

## Das prolongierte Mittelhirnsyndrom traumatischer Genese

Gerstenbrand, F., und E. Rumpf

### Einleitung

Verlauf und Prognose einer Schädelhirnverletzung sind von den primär traumatisch entstandenen Lokalschäden und den sekundär auftretenden Komplikationen abhängig. Auch schwere traumatische Großhirnschäden mit Zerstörung weicher Hirnanteile können ohne Lebensbedrohung in einen Defektzustand übergehen, während mitunter auch nur geringfügige Primärschäden durch das Auftreten eines sekundären Hirnödems nach Volumsvermehrung und Massenverschiebung eine Einklemmung des obersten Hirnstamms durch tentorielle Herniation auslösen und zu einem lebensbedrohlichen Zustandsbild führen. Folge einer tentoriellen Herniation ist eine lokale sekundäre Mittelhirnschädigung mit der Symptomatik des akuten traumatischen Mittelhirnsyndroms. Nach Fortbestehen der supratentoriellen Volumenvermehrung und Massenverschiebung entwickelt sich durch Verlagerung von Anteilen des Kleinhirns in das Foramen occipitale magnum mit foramineller Herniation ein Bulbärhirnsyndrom (Abb. 1a, b). Dem gegenüber sind primär traumatische Hirnstammschäden sowohl nach dem biomechanischen Modell von Sellier und Unterharnscheidt (1962) als auch nach den morphologischen Untersuchungen von Peters (1966) und Jellinger (1966) selten und führen zum raschen Tod des Patienten. In letzter Zeit ist allerdings zu beobachten, daß durch die bessere Primärversorgung am Unfallort und die rasch einsetzende Intensivbehandlung, wie sich aus der klinischen

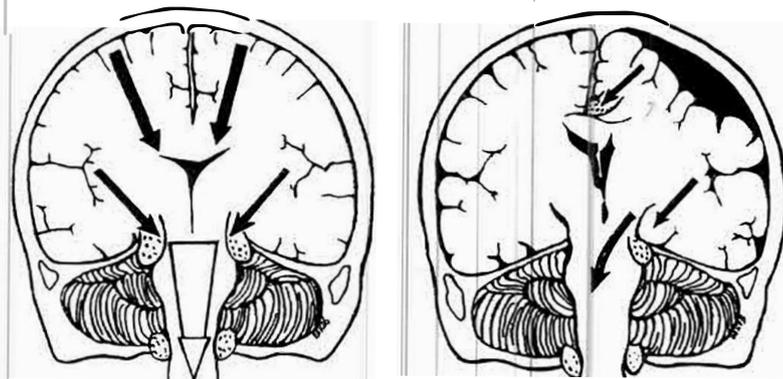


Abb. 1. Schematische Darstellung der supratentoriellen Volumenvermehrung bei beidseitiger symmetrischer Mittelhirnbedrängung durch diffuse Hirnschwellung (a) und asymmetrischer Verdrängung des Hirnstamms bei einseitiger supratentorieller Raumforderung, z. B. durch subdurales Hämatom (b). Die Pfeile charakterisieren die wirkungsvollen Richtungen der Massenverschiebung am Tentoriumschlitz (tentorielle Herniation) und bei Fortbestehen der Massenverschiebung am Foramen occipitale magnum (foraminelle Herniation). Die zentrale Herniation entspricht der medialen Verlaufsform des Mittelhirnsyndroms, die asymmetrische laterale Herniation der lateralen Verlaufsform des Mittelhirnsyndroms. Der oberste Pfeil in Abb. 1b lokalisiert die zinguläre Herniation.

Symptomatologie und den Zusatzuntersuchungen zeigten, mehr Patienten mit primär traumatischen Hirnstammläsionen überleben und auch eine Rückbildung erfahren können.

Bei einer Mittelhirn- und Bulbärhirneinklemmung, aber auch bei primär traumatischen Hirnstammschäden lassen sich bestimmte Entwicklungsverläufe phasenhaft abgrenzen, die einerseits in Form des medialen akuten Mittelhirnsyndroms, andererseits als uncale Herniation mit der Symptomatik des akuten Mittelhirnsyndroms mit Lateralisation ablaufen. Das akute traumatische Bulbärhirnsyndrom entwickelt sich in 2 Stadien und geht meist in den irreversiblen Zusammenbruch der Hirnfunktionen, den Hirntod über. Eine direkte Rückbildung eines Mittelhirnsyndroms ist möglich. Es kann sich aber auch aus dem Mittelhirnsyndrom nach einem Übergangsstadium das Vollbild des apallischen Syndroms einstellen.

Auch das apallische Syndrom stellt keineswegs einen Endzustand dar, sondern zeigt in den meisten Fällen eine Remission, die über charakteristische Stadien defektfrei, oder zu einem Defektzustand ablaufen kann (3).

Bei der klinischen Symptomatik des Mittelhirnsyndroms sekundärer Genese wird von McNealy und Plum (1963) bzw. Plum und Posner (1966) in zwei verschiedene Verlaufsformen das mediale und das uncale Mittelhirnsyndrom unterteilt und nach neuroanatomischer bzw. zeitdynamischen Phasen eingeteilt und entsprechend benannt. Nach dem topischen dynamischen Konzept von Gerstenbrand und Lücking (1970) ist nach den funktionellen Störebene der Mittelhirn- und Bulbärhirnschädigung eine phasenhafte Zuordnung der klinischen Entwicklung in 4 Phasen des Mittelhirnsyndroms und 2 Phasen des Bulbärhirnsyndroms zu unterteilen. Zusätzlich können 2 Phasen des Lateralisationsverlaufs bei der uncalen Herniation abgegrenzt werden (5). Neuere Untersuchungen an einem größeren Erfahrungsgut haben allerdings ergeben, daß bei der medialen Verlaufsform der Übergang von der Phase II in die Phase III eine Unterteilung in eine Zwischenphase, die Phase IIb, notwendig macht (6).

Neben der klassischen Verlaufsform eines akuten Mittelhirnsyndroms mit direkter phasenhafter Rückbildung der Mittelhirnsymptomatik bzw. der Entwicklung des Vollbildes eines apallischen Syndroms, ist das Auftreten einer prolongierten Mittelhirnsymptomatik zu beobachten. Wie die Erfahrung zeigt, ist bei einer bestimmten Anzahl von Fällen eine passagere Chronifizierung der Mittelhirnenthemmungssymptomatik zu beobachten, die nur eine Teilentwicklung eines apallischen Syndroms bzw. die direkte Rückbildung aus dem Übergangsstadium aufweist. Diese Verlaufsform kann als prolongiertes Mittelhirnsyndrom bezeichnet werden.

#### **Die Symptomatologie des akuten sekundären Mittelhirn- und Bulbärhirnsyndroms traumatischer Ätiologie**

Das akute sekundäre Mittelhirnsyndrom zeigt, wie schon erwähnt und auch aus der schematischen Abbildung zu ersehen (siehe Abb. 1a, b) prinzipiell zwei verschiedene Entwicklungsformen, das mediale Mittelhirnsyndrom nach zentraler tentorieller Herniation, sowie das Mittelhirnsyndrom mit Lateralisation als Folge der uncalen tentoriellen Herniation.

#### **Das akute mediale sekundäre Mittelhirnsyndrom**

Nach zentraler tentorieller Herniation kommt es sowohl durch den Druck der incarcerierten Anteile des medialen Temporallappens auf das Mesencephalon und auf die zu- und abführenden Gefäße, sowie durch die rostro-caudale Verlagerung des Hirn-

stamms (Downwards Displacement nach Plum und Posner) zu einer stufenweisen Enthemmungssymptomatik der Mittelhirnregulationszentren für den Muskeltonus, die vegetative Steuerungssysteme und die Optomotorik, gleichzeitig mit einer zunehmenden Störung der ascendierenden reticulären Formationen. Durch die Störung dieser lokalen Strukturen stellen sich Veränderungen in der Bewußtseinslage, der Optomotorik, der Körper- und Extremitätenmotorik sowie des vegetativen Systems ein.

In Abbildung 2 sind die wichtigsten klinischen Symptome und Veränderungen, wie sie bei den einzelnen Phasen des Mittelhirn- und Bulbärhirnsyndroms zur Beobachtung kommen, zusammenfassend dargestellt. Im folgenden sollen die einzelnen Phasen in ihren Hauptsymptomen beschrieben werden.

In der Phase I kommt es zu einer Einschränkung der Bewußtseinslage, einer geringgradigen Störung der Optomotorik, dem Auftreten von Massen- und Wälzbewegungen bei geringen Zeichen einer Enthemmung der tonusregulierenden Zentren mit Hyperreflexie und angedeuteten Pyramidenbahnzeichen sowie zu leichten Störsymptomen der vegetativen Regulationssysteme.

Die Phase II ist nach weiteren Erfahrungen über die detaillierten Symptome und den Verlauf in 2 verschiedene Phasen zu unterteilen, die wir als IIa und IIb bezeichnen möchten.

STADIEN DER HIRNSTAMMSCHADEN NACH SUPRATENTORIELLER RAUM- FÖRDERUNG ZENTR. HERNIATION		MHS					BHS	
		I	II A	II B	II	IV	I	II
VIGILITÄT		SOMNOLENZ	SOPOR	COMA	COMA	COMA	COMA	COMA
REAKTION	AKUSTISCHE REIZE	GERING VERZÖGERT MIT ZUWENDUNG	VERZÖGERT OHNE ZUWENDUNG	FEHLEND	FEHLEND	FEHLEND	FEHLEND	FEHLEND
	SCHMERZREIZE	PROMPT GERICHTETE ABWEHR	VERZÖGERT UNGERICHTETER ABWEHR	RESTE UNGERICHTETER ABWEHR	BEUGE - STRECK - STELLUNG	STRECK - SYNER - GISMEN	REST - STRECK - SYNERGISM.	FEHLEND
OPTOMOTORIK	-STELLUNG	NORMAL	NORMAL	BEGINNENDE DIVERGENZ	DIVERGENZ	DIVERGENZ	DIVERGENZ FIXIERT	DIVERGENZ FIXIERT
	-BEWEGUNG	PENDELND	SCHWIMMEND	DYSKOORDINIERT	FEHLEND	FEHLEND	FEHLEND	FEHLEND
	PUPILLENWEITE							
	LICHTREAKTION							
KÖRPER - MOTORIK	KÖRPERHALTUNG							
	SPONTAN - MOTORIK	MASSEN- UND WÄLZ - BEWEGUNGEN	MASSENBEWEG. ARME STRECKBEWEG. BEINE	MASSENBEWEG. ARME STRECKHALTUNG BEINE	BEUGE - STRECK - HALTUNG	STRECKHALT.	REST - NACH - STRECKHALT	SCHLAFTE HALTUNG
	TONUS	NORMAL	BEINE GERING ERHÖHT	BEINE ERHÖHT	ERHÖHT	STARK ERHÖHT	GERING ERHÖHT	SCHLAF
	BABINSKI PHÄNOMEN							
OBLIGAT	ATMUNG							
VEGETATIV	PULS	LEICHT - ERHÖHT	NORMAL	BESCHLEUNIGT	BESCHLEUNIGT	STARK BESCHLEUN.	BESCHLEUNIGT	VERLANGSAMT
	RR	NORMAL	NORMAL	NORMAL	LEICHT ERHÖHT	ERHÖHT	NORMAL	ERNIEDRIGT
NICHT OBLIGAT	KÖRPER - TEMPERATUR	NORMAL	NORMAL	LEICHT ERHÖHT	ERHÖHT	STARK ERHÖHT	ERHÖHT	NORMAL ERNIEDRIGT

Abb. 2. Schematische Darstellung der wichtigsten Parameter, die die mediale (zentrale) Verlaufsförmung des Mittelhirnsyndroms charakterisieren. Der oculo-cephale und der vestibulo-oculäre Reflex werden in der Akutphase nicht berücksichtigt, da ihre Auslösung den Ausschluß einer Halsmarkverletzung, bzw. intakte Trommelfellstrukturen erfordert. Das klassische Mittelhirnsyndrom der Phase II ist in die Phase IIa und IIb unterteilt.

In der Phase IIa ist eine zunehmende Störung der Bewußtseinslage in Form von Somnolenz bis zum Sopor, bei verminderter Reaktion auf die Umgebung und verzögerten, ungerichteten Bewegungen der oberen Extremitäten auf Schmerzreize bei Streckbewegungen an den unteren Extremitäten. Die Optomotorik zeigt ein passageres Bulbusschwimmen bei geringer Divergenztendenz und erhaltenen Fixieren von Reizobjekten. Die Pupillen sind verengt bei Verminderung der Lichtreaktion. Der ciliospinale Reflex ist auslösbar. Der oculo-cephale Reflex zeigt ein geringes Puppenkopffänomen, der vestibulooculäre Reflex eine vermehrte Reaktion auf Kalt-Kalorisation. Die spontane Körpermotorik weist eine zunehmende Tendenz zur Streckhaltung der Beine auf, die mit Massen- und Tretbewegungen abwechseln, bei Massenbewegung der oberen Extremitäten. Es besteht eine leichte Tonus- und Reflexsteigerung sowie bahnbare Pyramidenbahnzeichen. An vegetativen Störsymptomen findet sich eine Anhebung der Atem- und Pulsfrequenz wie auch des Blutdruckes bei normaler Körpertemperatur.

Im Mittelhirnsyndrom der Phase IIb ist der Patient comatös, auf anhaltende und repetitive Schmerzreize kommt es nach einer initialen Massenbewegung der oberen Extremität zur Tendenz einer Beugestellung der Arme mit einem Rest von ungerichteten Abwehrbewegungen. Die unteren Extremitäten weisen eine zunehmende Streckhaltung auf, die sich bei Schmerzen verstärkt. Spontane Bewegungen der Beine sind nicht mehr zu beobachten. Im Bereich der Optomotorik sind die Pupillen verengt mit Herabsetzung der Lichtreaktion. Das Bulbusschwimmen ist vermindert, es zeigt sich eine Tendenz zur dysconjugierten Bulbusbewegung, bei intermittierend verstärkter Divergenzstellung. Der oculo-cephale Reflex ist prompt auslösbar, der vestibulooculäre Reflex zeigt eine ausgeprägte ipsilaterale Nystagmusreaktion. Der ciliospinale Reflex ist deutlich auszulösen. Die Körperhaltung weist eine Streckstellung der unteren Extremitäten auf. Die Haltung der oberen Extremitäten ist indifferent mit Tendenz zur Beugestellung, insbesondere nach wiederholten Schmerzreizen. Es besteht eine leichte Hyperreflexie und geringe Tonussteigerung mit Pyramidenbahnzeichen. Die vegetativen Parameter weisen verstärkte Enthemmungszeichen auf mit Tendenz zur Cheyne-Stokesschen Atmung, erhöhter Pulsfrequenz, leicht gesteigerten Blutdruckwerten und leicht erhöhter Körpertemperatur.

Die Phase III des akuten Mittelhirnsyndroms ist gekennzeichnet durch Coma, Beuge-Streckstellung der Extremitäten, vermehrt durch Schmerzreize und Tendenz zu Beuge-Streck-Synergismen. Die Pupillen sind eng, die Lichtreaktion deutlich vermindert, der ciliospinale Reflex ist auslösbar, vermindert gegenüber der Phase IIb. Der oculo-cephale Reflex zeigt ein voll ausgeprägtes Puppenkopffänomen, der vestibulo-oculäre Reflex eine tonische Reaktion auf Kaltkalorisation ipsilateral. Die spontane Körper- und Extremitätenhaltung weist eine Beuge-Streckstellung der Extremitäten mit leichter Strecktendenz des Rumpfes auf, der Decorticationshaltung entsprechend. Es bestehen Hyperreflexie, deutlich faßbare Muskeltonussteigerung und Pyramidenbahnzeichen. Die vegetativen Parameter weisen eine Enthemmung auf mit rhythmisierter Atmung bei erhöhter Atemfrequenz, Zunahme der Pulsfrequenz, Steigerung des Blutdruckes und erhöhter Körpertemperatur.

Das Vollbild des akuten Mittelhirnsyndroms, die Phase IV, ist durch Coma und Streckstellung von Extremitäten und Rumpf mit spontanen Strecksynergismen gekennzeichnet, die sich auf Schmerzreize verstärken. Die Pupillen sind untermittlerweit, etwas weiter als in der Phase III, die Lichtreaktion ist deutlich vermindert, der ciliospinale Reflex gering auslösbar. Der oculo-cephale Reflex ist nurmehr gering vorhanden, beim vestibulo-oculären Reflex zeigt sich eine dissoziierte Reaktion des ipsilateralen Auges allein. Die Körperhaltung entspricht der Decerebation mit Streckstellung von Nacken, Rumpf und von allen Extremitäten mit Pronationstendenz der

Arme. Der Muskeltonus ist hochgradig gesteigert, wodurch die Sehnenreflexe mitunter vermindert oder gar nicht auslösbar sind. Es bestehen ausgeprägte Pyramidenbahnzeichen. Die Atmung ist maschinenartig, in der Frequenz deutlich erhöht (26–32); es besteht Tachycardie bis zu 140, Blutdrucksteigerung mit deutlich erhöhten systolischen und diastolischen Werten und mitunter ein profuses Schwitzen.

### Das akute sekundäre Mittelhirnsyndrom mit Lateralisation

Beim lateralen Mittelhirnsyndrom nach uncaler Herniation können 2 Phasen abgegrenzt werden, die durch eine homolaterale Schädigung des N. oculomotorius bei kontralateraler Störsymptomatik des Mittelhirns durch Anpressung an die Tentoriumkante zur Entstehung kommen (siehe Abb. 1a, b). In der zweiten Phase stellt sich eine Verstärkung durch Schädigung der kontralateralen Mittelhirnstrukturen, bei gleichzeitiger Enthemmung der homolateralen Mittelhirnformationen ein. In der Einteilung von Plum und Posner werden die beiden Phasen als "early and late third nerve stage" bezeichnet. Wie die heutigen Erfahrungen zeigen, ist wahrscheinlich noch eine dritte Phase in der Entwicklung der Lateralisationssymptomatik abzugrenzen.

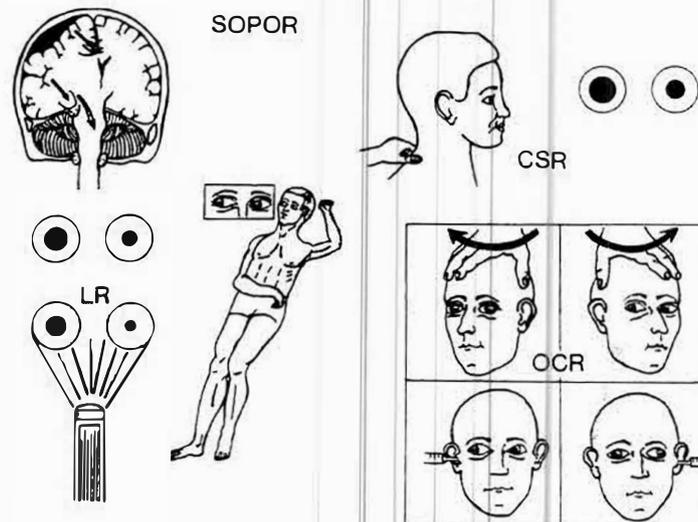


Abb. 3. Schematische Darstellung der wichtigsten Symptome der ersten Lateralisationsphase des Mittelhirnsyndroms. Die einseitige Raumforderung ist schematisch links oben dargestellt.

In der Phase I der Lateralisationssymptomatik weist der Patient eine normale bis leicht getrübe Vigilanz auf, bei etwas verzögerter Reaktion auf äußere Reize (Abb. 3). Die zur uncalen Herniation homolaterale Pupille ist erweitert und zeigt eine verzögerte Lichtreaktion. Es besteht eine Deviation des Kopfes und der Bulbi zur erweiterten Pupille. Der oculo-cephale Reflex ist in die Deviationsrichtung erhöht, in die Gegenrichtung herabgesetzt mit Einschränkung der Adduction homolateral zur erweiterten Pupille. Ähnlich verhält sich der vestibulo-oculäre Reflex mit verstärktem Nystagmus homolateral zur erweiterten Pupille. Der cilio-spinale Reflex ist kontralateral zur erweiterten Pupille gering auslösbar, an der erweiterten Pupille nur angedeutet faßbar. Homolateral zur Pupille aber auch zur Deviation des Kopfes und

der Bulbi sind eine Beugestellung der oberen mit Streckstellung der unteren Extremität, erhöhtem Muskeltonus in dem entsprechend kontrahierten Muskeln mit Reflexsteigerung und gering ausgeprägten Pyramidenbahnsymptomen zu beobachten. In den kontralateralen Extremitäten weisen die Patienten Massenbewegungen bei leicht erhöhtem Muskeltonus und Reflexen auf. Schmerzreize bewirken eine verstärkte Beuge-Streckstellung der Extremitäten homolateral zur erweiterten Pupille, in den kontralateralen Extremitäten lösen sie ungezielte Abwehrbewegungen aus. Die vegetativen Parameter sind durch eine Rhythmisierung und Frequenzsteigerung in der Atmung, gering erhöhter Puls- und Blutdruckwerte, bei weitgehend normaler Körpertemperatur gekennzeichnet.

In der Phase II des akuten sekundären Mittelhirnsyndroms mit Lateralisation stellt sich eine Verstärkung der Oculomotorius-Parese homolateral zur supratentoriellen Raumverdrängung, bzw. der uncalen Herniation ein, gleichzeitig mit einer Verstärkung der Mittelhirnsymptomatik kontralateral und Auftreten von Mittelhirnenthemmungszeichen homolateral (Abb. 4). Die Deviation des Kopfes und der Bulbi ist vermindert bei zunehmender Divergenzstellung der Bulbi und gering auslösbarer oculocephalen Reflex homolateral zur uncalen Herniation, bzw. zur erweiterten Pupille, fehlend nach kontralateral. Der vestibulo-oculäre Reflex zeigt eine noch geringe tonische Reaktion homolateral zur erweiterten Pupille. Bei Reizung kontralateral zur erweiterten Pupille kommt es zur verstärkten tonischen Deviation des kontralateralen Bulbus. Die kontralaterale Pupille ist deutlich verengt, die Lichtreaktion stark herabgesetzt. Die homolateral weite Pupille zeigt eine angedeutete oder fehlende Reaktion auf Licht. Homolateral zur erweiterten Pupille besteht eine Streckstellung der oberen und unteren Extremitäten, kontralateral eine Beuge-Streckstellung. Entsprechend finden sich Muskeltonus- und Reflexsteigerung mit Pyramidenbahnzeichen bei Akzentuierung an den homolateralen Extremitäten. Schmerzreize lösen Strecksynergismen an der Seite der erweiterten Pupille aus, die kontralateralen Extremitäten zeigen eine Zunahme der Beuge-Streckstellung. Im vegetativen Bereich fallen eine zunehmend

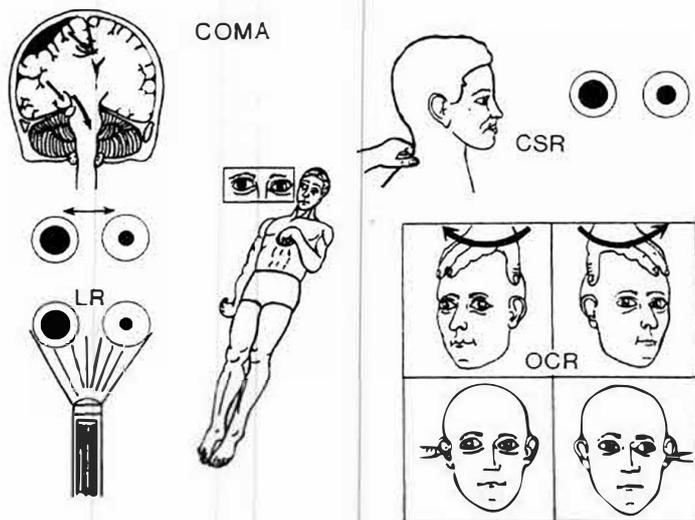


Abb. 4. Schematische Darstellung der wichtigsten Symptome der 2. Lateralisationsphase des akuten sekundären Mittelhirnsyndroms. Die supratentorielle Raumverdrängung, auf die sich die Symptome beziehen, ist links oben dargestellt.

reguläre maschinenartige Atmung, leichte Tachycardie, erhöhter Blutdruck und erhöhte Temperaturen auf.

Im weiteren Verlauf der Lateralisation stellt sich ein Mittelhirnsyndrom der Phase IV ein, wobei sich noch immer eine deutliche Pupillendifferenz zeigt.

#### **Das akute sekundäre Bulbärhirnsyndrom**

Bei Fortbestehen der supratentoriellen Volumsvermehrung mit Massenverschiebung und der rostro-caudalen Verlagerung des Hirnstamms und einer gleichzeitigen Volumsvermehrung der Strukturen in der hinteren Schädelgrube stellt sich durch die foraminelle Herniation eine Desintegration der Bulbärhirnsysteme ein (siehe Abb. 1a, b). Zwei Phasen sind in der Entwicklung des Bulbärhirnsyndroms abzugrenzen (siehe Abb. 2).

Die Phase I des akuten sekundären Bulbärhirnsyndroms zeigt bei Fortbestehen des Coma und Fehlen aller Reaktionen auf äußere Reize eine Abnahme sowohl der Streckhaltung wie auch der Strecksynergismen. Der Muskeltonus ist vermindert, die Reflexe vor allem in den oberen Extremitäten herabgesetzt. Die Bulbi zeigen eine fixierte Divergenzstellung, die Pupillen sind übermittelweit mit geringer Lichtreaktion, der oculo- und vestibulo-oculäre Reflex fehlt, ebenso der cilio-spinale Reflex. Die oberen Extremitäten weisen den Rest einer Streckstellung, die unteren eine Streckhaltung auf, die Reflexe sind leicht erhöht, ebenso der Muskeltonus, Pyramidenbahnzeichen sind vermindert auslösbar. Im Bereich der vegetativen Parameter ist die Atmung rhythmisch, in der Frequenz aber vermindert und zeigt Tendenz zu einer Schnappatmung. Der Puls ist in der Frequenz leicht erhöht und weist aber, wie auch Blutdruck und Körpertemperatur eine sinkende Tendenz auf.

Die Phase II, das Vollbild des akuten sekundären Bulbärhirnsyndroms, ist durch den Ausfall aller Hirnstammfunktionen gekennzeichnet, mit Coma, Fehlen der Reaktionen auf alle äußere Reize, einer fixierten Divergenzstellung der Bulbi, maximal weiten Pupillen ohne Reaktion auf Licht, erhaltenem oder auch schon fehlendem Cornealreflex. Es besteht eine schlaffe Körperhaltung bis auf geringe Reste einer Plantarflexionsstellung im Fußgelenk beidseits. Pyramidenbahnzeichen sind mitunter geringgradig auslösbar, fehlen aber bei den meisten Patienten. Es ist zum Atemstillstand gekommen, bei Absinken von Puls, Blutdruck und Körpertemperatur auf Normalwerte.

Bei Bestehen eines akuten Bulbärhirnsyndroms über 20 Minuten kommt es zum Symptomenbild des irreversiblen Zusammenbruchs der Hirnfunktionen, das sich zum Unterschied zum Vollbild des akuten sekundären Bulbärhirnsyndroms durch Zusammenbruch der vegetativen Regulationszentren mit Einstellung der Körpertemperatur auf Umgebungswerte (Poikilothermie), cardialem Automatismus und Notwendigkeit einer medikamentösen Kreislaufunterstützung zeigt. Die Herzfrequenz läßt sich durch Atropin-Gaben nicht mehr verändern. Schon initial, oder auch erst nach 1-2 Stunden treten verschiedene spinale Reflexschablonen auf, die im Urogenital- und Analbereich ihre Hauptlokalisation aufweisen.

Prinzipiell kann sich ein Mittelhirnsyndrom aber auch ein Bulbärhirnsyndrom direkt wieder rückbilden, in einer stufenweisen Reintegration der Hirnstammsysteme, die phasenhaft entsprechend der Entwicklung der Mittelhirnsymptomatik und Bulbärhirnsymptomatik verläuft. Dies ist besonders dann der Fall, wenn sich nur ein Mittelhirnsyndrom der Phase I und IIa entwickelt hat. Bei Patienten im Mittelhirnsyndrom der Phase IIb und III kommt es häufig, bei Patienten im Mittelhirnsyndrom der Phase IV und beim Bulbärhirnsyndrom der Phase I fast immer zur Entwicklung des Übergangsstadiums zum apallischen Syndrom.

**Das Übergangsstadium zum traumatischen apallischen Syndrom**

Avenarius und Gerstenbrand haben 3 Phasen des Übergangsstadiums zum traumatischen apallischen Syndrom abgegrenzt und die Phase des Coma prolongé, der Parasomnie und des akinetischen Mutismus unterteilt (Abb. 5).

In der Phase des Coma prolongé ist der Patient im Coma ohne Reaktion auf äußere Reize, die Körperhaltung entspricht der Phase III oder IV des akuten Mittelhirnsyndroms, je nachdem die Entwicklung des apallischen Syndroms eingesetzt hat. Die Optomotorik entspricht der vorausgegangenen Mittelhirnphase. Das gleiche trifft für Muskeltonus, Sehnenreflexe und Pyramidenbahnzeichen zu. Orale Automatismen sind in Form von Kau-Saugbewegungen zu beobachten, die spontan oder auch auf äußere Reize einsetzen. Im vegetativen Bereich zeigt sich eine Tendenz zur chronifizierten „emergency reaction“ mit Tachycardie als wichtigstes Zeichen der einsetzenden Überaktivität des sympathischen Nervensystems. Diese beruht auf einer Erhöhung des Noradrenalinspiegels (11). Diese Phase hält 3 bis 5 Tage an.

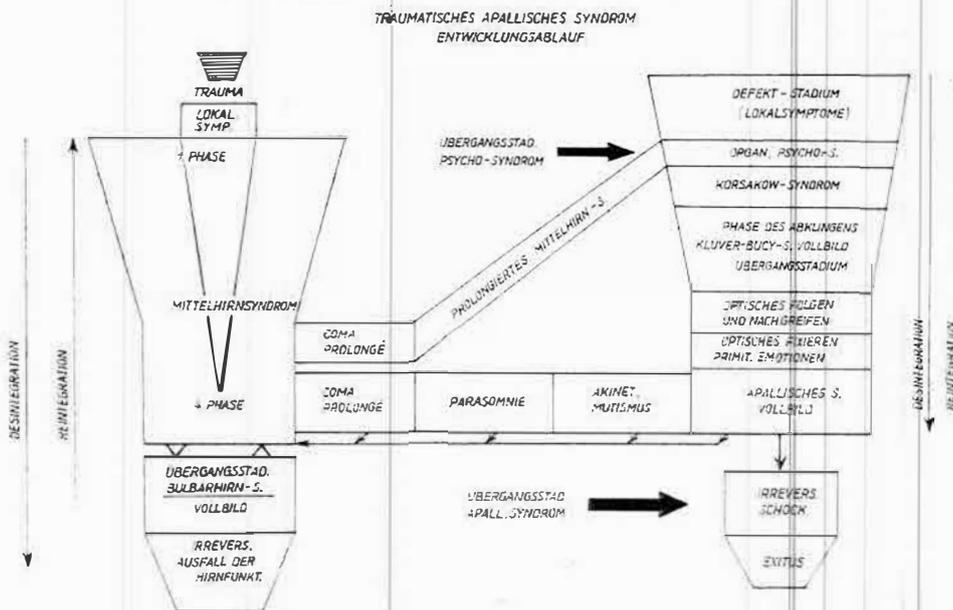


Abb. 5. Schematische Darstellung der Möglichkeiten des Entwicklungsverlaufes eines akuten traumatischen Mittelhirnsyndroms. Rasche Rückbildung über die Stadien der Entwicklung des akuten Mittelhirnsyndroms (linker Balken). Entwicklung eines prolongierten Mittelhirnsyndroms mit Übergang in ein psychoorganisches Syndrom (oberer schräger Querbalken). Entwicklung über ein Übergangsstadium zum apallischen Syndrom (unterer horizontaler Querbalken), zum Vollbild des apallischen Syndroms mit Rückbildungsmöglichkeit über typische Stadien (rechter Balken). Der Exitus ist in allen Entwicklungsstufen möglich, ab einer Klüver-Bucy-Symptomatik seitens.

Die Phase der Parasomnie ist gekennzeichnet durch eine schlafähnliche Bewußtseinslage mit Reaktion auf Schmerzreize in Form einer verstärkten Beugestreckhaltung und Ansätzen zu ungerichteter Massenbewegung der oberen bei Strecktendenz der unteren Extremitäten. Es besteht eine Beugehaltung an den oberen und Beuge-Streck-Haltung an den unteren Extremitäten mit Plantarflexionsposition des Fußgelenks. Hyperreflexie, erhöhter Muskeltonus mit Zeichen einer Rigido-Spazizität.

Pyramidenbahnzeichen sind auslösbar, die oralen Automatismen verstärkt zu beobachten. Es lassen sich bereits ausgeprägte orale Schablonen auslösen. Weiterhin finden sich die Zeichen einer Sympathicusüberaktivität. Auch diese Phase kann 3–5 Tage anhalten.

Die Phase des akinetischen Mutismus ist gekennzeichnet durch ein beginnendes Coma vigile mit kurzzeitigem Augenöffnen, unabhängig von der Tageszeit, bei zwi-schendurch bestehenden schlafähnlichen Phasen. Auf äußere Reize zeigt sich eine verstärkte Tendenz zur Beugehaltung an den oberen und auch unteren Extremitäten mit vermehrten ungerichteten Massenbewegungen. Die Optomotorik weist eine Divergenzstellung der Bulbi und gelegentliches Bulbusschwimmen auf. Der oculo-cephale Reflex ist gering auslösbar, der vestibulo-oculäre Reflex zeigt eine leicht positive Reaktion. Die Pupillen sind mittelweit bis erweitert, entsprechend der sympathischen Reaktionslage. Der Muskeltonus ist im Sinne einer Rigido-Spazität verändert, die Sehnenreflexe sind gesteigert, Pyramidenbahnzeichen auslösbar mit Tendenz zum Fluchtreflex. Es besteht eine erhöhte Puls- und Atemfrequenz, in der parasymphathischen Gegenregulation während der schlafähnlichen Phasen ein Abfall der Puls- und Atemfrequenz. Das gleiche trifft für den Blutdruck zu. Diese Phase hält meist 5–9 Tage an.

#### Das Vollbild des traumatischen apallischen Syndroms

Nach dem Übergangsstadium stellt sich das Vollbild des apallischen Syndroms ein (siehe Abb. 5).

Das Vollbild des traumatischen apallischen Syndroms ist in seiner klassischen Form gekennzeichnet durch ein Coma vigile, einen tageszeitlich unabhängigen, ermüdungs-gesteuerten Schlaf-Wach-Rhythmus mit sympathischen-parasympathischen Begleitreaktionen, auf äußere Reize Einsetzen einer vermehrten Beuge-Streck-Stellung der Extremitäten mit geringer Massentendenz und ungerichteten Massenbewegungen an Armen und Beinen (Abb. 6) gleichzeitig mit einer Verstärkung der sympathischen

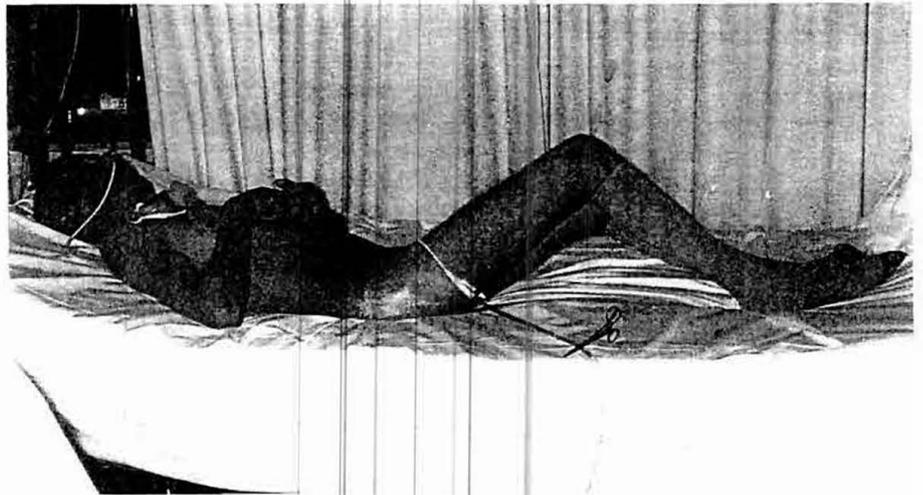


Abb. 6. Vollbild des traumatischen apallischen Syndroms: 28-jähriger Patient, Coma vigile, zunehmende Beugehaltung, auf Schmerzreize Einnehmen einer Beuge-Streckstellung der Extremitäten mit geringer Massentendenz, Verstärkung der sympathischen Reaktionslage.

Reaktionen. In den Wachphasen blickt der Patient starr in die Umgebung ohne Wahrnehmung von Umgebungsreizen. Die Bulbi sind in leichter Divergenzstellung, es besteht ein geringes Bulbusschwimmen, das saccadiert ist. Die Pupillen sind leicht übermittelweit, die Lichtreaktion etwas verzögert und unausgiebig. Der cilio-spinale Reflex ist prompt auslösbar, der oculocephale und vestibulo-oculäre Reflex in geringer Form vorhanden. Es bestehen Hyperreflexie aller Sehnenreflexe, inklusive des Masseterreflexes, mit Tonussteigerung der Muskulatur im Sinne einer Rigido-Spaztizität, Pyramidenbahnzeichen mit Fluchtreflex. Die Patienten weisen ausgeprägte motorische Primitivschablonen sowohl des Oralsinns wie auch des Greifens sowie pathologische und Mentalreflexe auf. Haltungs- und Stellreflexe sind in verschiedenem Ausmaß nachweisbar. Die vegetativen Parameter zeigen während des Wachzustandes eine sympathische Tonuslage mit vermehrter Reaktion auf äußere Reize und Tendenz zu einer chronifizierten „emergency reaction“, in Schlafphasen eine Verschiebung in die parasympathische Tonuslage.

Im Remissionsverlauf lassen sich acht Phasen abgrenzen (siehe Abb. 5). Nach der Phase primitiv-emotioneller Reaktionen, der Phase des optischen Fixierens und der Phase des optischen Folgens mit Nachgreifen stellt sich das dreigeteilte Stadium des Klüver-Bucy-Syndroms ein, gefolgt von der Phase mit Korsakow-Symptomatik und der Symptomatik eines organischen Psychosyndroms. Während des Remissionsverlaufes werden superponierte Herdausfälle und lokale Mittelhirnsymptome faßbar. Das Defektstadium weist verschieden ausgeprägte lokale und diffuse cerebrale Störsymptome auf (3). Die Remission kann in den ersten 3 Phasen zum Stillstand kommen, mitunter überhaupt ausbleiben.

#### Die Symptomatik des prolongierten Mittelhirnsyndroms

Bei vielen Patienten, am häufigsten bei Fällen mit einem Mittelhirnsyndrom der Phase IIa und IIb kann sich die Symptomatik eines sogenannten prolongierten Mittelhirnsyndroms einstellen. Die Phase des Coma prolongé ist meist noch abgrenzbar, doch ist die Überaktivität des Sympathicus geringer ausgeprägt oder überhaupt nicht nachweisbar. Die Körperhaltung verbleibt zunächst in der des bestandenen Mittelhirnsyndroms. Die Patienten beginnen bald Unruhe- und Wälzbewegungen zu entwickeln. Während der Schlafphasen erinnert ihre Körperhaltung vielfach an das physiologische Schlafverhalten. Im weiteren Verlauf werden die Augen geöffnet, der Patient beginnt optisch zu fixieren. Auf verschiedene Reize setzen Störaktionen ein, denen allmählich erste Verbalisationsversuche folgen. Meist werden dabei derbe Jargon-Ausdrücke, oft mit sexuellem Inhalt gebraucht. Häufig laufen parallel dazu aggressive oder auch abwehrende motorische Stereotypen ab, ein Umstand, der die Betreuung der Patienten oft erschwert. Die Schlafphasen überwiegen und sind belastungszeitlich reguliert.

In der weiteren Entwicklung ist die zunehmende Rückkehr zum normalen Tag-Nacht-Schlafrhythmus zu beobachten. Der Schlaf ist jedoch schon durch leichte Außenreize unterbrechbar.

Elektroencephalographisch können im prolongierten Mittelhirnsyndrom Zeichen des synchronisierten Schlaf mit Spindeln nachgewiesen werden. Im Gegensatz dazu sind die Zeichen des synchronisierten Schlafes im Übergangsstadium zum apallischen Syndrom nur selten zu beobachten (17).

Im weiteren Verlauf beginnen sich die Patienten zunehmend mit ihrer Umwelt zu beschäftigen. Schließlich stellt sich ein organisches Psychosyndrom mit unterschiedlicher hirnlokaler Prägung ein (2). In einigen Fällen ist die Symptomatik eines Klüver-Bucy- oder Korsakow-Syndroms zu beobachten. Im Verlauf der Phase des

prolongierten Mittelhirnsyndroms können lokale Hirnschäden deutlich faßbar werden.

Die Phase des prolongierten Mittelhirnsyndroms hält 2-3 Wochen an. Die Entwicklung eines prolongierten Mittelhirnsyndroms ist in einem hohen Prozentsatz mit einer geistigen Propose verbunden.

#### **Zusatzuntersuchungen**

Von den Zusatzuntersuchungen bei Patienten mit einer akuten Mittelhirnsymptomatik sind diagnostische Maßnahmen von prognostischen Untersuchungsmethoden abzugrenzen. Bei supratentoriellen und infratentoriellen Läsionen ist die wichtigste diagnostische Maßnahme in der Akutphase die Computertomographie des Gehirns, gefolgt von der angiographischen Darstellung der cerebralen Gefäße. Erst an dritter Stelle steht das Elektroencephalogramm (EEG), womit nur die Erfassung der Funktionen der thalamo-corticalen Verbindungssymptome möglich ist. Asymmetrien in diesen Funktionen können aber auf die Seite einer Raumforderung hinweisen.

Im Gegensatz zu dem hohen diagnostischen Wert der Computertomographie in der Akutphase kommt dieser Untersuchung im prolongierten Mittelhirnsyndrom und im Übergangsstadium weniger Bedeutung zu. Allerdings ist auch in diesen Stadien die Entwicklung eines chronisch subduralen Hämatoms oder die Feststellung der Entwicklung eines Hydrocephalus non resorptivus an computertomographische Kontrollen gebunden. Durch elektrophysiologische Meßmethoden, wie die Darstellung des Blinkreflexes, der evozierten Potentiale und dem EEG, können in dieser Phase Aussagen über den Funktionszustand des Gehirns, Hirnstamm und Großhirn betreffend gemacht werden. (8, 17).

Nach Eintreten des traumatischen apallischen Syndroms müssen laufend computertomographische Untersuchungen wie auch elektrophysiologische Kontrollen durchgeführt werden.

#### **Therapeutische Maßnahmen**

Aus der klinischen Beobachtung des Einsetzens einer Überaktivität des Sympathicus (3) und dem Nachweis erhöhter Katecholamine im Plasma (11) haben sich wichtige medikamentös therapeutische Konsequenzen in der Behandlung des Übergangsstadiums zum apallischen Syndrom bzw. des prolongierten Mittelhirnsyndroms ergeben. Durch die Verwendung von beta-blockierenden Substanzen gelingt es, die Wirkung des Noradrenalin an den Erfolgsorganen herabzusetzen und damit die Stoffwechselwirkungen des sympathischen Nervensystems im Sinne einer erhöhten Glycogenolyse und Gyconeogenese bzw. einer verminderten Glucoseverwertung und erhöhten Lipolyse zu hemmen. Damit ist es möglich den früher fast obligaten Marasmus dieser Patienten und dessen gefährliche Komplikationen, wie Decubitus sowie vor allem die tertiären peripheren und zentralen Nervenschäden zu vermeiden. Gemeinsam mit einer früh einsetzenden, intensiven physiko-therapeutischen Betreuung gelingt es die Erfolgsorgane (Muskeln, Nerven und Gelenke) in einem optimalen Zustand zu erhalten. Bei Abklingen der zentralen Funktionsstörung mit dem Wiedererlangen der höheren corticalen Funktionen, stehen dem Patienten vollwertig erhaltene Erfolgsorgane zur Verfügung, die die physikalische Therapie wesentlich erleichtern und auch die Rehabilitationschancen deutlich erhöhen.

Während die Therapie in der akuten Phase des Mittelhirnsyndroms weitgehend vereinheitlicht ist, wird die Therapie des prolongierten Mittelhirnsyndroms und des Übergangsstadiums zum apallischen Syndrom noch unterschiedlich gehandhabt, in

vielen Zentren noch auf die Verwendung von Beta-Blockern verzichtet. Aufgrund der bisherigen Erfahrungen muß jedoch der Einsatz der Beta-Blocker in der Therapie des prolongierten Mittelhirnsyndroms und des Übergangsstadiums kategorisch gefordert werden. (7, 9, 11). Gelingt es nicht mit einem Beta-Blocker allein die Überaktivität des Sympathicus einzudämmen, so steht mit dem andrenergen Neuronenblocker Debrisoquine eine weitere Substanz zur Verfügung, die die Überaktivität des Sympathicus zu hemmen vermag. Mit dieser Substanz gelingt es, die Ausschüttung der Katecholamine zu normalisieren, während durch die Beta-Blocker-Therapie allein der Katecholaminspiegel im Plasma nicht beeinflußt wird (11). Für den klinischen Gebrauch hat sich eine einfache Grundregel als ausreichend herauskristallisiert. Der Patient soll entsprechend hohe Dosen von Beta-Blockern oder Debrisoquine erhalten, bis die Herzfrequenz nach Ausschluß anderer Faktoren (wie Volumenmangel, pulmonale Komplikationen, usw.) unter 100/Minute liegt.

In Einzelfällen ist die Verwendung des menschlichen Wachstumshormons (HGH) angezeigt. Voraussetzung für diese Behandlung ist der Nachweis eines mangelnden Anstiegs dieses Hormons durch die Argininstimulation (10). Dosisdauer der Applikation muß individuell unter laufender Kontrolle des Stickstoff-Eiweiß-Quotienten festgelegt werden.

### Schlußfolgerungen

Die Kenntnis der Symptome des Übergangsstadiums zum apallischen Syndrom und des prolongierten Mittelhirnsyndroms erlaubt es, das Abklingen der akuten Hirndrucksymptomatik klinisch zu erfassen. Mit dem Auftreten dieser Symptomenbilder sind meistens keine akutdiagnostischen Maßnahmen mehr erforderlich. Allerdings muß an die Möglichkeit der Entwicklung eines chronisch subduralen Hämatoms und eines Hydrocephalus non resorptivus gedacht und bei Verschlechterung der neurologischen Symptomatik neuerliche CT-Kontrollen durchgeführt werden. Entscheidende Bedeutung kommt in dieser Phase dem Einsetzen therapeutischer Maßnahmen zu, die im weiteren Verlauf die Prognose weitgehend bestimmen können. Hier stehen mit dem Einsatz der Beta-Blocker-Therapie aber auch spezieller physiko-therapeutischer Methoden neue Wege in der Rehabilitation der schweren Hirnverletzungen zur Verfügung.

Die exakte neurologische Untersuchung erlaubt es, frühzeitige Hinweise für die Entstehung des Vollbildes eines apallischen Syndroms zu erhalten. Mit Hilfe des Blinkreflexes (17), häufigen EEG-Kontrollen und den evozierten Potentialen (8) ist eine wichtige prognostische Hilfestellung gegeben.

### Literatur

1. Avenarius, H. J.; F. Gerstenbrand: The transition stage from midbrain syndrome to the traumatic apallie syndrome. In: *The Apallie Syndrome* (Eds.: G. Daile Ore; F. Gerstenbrand; C. H. Lücking; G. Peters; U. H. Peters), Berlin-Heideberg-New York: Springer 1977 22-55.
2. Binder, H.; F. Gerstenbrand: Post-traumatic vegetative syndrome. In: *Handbook of Clinical Neurology* (Eds.: P. J. Vinken; G. W. Bruyn) Vol. 24. Amsterdam-New York-Oxford: North Holland 1976, 575-598.
3. Gerstenbrand, F.: *Das traumatische apallische Syndrom*. Wien-New York: Springer 1967.
4. Gerstenbrand, F.; C. H. Lücking: Die akuten traumatischen Hirnstammsschäden. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* 213 (1970) 264-281.
5. Gerstenbrand, F.; C. H. Lücking; A. Musiol: Wznesny obraz kliniczny wtwnych uszkodzen pnia mozgu po urazach czaseki. *Polsk. Tygodn. Lekar* 27 (1973) 1019-1022.

6. Gerstenbrand, F.; E. Rumpl: Zur Klinik des apallischen Syndroms. Vortrag im Rahmen der Jahrestagung der Deutschen Gesellschaft für Neurologie, Berlin (1978) 5-10.
7. Gerstenbrand, F.; J. M. Hackl; E. Rumpl: Verwendung der Betablocker beim traumatischen apallischen Syndrom. *Psychiatr. Neurol. med. Psychol.* 33 (1981) 657-663.
8. Greenberg, R. P.; D. P. Becker; J. D. Miller; D. J. Mayer: Evaluation of brain function in severe human head trauma with multimodality evoked potentials. Part 2: Localization of brain dysfunction and correlation with posttraumatic neurological conditions. *J. Neurol.* 47 (1977) 163-177.
9. Hackl, J. M.; A. Hammerle; E. Rumpl; H. Hörtnagl: Kann man durch die Gabe von Beta-Blockern die Hyperkatabolie bei Intensivpatienten beeinflussen. In: *Parenterale Ernährung - Thrombo-Embolie-Prophylaxe* (Hrsg.: H. Reissig), Melsungen: Bibliomed 1980, 78-90.
10. Hackl, J. M.: Verhalten des Wachstumshormons bei schwerem Schädel-Hirn-Trauma mit sekundärem Hirnstammschaden. *Infusionstherapie* 5 (1980) 237-247.
11. Hörtnagl, H.; A. F. Hammerle; J. M. Hackl; Th. Brücke; E. Rumpl; H. Hörtnagl: The activity of the sympathetic nervous system in the course of severe head injury. *Intens. Care Med.* 6 (1980) 169-177.
12. Jellinger, K.: Zur Pathogenese und klinischen Bedeutung von Hirnstammschäden nach gedecktem Schädel-Hirn-Trauma. *Acta 25 Conv. Neuropsych. et EEG Hung. Budapestini* 1966, 303-322.
13. Mc Nealy, D. E.; F. Plum: Brain stem dysfunction with supratentorial mass lesion. *Arch. Neurol.* 7 (1962) 26-48.
14. Plum, F.; J. B. Posner: *Diagnoses of stupor and coma*. Philadelphia: F. A. Davis 1966.
15. Peters, G.: Morphologische Forschung in Neurologie und Psychiatrie. *Nervenarzt* 37 (1966) 429-437.
16. Rumpl, E.: Elektro-neurologische Korrelationen in den frühen Phasen des posttraumatischen Komas. II. Das EEG im Übergang zum und im Vollbild des traumatischen apallischen Syndroms. *Z. EEG-EMG* 11 1980, 43-50.
17. Rumpl, E.; R. Stölzl; W. Poewe; J. M. Hackl: Zum Blinkreflex im Koma. In: *Fortschritte der technischen Medizin in der neurologischen Diagnostik und Therapie* (Hrsg.: H. Reisner; G. Schnabert) Wien (1980) 239-243.
18. Sellier, K.; F. Unterharnscheidt: Mechanik und Pathomorphologie der Hirnschäden nach stumpfer Gewalteinwirkung auf den Schädel. *Hefte Z. Unfallheilk.* 76 (1963) 1-140.



Foto des Verkäufers

**Neumärker, Klaus-Jürgen (Hrsg.):**

## **Hirnstammläsionen. Neurologische, psychopathologische, morphologische und computertomographische Aspekte.**

[nach diesem Titel suchen]

S. Hirzel Vlg.; Lpz., 1983

### **Anbieter**

Fundus-Online GbR Borkert Schwarz Zerfaß, (Berlin, Deutschland)

## **Frage an den Anbieter**

Bitte nutzen Sie das folgende Formular, um Ihre Frage/n direkt an den Verkäufer zu schicken. Wir senden Ihnen eine Kopie Ihrer Frage an Ihre E-Mail-Adresse und speichern diese in Ihrem ZVAB **Meine ZVAB E-Mails**. Der Verkäufer wird Ihnen innerhalb von 2 Werktagen antworten.

### **Ihre Frage:**

#### **Informationen zum Buch:**

**Hirnstammläsionen. Neurologische, psychopathologische, morphologische und computertomographische Aspekte.**  
Neumärker, Klaus-Jürgen (Hrsg.)

**Preis:** EUR 16,90

**Versand:** Kosten & Dauer

**Beschreibung:** 248 S.; Abb., graph. Darst. Gebrauchte, aber sehr gut erhalten. - Ordnungsgemäß entwidmetes, früheres Bibliotheksexemplar mit den entsprechenden Merkmalen; gestempelt / Inventarisierungsmerkmal. - Mit 120 Abb. u. 29 Tabellen. - Psychiatrie und Neurologie [Lesen Sie weiter...](#)

**Anbieter:** Fundus-Online GbR Borkert Schwarz Zerfaß

**Ihre Frage:** **Meine ZVAB E-Mails**. Der Verkäufer wird Ihnen innerhalb von 2 Werktagen antworten.

**Ihre E-Mail-Adresse:** f.gerstenbrand@aon.at

**Ihr Name:** Univ. Prof. Dr. Franz Gerstenbrand

**Ihr Land:** Österreich

**Betreff:**

Frage zum Angebot mit der ZVAB-Nr. 1014323

**Ihre Frage:**

Guten Tag,

In diesem Buch sollte u.a. auch folgender Beitrag enthalten sein:

Gerstenbrand F, Rimpl E. Das prolongierte Mittelhirnsyndrom traumatischer Genese S 236-248

In der Auflistung der Beiträge in Ihrem Angebot fehlt dieser Beitrag jedoch. Bevor ich dieses Buch erwerbe, würde ich gerne sicherstellen, dass o.a. Beitrag auch wirklich enthalten ist.

Ich bin für eine Benachrichtigung dankbar.

Mit freundlichen Grüßen,  
Univ.Prof. Dr. F. Gerstenbrand

(max. 3500 Zeichen (3043 Zeichen übrig))