

Langzeitbeobachtungen beim traumatischen apallischen Syndrom

Eine Analyse von 441 Fällen

Von F. GERSTENBRAND, J.M. HACKL, E. RUMPL und M. PRUGGER

Wenn vor 20 Jahren das Krankheitsbild des apallischen Syndroms noch eine Seltenheit war, so ist in den letzten 10 Jahren die Zahl der Patienten mit dieser schweren Störung der Großhirnfunktionen sprunghaft angestiegen. Zu dieser sprunghaften Entwicklung hat die moderne Intensivmedizin Wesentliches beigetragen.

Prinzipiell ist zwischen einem apallischen Syndrom als Folge einer progredienten Großhirnschädigung von Rinde und Mark bzw. von beiden Strukturen oder auch einer progredienten Schädigung tieferer Zentren, vor allem im mesenzephalen und Stammganglienbereich, mit der apallischen Symptomatik als Endzustand und dem apallischen Syndrom nach akuten schweren Hirnschäden mit der prinzipiellen Möglichkeit einer Rückbildung im Sinne eines Durchgangssyndroms mit mehr oder weniger ausgeprägtem Defekt zu unterscheiden. Während sich bei der ersten Gruppe die apallische Symptomatik durch den progredienten Ausfall von Großhirnstrukturen entwickelt und somit ein morphologisch fixiertes Zustandsbild ohne Remissionsmöglichkeiten entsteht, stellt sich das apallische Symptomenbild der zweiten Gruppe nach einem Ausfall der Großhirnsysteme im Sinne einer Funktionsstörung ohne oder nur mit partieller Substanzschädigung von Rinde, Mark und Verbindungssystemen zum Hirnstamm bzw. einer verschieden akzentuierten Kombination aller drei Anteile ein. Ein apallisches Syndrom dieser zweiten Gruppe ist daher als potentiell rückbildungsfähig zu betrachten, abhängig vom primär, sekundär und tertiär entstandenen Strukturschaden. Als Pallium wurde dementsprechend auch von KRETSCHMER (1940) als Erstbeschreiber die Mantelfunktion, nicht das Mantelgebilde, der Cortex, verstanden, was aus dem Verlauf des von KRETSCHMER gewählten Modellfalles einer Panenzephalitis mit weitgehender Rückbildung eindeutig hervorgeht. Von der zweiten Gruppe stellt das traumatische apallische Syndrom die häufigste Verlaufsform dar.

Seit dem Jahre 1957 war es möglich, eine größere Anzahl von Patienten mit einem apallischen Syndrom verschiedener Ätiologie in Wien und Innsbruck über eine längere Zeit zu beobachten und katamnestisch zu verfolgen. In dieser Studie sind von über 100 Patienten der Gruppen eins und zwei eines apallischen Syndroms nur Patienten mit einem traumatischen apallischen Syndrom berücksichtigt worden, insgesamt 441 Fälle, über die zum Abschluß dieses Berichtes verwertbare Daten vorlagen. Für den Krankheitsverlauf wurde eine Grenze von 6 Monaten nach Abschluß der Rehabilitation als Minimum gefordert. Ein Großteil der Patienten konnte jedoch weit über diese Zeitspanne, ein Teil bis über 10 Jahre kontrolliert werden.

Im Initialstadium des traumatischen apallischen Syndroms ist der Symptomenkomplex des akuten Mittelhirnsyndroms, mitunter auch des akuten Bulbärhirnsyndroms, abzugrenzen. Das akute traumatische Mittelhirnsyndrom (MHS) tritt fast durchwegs als sekundäre Hirnstammsymptomatik infolge einer tentoriellen Herniation, bedingt durch eine supratentorielle Volumenvermehrung mit Massenverschiebung, in Erscheinung. Primär traumatische Hirnstammschäden führen fast stets zum sofortigen Tod des Patienten (JELLINGER 1966; PETERS 1966). Beim sekundären akuten Mittelhirnsyndrom lassen sich vier Phasen (GERSTENBRAND u. LÜCKING 1970) bzw. fünf Entwicklungsphasen (GERSTENBRAND u. RUMPL 1978) abgrenzen. Das einseitige Über-

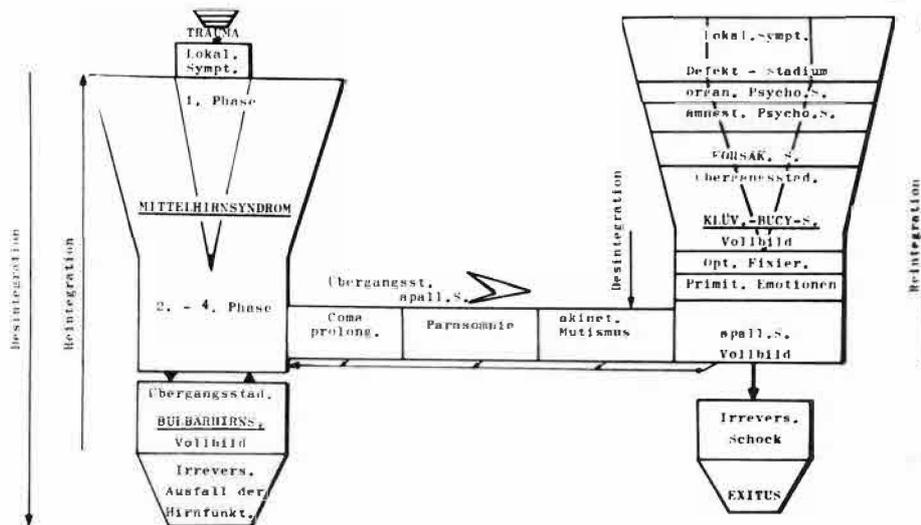


Abb. 1 Traumatisches apallisches Syndrom. Entwicklungsverlauf

wegen der tentoriellen Einklemmung führt zum akuten Mittelhirnsyndrom mit Lateralisation (GERSTENBRAND u. Mitarb. 1973). In der Entwicklung des akuten Bulbärhirnsyndroms (BHS) ist das Übergangsstadium (BHS 1) und das Vollbild (BHS 2) abzugrenzen, meist gefolgt vom irreversiblen Zusammenbruch der Hirnfunktionen, dem Hirntod. Das akute Mittelhirnsyndrom kann sich innerhalb weniger Tage nach dem Schädelhirntrauma völlig oder mit geringen Restzuständen zurückbilden (GERSTENBRAND u. LÜCKING 1970). Bei fehlender direkter Rückbildung über ein Übergangsstadium kann das Vollbild des apallischen Syndroms auftreten (Abb. 1).

Das Vollbild des traumatischen apallischen Syndroms ist durch das Coma vigile mit ermüdungszeitlich gesteuertem Schlaf-Wachrhythmus und Fehlen jeder Bewußtseinstätigkeit, aber auch einem Fehlen von emotionellen Reaktionen, einer Störung der Optomotorik mit divergenter Bulbusstellung, Überschießen der Pupillenreaktion sowie einhemmten vestibulo-okulären Reflexen, einer gestörten Körpermotorik mit typischer Extremitätenhaltung bei erhöhtem Muskeltonus, dem Auftreten von motorischen Primitivschablonen und einer Überaktivität des Sympathikus mit Tendenz zur „emergereaction“ gekennzeichnet. Im Remissionsstadium lassen sich 8 Phasen abgrenzen, deren erste Zeichen als primitive emotionelle Reaktionen nach Schmerzreizen und optisches Fixieren faßbar sind (GERSTENBRAND 1967, 1977). Das Remissionsstadium mündet in ein Defektstadium ein oder kann als vollständige Remission verlaufen (defektfreies Durchgangssyndrom).

Die 441 Patienten mit einem traumatischen apallischen Syndrom, die für diesen Bericht erfaßt werden konnten und bei denen das Kriterium einer Periode von mindestens 6 Monaten nach Abschluß der Rehabilitation gegeben ist, lassen sich nach den örtlichen Gegebenheiten der abgelaufenen Behandlung in Wien oder Innsbruck, sowie bestimmten Zeitperioden in der Organisation und der Behandlung in sechs Gruppen unterteilen. Alle 441 Patienten sind in Tab. 1 zusammengefaßt. Die erste Gruppe, die aus der Neurologischen Universitätsklinik Wien stammt, besteht aus anfangs sporadisch erfaßten und behandelten Fällen, ab 1964 aus Patienten, die in einer Spezialrehabilitationsstation für Hirnverletzte an der Neurologischen Univ.-Klinik Wien behan-

Tabelle 1 Verlauf bei 441 apallischen Syndromen (weitere Angaben s. Text)

	gesamt	resozial.	invalid	pflegeb.	exitus
1957–1966 Wien/1	74	29	2	7	36
1967–1971 Wien/2	106	44	16	10	36
1972–1975 Wien/3	68	30	11	9	18
1966–1975 Innsbruck/1	100	26	21	27	26
1976–1977 Innsbruck/2	43	24	5	11	3
1977–1979/I Innsbruck/3	50	20	7	9	14
Zusammen	441	173	62	73	133

delt wurden. Diese 74 Fälle sind in einer Monographie mitgeteilt worden (GERSTENBRAND 1967). Die zweite Gruppe Wien besteht aus 106 Patienten, die in der vorher genannten Spezialrehabilitationsstation zur Beobachtung kamen. In einer dritten Gruppe Wien sind 68 Fälle zusammengefaßt, die nach Umwidmung der Spezialrehabilitationsstation in Wien sowohl an der Neurologischen Univ.-Klinik wie im Neurologischen Krankenhaus am Rosenhügel zur Behandlung kamen. Die Patienten, die in Innsbruck beobachtet wurden, setzen sich ebenfalls aus drei Gruppen zusammen. Bei der ersten Gruppe handelt es sich um 100 Patienten, die 1966 bis 1975 an der Neurologischen und an der Neurochirurgischen Univ.-Klinik behandelt wurden, bei der zweiten Gruppe um 43 Patienten, die in einer speziellen Analyse in Bezug auf das Initialstadium erfaßt worden sind. Bei der dritten Gruppe handelt es sich um 50 Patienten, bei denen von 1977 bis zum ersten Quartal 1979 in der Spezialabteilung für Rehabilitation von schweren Hirnschäden an der Neurologischen Univ.-Klinik Innsbruck die Rehabilitation abgeschlossen werden konnte.

Wie schon einleitend festgestellt, beruht die mitgeteilte Analyse auf einer Kontrolle des neurologischen Status und der sozialen Einstufung der Patienten. Beim Großteil der Patienten wurden laufend EEG-Kontrollen, psychodiagnostische Untersuchungen und seit 3 Jahren computertomographische Befunde erhoben. Die Einstufung des Zustandes der Patienten erfolgte aufgrund der Letztuntersuchung, die mit spätestens 2 Jahren, frühestens 1/2 Jahr nach der abgeschlossenen Rehabilitation durchgeführt worden ist. Nicht erfaßt ist bei Patienten, deren Erkrankung 10 oder mehr Jahre zurückliegt, der weitere schicksalsmäßige Lebensablauf. Wie Nachforschungen ergaben, ist vor allem von den Wiener Gruppen ein Teil der Patienten, die schon resozialisiert oder auch pflegebedürftig waren, interkurrent verstorben. Die Zahl der Todesfälle bezieht sich auf Patienten, die während der stationären Rehabilitation verstorben sind.

Die Einteilung der Patienten wurde in sieben Kategorien vorgenommen:

„Arbeitsfähig ohne Restsymptome, arbeitsfähig mit geringen Restsymptomen, arbeitsfähig mit deutlichen Restsymptomen, Invalidität, Heimpflege, Anstaltspflege, Exitus im Vollbild oder im frühen Remissionsstadium“. Aus den zur Verfügung stehenden Untersuchungsdaten konnte allerdings nicht mehr bei allen Gruppen die Klassifizierung eingehalten werden. In der Tab. 1 sind deshalb nur vier Untergruppen zusammengefaßt und zwar resozialisiert, invalide, pflegebedürftig und Exitus.

Von den 74 Patienten der Gruppe Wien/1 (GERSTENBRAND 1967) sind 36 im Voll-

bild oder im frühen Remissionsstadium verstorben. Bei 29 Patienten war eine Resozialisierung erreicht, 9 davon zeigten ein defektfreies Durchgangssyndrom. Zwei Patienten waren invalide, sechs heimpflege- und einer anstaltspflegebedürftig. Bei den resozialisierten Patienten hat sich, wie Nachkontrollen ergaben, teilweise eine Abnahme der Defektsymptome im Laufe von 10–15 Jahren gezeigt. Andererseits ist es bei einigen Fällen zu einer Zunahme der Defektsymptome, insbesondere der Parkinson-Symptomatik gekommen. Auf letzteres wurde schon in einer früheren Mitteilung (GERSTENBRAND u. Mitarb. 1971) hingewiesen.

Von 106 Patienten mit einem traumatischen apallischen Syndrom der Gruppe Wien/2 sind 44 resozialisiert und 36 verstorben. Die deutlich Behinderten haben in zwei Dritteln der Fälle eine berufliche Umschulung durchmachen müssen. 16 Patienten sind invalide und berentet, bei 10 Patienten ist eine Pflege notwendig geworden, bei 8 davon als Spitals- und Anstaltspflege. Bei dieser Gruppe übertrifft die Zahl der resozialisierten und arbeitsfähigen Patienten bereits deutlich die der verstorbenen. Es muß allerdings zu den Gegebenheiten der Spezialrehabilitationsstation an der Neurologischen Univ.-Klinik Wien festgestellt werden, daß ein Teil der Patienten nicht von den neurologisch laufend betreuten Intensivstationen der Universitätskliniken bzw. bestimmten Unfallstationen übernommen werden konnte. Rund ein Drittel der Fälle ist von anderen Krankenhäusern nach sorgfältiger Auswahl zur Spezialrehabilitation übernommen worden. Die niedere Mortalitätsquote von 36 Fällen entspricht nicht der tatsächlichen Mortalität.

Die Gruppe Wien/3, die aus 68 Patienten besteht, wurde noch gezielter ausgewählt. Es zeigt sich ein noch stärkeres Überwiegen der resozialisierten Fälle gegenüber den verstorbenen (30/18); Patienten mit einem defektfreien Verlauf waren allerdings relativ gering vertreten. Die Patienten mit Invalidität entsprechen der sonstigen Quote.

Die erste Gruppe Innsbruck/1 besteht aus 100 Patienten, die aus einem Patientengut erfaßt wurden, das in 10 Jahren in Innsbruck zur Beobachtung gekommen ist. Die Resultate sind bereits früher mitgeteilt worden (GERSTENBRAND u. Mitarb. 1977). 26 Patienten verstarben, die gleiche Anzahl konnte resozialisiert werden. Eine relativ hohe Anzahl von Patienten wurde pflegebedürftig, 21 Patienten invalid. Bei allen Patienten dieser Gruppe war nur zu einem geringeren Teil eine gezielte Rehabilitation möglich.

Die aus 43 Patienten bestehende Gruppe Innsbruck/2 ist gesondert zusammengefaßt, weil die Patienten bereits in der Initialphase des Mittelhirnsyndroms einer einheitlichen Behandlung und diagnostischen Klassifizierung an ein und derselben Station unterzogen werden konnten. Bei diesen Patienten war es auch möglich, anhand von Rating-Dokumenten das Initialstadium, d.h. die verschiedenen Phasen des akuten Mittelhirnsyndroms bzw. des Bulbärhirnsyndroms zu erfassen und das Eintreten des Übergangsstadiums zum apallischen Syndrom zeitlich exakt abzugrenzen. Die Analyse der Dokumentation hat gezeigt, daß in wenigen Fällen ein apallisches Syndrom nach einer Mittelhirnsymptomatik auftrat, die bisher noch in die Phase 2 eingeordnet wurde. Sie wird als Phase 2/2 zum Unterschied zu Phase 2/1 getrennt. Die klinischen Details wurden schon früher berichtet (GERSTENBRAND u. RUMPL 1978). Patienten, die aus der Mittelhirnphase 2/2 bzw. aus der Phase MHS 3 in ein apallisches Syndrom übergingen, zeigten eine wesentlich günstigere Prognose, als Fälle, bei denen sich die apallische Symptomatik aus dem Vollbild des Mittelhirnsyndroms (MHS 4) entwickelt hat. Von 43 Patienten sind nur drei verstorben, bei 24 war eine Resozialisierung möglich, 11 wurden pflegebedürftig, 5 invalide. Von 12 Patienten, die sich aus der Gruppe MHS 2/2 entwickelt haben, sind 6 defektfrei, 3 mit leichten Restsymptomen, 2 mit deutli-

chen Restsymptomen resoziellierbar gewesen. Nur bei einem Patienten kam es zur Invalidität, allerdings auf der Basis eines superponierten Herdes mit ausgeprägter Aphasie und Hemiparese. Von den 26 Patienten, bei denen aus einem MHS 3 ein apallisches Syndrom entstanden ist, waren 13 Fälle resoziellierbar, vier Fälle waren defektfrei. Bei 11 kam es zur Invalidität, bei 7 zu einer Pflegebedürftigkeit. Zwei Patienten verstarben im Vollbild. Von den fünf Patienten, die aus einem MHS 4 ein apallisches Syndrom entwickelt haben, ließ sich bei keinem eine Resoziellierung erreichen; vier zeigten eine Remission zu einem Defektzustand, aus dem bei allen Fällen eine Pflegebedürftigkeit resultierte; ein Patient verstarb im Vollbild. Insgesamt konnten von den 43 Patienten 24 resozielliert werden, davon 10 defektfrei, bei 16 verblieb eine Invalidität, 12 davon waren pflegebedürftig, drei verstarben im Vollbild bzw. im frühen Remissionsstadium.

Das überaus günstige Rehabilitationsergebnis dieser Gruppe muß auf die einheitliche Betreuung, aber auch auf das einheitliche Krankengut zurückgeführt werden. Bereits in der Initialphase des akuten Mittelhirnsyndroms konnten alle Patienten einer gleichartigen Therapie unterzogen werden. Die Gruppe enthält keine Fälle, die bereits im Vollbild des apallischen Syndroms oder zu einem späteren Zeitpunkt zur Rehabilitation gekommen sind. Die Komplikationen waren durchwegs gering, die vorhandenen Tertiärschäden, soweit dies abzuschätzen ist, sind als minimal einzustufen. Aus der Dokumentation ergab sich, daß ein Mittelhirnsyndrom der Phase 2/2 nur kurzfristig bestehen blieb und die daraus eintretende apallische Symptomatik eine rasche Rückbildung aufwies.

Die Gruppe Innsbruck/3 besteht aus 50 Patienten, die sich wiederum aus einem gemischten Patientengut zusammensetzen, d.h. aus Patienten, die von verschiedenen erstversorgenden Institutionen übernommen wurden. Es läßt sich eine weitaus größere Mortalitätsquote erkennen. 20 Patienten wurden resozielliert, 14 verstarben, 7 verblieben invalid, 9 waren pflegebedürftig.

Wie dargelegt, handelt es sich bei den analysierten 441 Patienten mit einem traumatischen apallischen Syndrom um ein teilweise uneinheitliches Krankengut. Dies trifft vor allem für die zur Rehabilitation von anderen Krankenhäusern übernommenen Patienten zu. Bei einem Teil der verstorbenen Patienten trat der Exitus kurze Zeit nach Abbruch der Rehabilitation an den Spezialstationen Wien bzw. Innsbruck und nach ihrer Verlegung in eine Pflegestation ein. Als einheitliche Gruppe in bezug auf die Entwicklung und das Resultat ist die Gruppe Innsbruck/2 aufzufassen. Bei diesen Patienten konnte auch ein einheitliches Behandlungsprogramm zur Anwendung gebracht werden. Zwei Drittel dieser Fälle erhielten die heute bereits obligate Einstellung auf Beta-rezeptorenblockierende Substanzen. Gegenüber der Gruppe Wien/1, die am ehesten als einheitlich vom Standpunkt des Krankheitsverlaufes und der Behandlung aufgefaßt werden kann, ist eine deutliche Prozentverschiebung von Resoziellierung zu Exitus im Vollbild entstanden. Während bei der Gruppe Wien/1 48% verstarben und 39% resozielliert werden konnten, sind von 43 Patienten von der Gruppe Innsbruck/2 nur 7% der Patienten verstorben, während rund 50% resozielliert wurden. In dieser Gruppe allerdings sind die pflegebedürftigen und invaliden Patienten höher als bei der Gruppe Wien/1.

Zusammenfassend ist festzustellen, daß das traumatische apallische Syndrom prinzipiell rückbildungsfähig ist und einer Funktionsstörung des Großhirns entspricht und daß der Terminus „apallisch“ nicht morphologisch interpretiert werden darf. Während noch vor 10 Jahren die Rückbildungsquote 26 bis 39% betrug (Wien/1 39%, Innsbruck/1 26% bei 48% bzw. 26% letalem Ausgang), war es möglich, in den letzten 5 Jahren die Rückbildungsquote wesentlich zu erhöhen. Während die Gruppe Wien/3 aus den Jahren

1972–1975 eine Resozialisierungsquote von 44% hatte, ist die Resozialisierung bei der Gruppe Innsbruck/2 auf 56% angestiegen. In der letzten Gruppe kam es allerdings zu einem Anstieg der Patienten, bei denen die apallische Symptomatik zu einer Invaliderität, teilweise bis zur Pflegebedürftigkeit, geführt hat.

Zu der wesentlichen Besserung der Behandlungsergebnisse hat neben der rechtzeitigen Diagnose des Initialstadiums eines apallischen Syndroms in Form eines akuten Mittelhirnsyndroms und einer entsprechend intensiv durchgeführten Frühbehandlung mit exaktem Behandlungsschema die Behandlungskonzentration in einer Spezialabteilung maßgeblichen Anteil gehabt. Es ist daher mit allem Nachdruck zu fordern, daß bei jedem Patienten nach einem Schädel-Hirn-Trauma eine exakte und engmaschige neurologische Kontrolle bzw. Überwachung, möglichst unter Beiziehung einer „rating scale“, erfolgt, ein intensives Behandlungsprogramm angewendet und die Rehabilitationsbehandlung in einer spezialisierten Abteilung durchgeführt wird. Keineswegs ist es berechtigt, das apallische Syndrom als infauste prognostische Entscheidung zu akzeptieren.

Literatur

- 1 Gerstenbrand, F.: Das traumatische apallische Syndrom. Springer, Wien 1967
- 2 Gerstenbrand, F., C.H. Lücking: Die akuten traumatischen Hirnstammschäden. Arch. Psychiat. Nervenkr. 213 (1970) 264–281
- 3 Gerstenbrand, F., J. Grünberger, H. Schultes: Zur medikamentösen Therapie bei der Rehabilitation Hirnverletzter. In: Kongreßbericht 2. Donau-Symposium für Neurologie, Gerstenbrand, F. (ed.) Vienna: Verl. Wien, med. Akad. 57–63 (1971)
- 4 Gerstenbrand, F., C.H. Lücking, I.A. Musio: Wznesny obraz kliniczny wtornych uszkodzen pnia po urazack czaszki. Polsk. tygodn. Lekar. 27 (1973) 1019–1022
- 5 Gerstenbrand, F.: The Symptomatology of the Apallic Syndrome. In: The Apallic Syndrome, G. Dalle Ore, F. Gerstenbrand, C.H. Lücking, G. Peters, U.H. Peters (ed.) Springer, Berlin 1977 (p. 14–21)
- 6 Gerstenbrand, F., W. Hengl, J. Rainer, E. Rumpl, E. Stralkowski: The prognosis of patients with traumatic apallic syndrome. In: Excerpt Medica Nr. 427, 11th World Congress of Neurology, 33 (1977)
- 7 Gerstenbrand, F., E. Rumpl: Zur Klinik des apallischen Syndroms. Vortrag im Rahmen der Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Neurologie Berlin (5. X. 1978)
- 8 Jellinger, K.: Zur Pathogenese und klinischen Bedeutung von Hirnstammschäden nach gedecktem Schädel-Hirntrauma. Acta 25 Conv. Neuropsych. et EEG Hung. Budapestini, 303–322 (1966)
- 9 Kretschmer, E.: Das apallische Syndrom. Z. ges. Neurol. Psychiat. Nervenkr. 169 (1940) 576–579
- 10 Peters, G.: Morphologische Forschung in Neurologie und Psychiatrie. Nervenarzt 37 (1966) 429–437

Die Prognose und Rehabilitation des Schädel-Hirn-Traumas

18. Tagung der Deutschen Gesellschaft für Hirn-
traumatologie und klinische Hirnpathologie 1979

Zusammengestellt von
Clemens Faust und Egon Müller

Mit Beiträgen von

D. Cabanis	H. Lange-Cosack	G. Richter-Rau
G. Faupel	W. Lanksch	U. Riebel
Cl. Faust	R. Lasogga	E. Rumpl
H. Freytag	C. Lipinski	H.-J. Schlesener
F. A. Frowein	C. H. Lücking	B. Schmid
F. Gerstenbrand	E. Markus	F. Schmieder
W. Gobiet	F. W. Meinecke	A. Stammer
Th. Grumme	Ch. Ostertag	H. W. Steinmann
K. auf der Haar	I. Pampus	G. Tempel
I. M. Hackl	J. Perwein	G. Terhaag
K. H. Hagel	G. Peters	Ch. Wehr
D. Janssen	M. Prugger	K. Weigel
S. Jelen	H.-H. Rauschelbach	S. Weinmann
E. Kazner	K. E. Richard	H. Wieck

34 Abbildungen, 35 Tabellen

Sonderdruck

Nachdruck nur mit Genehmigung des Verlags gestattet



1980
Georg Thieme Verlag Stuttgart · New York