÄNGERUNG DES SECHSSTUNDEN-INTERVALLS IN FÄLLEN MIT HYPOTHERMIE UNTER 35 GRAD CELSIUS SOWIE NACH INTOXIKATION DURCH ZENTRAL DÄMPFENDE SUBSTANZEN, BEI SUBARACHNOIDALER BLUTUNG (SAB) UND IN FÄLLEN UNKLARER ÄTIOLOGIE
5. NACHWEIS DES ZEREBRALEN ZIRKULATIONSSTILSTANDES FAKULTATIV

Pat. Name: <i>S. F. A. S.</i>		Datum, Uhrzeit: <i>11.5. 12.5. 13.5. 14.5. 15.5. 16.5. 17.5.</i>																		
REAKTIVITÄT AUF AKUSTISCHE REIZE (Händeklatschen)	Zuwendung	3	X																	
	Massenbewegung	2	X																	
	Streckreaktion	1	X																	
	Keine Reaktion	0																		
REAKTIVITÄT AUF SCHMERZE (kniffen Trapeziusrand)	Gerichtete Abwehr	3	X																	
	Ungerichtete Abwehr	2	X																	
	Streckreaktion	1	X																	
	Keine Reaktion	0																		
KÖRPERHALTUNG/ -BEWEGUNG	Normal	3	X																	
	Dreh/Neigebewegung	2	X																	
	Streckstellung	1	X																	
	Schlaff	0																		
LIDPOSITION	Augen offen spontan	3	X																	
	Augen offen, akust. Reiz	2	X																	
	Augen offen, Schmerz	1	X																	
	Kein Augen öffnen	0																		
PUPILLENLÖSUNG	Normal	3	X																	
	Verengt	2	X																	
	Erweitert	1	X																	
	weit	0																		
PUPILLENREAKTION	Ausgletend	3	X																	
	Unausgletend	2	X																	
	Spur	1	X																	
	Pathologisch	0																		
BULBUSSTELLUNG UND -BEWEGUNG	Optisches Folgen	3	X																	
	Bulbuspendeln	2	X																	
	Divergent, wechselnd	1	X																	
	Divergent, fixiert	0																		
ORALE AUTOMATISMEN	Auf äußere Reize	2	X																	
	Spontan	1	X																	

Abbildung 1: Beispiel der Innsbrucker Koma-Rating-Scale.

In der Erfassung des klinischen Entwicklungsverlaufs zum Hirntod, insbesondere der Erfassung der Vorstadien des akuten Mittelhirn- und Bulbärhirnsyndroms, wird an der Neurologischen Klinik der Universität Innsbruck Koma-Rating-Listen verwendet, die auf den Gebrauch durch das Pflegepersonal abgestimmt werden. Wie aus der *Abb. 1* ersichtlich, wird anhand der Reaktivität auf äußere Reize die Vigilanz beurteilt, des weiteren Körperhaltung und Körpermotorik, Lidposition, Pupillenweite, Pupillenreaktion sowie Bulbusstellung und -bewegung. Zur Erfassung eines möglichen Übergangs in eine apallische Symptomatik werden auch auftretende orale Automatismen berücksichtigt. Jeder der genannten klinischen Parameter wird anhand der in der Abbildung ersichtlichen Kriterien einer vierstufigen Skala aus den Ziffern 0 bis 3 zugeordnet. Routinemäßig werden vom betreuenden Pflegepersonal sechsstündlich derartige Ratings vorgenommen. Die Addition der jeweiligen Ziffern ergibt ein Komacore, das geeignet erscheint, einen orientierenden Überblick über den zeitlichen Entwicklungsverlauf des Komats zu geben.

Zusammen mit den klinisch-neurologischen Untersuchungsbefunden lassen sich so durch das Koma-Rating auch die Vorstadien des irreversiblen Zusammenbruchs der Hirnleistungen erfassen, frühzeitige prognostische Aussagen werden erleichtert, ebenso wie die zeitige Installierung aller aus einer endgültigen Diagnose des Hirntods eventuell nachfolgenden transplantationschirurgischen Maßnahmen.

Die graphische Darstellung eines Entwicklungsverlaufes im Innsbrucker Koma-Rating ist anhand eines Falles einer letal verlaufenden Subarachnoidalblutung in *Abb. 2* wiedergegeben.

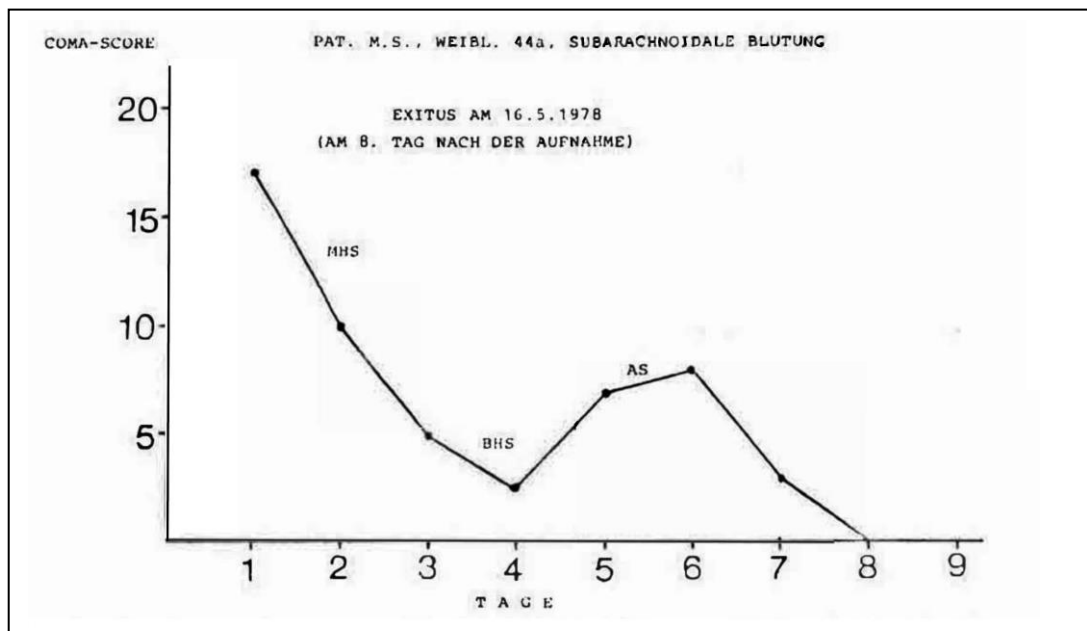


Abbildung 2: Graphische Darstellung des Verlaufes im Innsbrucker Komacore bei einer 44jährigen Patientin nach einer subarachnoidalen Blutung mit Exitus am 8. Tag nach dem Ereignis.

(MHS = Mittelhirnsyndrom, BHS = Bulbärhirnsyndrom, AS = apallisches Syndrom)

#### Zusammenfassung

Die dargestellten klinischen Kriterien des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen erlauben bei exakter neurologischer Diagnostik eine ausreichend sichere Erfassung des irreversiblen Zusammenbruchs der Hirnfunktionen, des sogenannten Hirntods. Eine Absicherung der klinischen Diagnose durch isoelektrische EEG-Ableitungen ist zu fordern. Angiographische oder andere Nachweismethoden eines zerebralen Zirkulationsstillstandes erscheinen zur Diagnose des irreversiblen Zusammenbruchs der Hirnfunktionen nicht notwendig.

In fast allen Fällen eines irreversiblen Zusammenbruchs ist ein Vorstadium mit der Symptomatik des akuten Mittelhirnsyndroms und Bulbärhirnsyndroms anamnestisch oder klinisch-neurologisch zu erfassen. Die

Vorstadien lassen sich auch durch die vereinfachte Diagnostik eines Koma-Ratingsystems abgrenzen. Letzteres ist zusammen mit den klinisch-neurologischen Befunden in der Lage, frühzeitige prognostische Aussagen zu machen.

60 % aller Patienten mit einem irreversiblen Ausfall der Hirnfunktionen zeigen spinale Reflexe, die einerseits als Fremdreflexe oder spinale motorische Schablonen in Erscheinung treten, andererseits als Eigenreflexe in Form von Sehnenreflexen zu erfassen sind.

#### Literatur

- 1 Conference of Royal Colleges and Faculties of the United Kingdom: Diagnosis of Brain Death. Lancet 2. 1069 (1976)
- 2 Gerstenbrand, F., C. H. Lücking. Die akuten traumatischen Hirnstammschäden Arch. Psychiat. Nervenkr. 213, :2C ; In 970)
- 3 Gerstenbrand, F. Die klinische Symptomatik des irreversiblen Ausfalls der Hirnfunktionen (Das Vorstadium und die spinalen Reflexe). In: Die Bestimmung des Todeszeitpunktes; Hrsg. v. W. Kros u. E. Scherzer, Wien, Maudrich. 33-39 (1973)
- 4 Black P. M. Brain Death. New Engl. J. of Med. 299, 339 (1978)