

Das apallische Syndrom

Diagnose – Frührehabilitation – Prognose

F. Gerstenbrand, B. Pfausler, J. Rainer
Universitätsklinik für Neurologie, Innsbruck

Einleitung

Der Begriff »apallisches Syndrom« wurde 1940 von *Kretschmer* erstmals für den Fall einer Patientin nach akuter Enzephalitis ungeklärter Ätiologie verwendet. Apallisch ist vom lateinischen Wort »pallium« für den griechischen Obermantel abgeleitet und sollte damit auf eine Funktionsstörung und nicht auf einen prinzipiellen Schaden Bezug nehmen. Beim apallischen Syndrom ist es zum Ausfall aller Großhirnfunktionen gekommen, bei Entkoppelung der Mittelhirnfunktionssysteme unter Verselbständigung der nachgeordneten Hirnstammssysteme.



Abbildung 1. Patient im Remissionsstadium II nach traumatisch apallischem Syndrom – Rigidospastizität.

Im Vollbild des apallischen Syndroms befindet sich der Patient in einer charakteristischen Bewußtseinslage, dem Coma vigile. Der Patient ist wach, hat die Augen offen, zeigt aber keinen Bewußtseinsinhalt und keine Bewußtseinstätigkeit (*Gerstenbrand*, 1967). Der Schlaf-Wach-Rhythmus ist belastungszeitlich reguliert, unabhängig vom Tag-Nacht-Ablauf. Gerichtete emotionelle Reaktionen fehlen. Es zeigen sich Primitivschablonen, insbesondere die des Oralsinnes (Saug- und Schluckautomatismen, vertieftes Gähnen etc.), dazu Greifschablonen, Mentalreflexe, aber auch Haltungs- und Stellreflexe. Der Patient liegt in einer Beuge-Streck-Stellung der Extremitäten, die eine Rigidospastizität zeigen. Es bestehen optomotorische Störungen und Parkinson-Symptome (Abbildung 1). Die vegetativen Funktionen weisen eine chronifizierte »emergency reaction« (*Gerstenbrand*, 1967) mit deutlicher Erhöhung der Noradrenalin-Konzentration (*Hörtnagl et al.* 1980) auf.

Das apallische Syndrom kann durch eine akute Großhirnschädigung, durch einen lokalen mesopontinen Hirnschaden oder einen Großhirnabbauprozess verursacht werden (Tabelle I). Akute Schäden des Großhirns, die zu einem apallischen Syndrom führen, können diffus sein, wie nach Hirnverletzung mit Hirnödem, oder nach Intoxikation, Enzephalitis etc. oder beidseits das Großhirn lokal betreffen, insbesondere den Thalamus oder den mesodienzephalen Bereich.

Table 1. Entstehung eines apallischen Syndroms.

-
1. Großhirnläsion
 - 1.1 Diffuser Großhirnschaden ohne tentorielle Einklemmung
 - 1.2 Diffuser Großhirnschaden mit tentorieller Einklemmung
 - 1.3 Lokaler Großhirnschaden mit tentorieller Herniation bei singulärer Läsion
 - 1.4 Lokaler Großhirnschaden mit tentorieller Herniation bei multilokulärer Läsion

 2. Lokale Mittelhirnläsion
 - 2.1 Lokaler Mittelhirnschaden mit aufsteigender tentorieller Herniation
 - 2.2 Lokaler Mittelhirnschaden ohne aufsteigender tentorieller Herniation

 3. Großhirnabbauprozeß
 - 3.1 Großhirnabbauprozeß bei degenerativer Hirnerkrankung
 - 3.2 Großhirnabbauprozeß bei subakutem Hirnabbauprozeß
-

Ein apallisches Syndrom nach einer mesopontinen Läsion kann Folge einer Hirnstammenzephalitis oder eines lokalen Tumors (Pinealom etc.) sein, wie auch durch eine aufsteigende Einklemmung nach einem Prozeß der hinteren Schädelgrube entstehen. Prinzipiell ist jedes apallische Syndrom als Folge einer Akutschädigung von Großhirn oder Hirnstamm reversibel.

Die apallische Symptomatik bedingt durch diffuse, progredient verlaufende Schäden wie bei der Alzheimerschen Erkrankung, der Chorea Huntington, aber auch nach subakuter Enzephalitis, Jacob Creutzfeldtscher Erkrankung etc. entwickelt sich über bestimmte Etappen, die den Remissionsphasen bei der Rückbildung entsprechen. Das apallische Syndrom nach progredientem Großhirnschaden stellt durch den anatomischen Ausfall weiter Großhirngebiete einen Endzustand dar. Jede Therapie muß ohne Erfolg bleiben.

Einer apallischen Symptomatik nach Akutschaden, insbesondere nach Schädel-Hirn-Trauma, geht obligat als Initialstadium ein akutes Mittelhirnsyndrom voraus, wobei die fünf Stadien häufig in uniformer Folge auftreten, mitunter eine Lateralisations-symptomatik des akuten Mittelhirnsyndroms abläuft und in seltenen Fällen auch ein Bulbärhirnsyndrom bis zur Phase II bestanden haben kann. Nach einem Über-

gangsstadium (*Gerstenbrand* und *Avenarius*) stellt sich nach 5–10 Tagen das Vollbild des apallischen Syndroms ein (Abbildung 2).

Es kann aber auch nur eine partielle apallische Symptomatik auftreten, die als prolongiertes Mittelhirnsyndrom bezeichnet wurde (*Gerstenbrand* und *Rumpl*, 1980).

Im Remissionsstadium sind acht Phasen zu unterscheiden (Abbildung 2), die meist gut abgrenzbar ablaufen. Nach Eintreten der zweiten, vor allem aber der dritten und vierten Remissionsphase, den zwei ersten Stadien des Klüver-Bucy-Syndroms, kann für die weitere Rückbildung eine günstige Prognose erstellt werden. Während des Remissionsverlaufes können sich in zunehmender Ausprägung Symptome von Lokalschäden im Großhirn, Hirnstamm und Zerebellum zeigen. Sehr häufig ist dabei sowohl beim traumatischen als auch beim enzephalitisch und anoxisch bedingten apallischen Syndrom eine thalamische Symptomatik faßbar.

Verlauf und Prognose

Verlauf und Prognose eines apallischen Syndroms sind von den eingetretenen Schäden abhängig. Diese sind in primäre, sekundäre, tertiäre und quartäre Schäden sowie in Komplikationen zu unterteilen.

Die Schadensformen lassen sich am besten beim traumatisch bedingten apallischen Syndrom aufzeigen. Nach einer Schädel-Hirn-Verletzung kommt es, abhängig von der Richtung der einwirkenden Gewalt, die durch mehrmaligen Aufprall des Schädels mehrfach sein kann, sowie durch die Schwere der Gewalteinwirkung zu einem unterschiedlichen traumatischen Schadensmuster (Gerstenbrand, 1989; Grcevic,

1989). Als Traumaformen, abhängig von der Richtung und Schwere der einmalig einwirkenden Gewalt, sind zu unterteilen (Tabelle II): Das äußere lineare Hirntrauma mit Coup und Contre-coup (Rindenprellherde), das innere Hirntrauma, welches in ein mittleres inneres Hirntrauma nach Grcevic (periventrikuläre Schäden, Verletzungen von Corpus callosum, Cingulum, Septum pellucidum, Dienzephalon), das

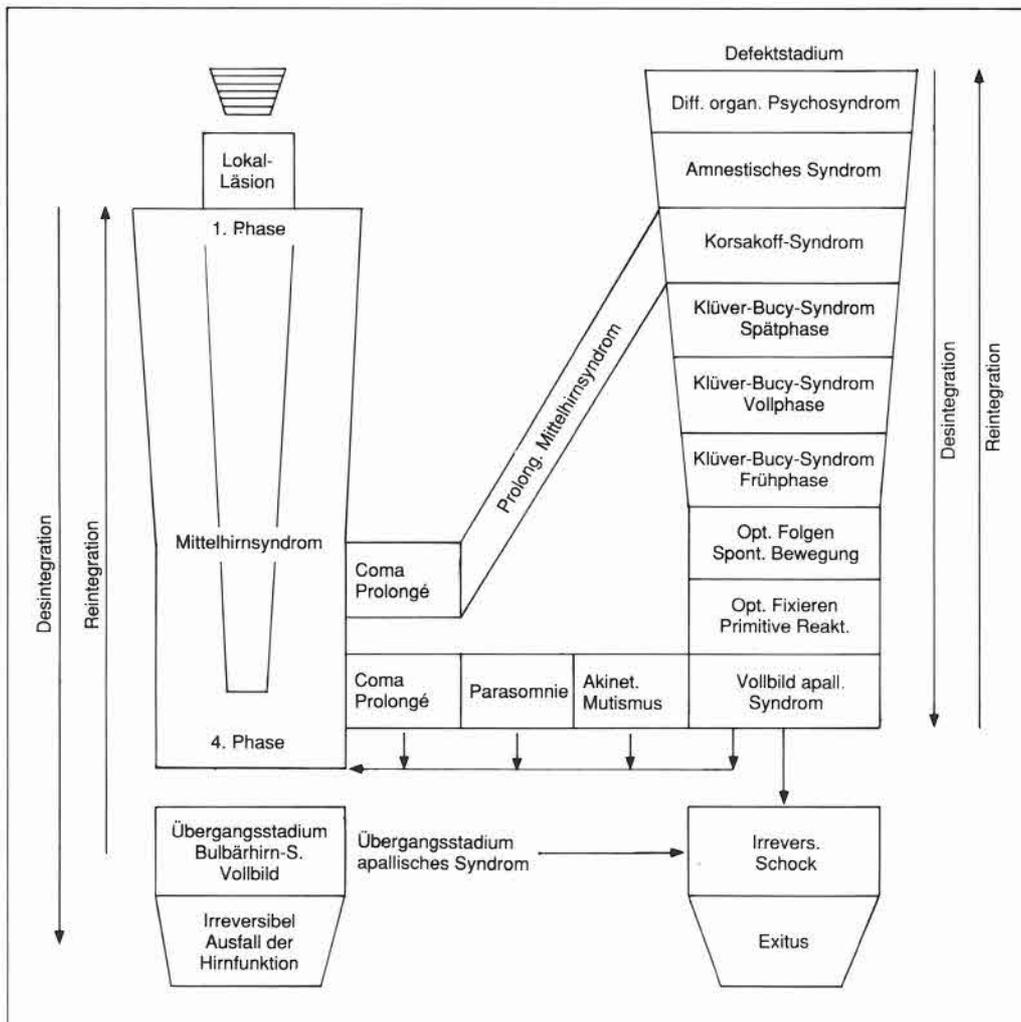


Abbildung 2. Entwicklungs- und Remissionsverlauf des apallischen Syndroms.

Tabelle II. Verletzungsmechanismen bei traumatischer Hirnschädigung.

1. Lineares Hirntrauma/Akzelerationstrauma
 - äußeres Hirntrauma (Coup-Contre-Coup)
 - inneres mittleres Hirntrauma (Grcevic)
 - inneres unteres Hirntrauma (Lindenberg)
2. Rotations-Akzelerationstrauma (Pudenz-Shelden) stets Übergang in ein lineares Trauma
3. Kombination verschiedener Formen bei mehrfacher Gewalteinwirkung

untere innere Hirntrauma nach *Lindenberg* (primäre Läsionen im oberen Hirnstamm, dem periaquäduktalen Höhlengrau, Zerebellum und medialen Temporallappen) und das Rotationstrauma nach *Pudenz-Shelden* (Läsionen im Thalamus, perforierende aber auch deszendierende Gefäße mit traumatischer Blutung und traumatischem extrazerebralem Hämatom) unterteilt wird. Das Rotationstrauma geht meist in ein lineares Trauma über (Rotations-Akzelerations-Trauma). Die primärtraumatischen Schäden entstehen im Augenblick der Gewalteinwirkung und sind schicksalhaft bedingt.

Die sekundären Hirnschäden können bei der Hirnverletzung Folge des diffusen perifokalen Hirnödems, einer diffusen hypoxisch-anoxischen Schädigung durch Kreislaufstörung (Schockfolge) sowie der sekundären tentoriellen bzw. foraminellen Herniation mit Lokalschäden im oberen und unteren Hirnstamm sein, bedingt durch direkten Druck oder durch Zirkulationsstörungen im Gefolge einer arteriellen und/oder venösen Gefäßkompressionen im Tentorium oder Foramen occipitale magnum. Auch nach einer Enzephalitis, Blutung, Tumor etc. treten sekundäre Läsionen gleicher Art auf. Die sekundären Schäden nach Hirnverletzung entstehen in den ersten 36 Stunden und können durch verschiedene Akutmaßnahmen minimiert werden. Sie führen zu Schäden in der Großhirnrinde, der weißen Substanz, dem Hirnstamm, aber auch zum gefäßbedingten Infarkt und laminären Nekrosen (Okzipital-lappen etc.).

Tertiärschäden sind Folge einer unzureichenden Versorgung in der Entstehungsphase, vor allem aber in zunehmender Ausprägung im weiteren Verlauf des apallischen Syndroms, bedingt durch Unterkalorisation im Rahmen des massiv erhöhten Grundstoffwechsels, Fehlernährung (Avitaminose, Proteinmangel etc.), Anämie, Störung der Elektrolyte, endokrine Störungen etc.. Folgen der Tertiärläsionen sind Enzephalopathie, pontine Myelinolyse, Myelopathie und Polyneuropathie, alles oft in ausgeprägter Form. Bei den Tertiärschäden ist nach der Erfahrung der Raumfahrtneurologie das Bed-rest-Syndrom von besonderer Bedeutung. Dieses besteht in einer Hinterstrangläsion, Polyneuropathie, zerebellärer Koordinationsstörung, funktioneller Thalamussymptomatik, Vigilitätsminderung sowie Inaktivitätsatrophie und Osteoporose.

Als Quartärschäden sind Hydrocephalus occlusus, Hygrom, Hirnabszeß und Durchwanderungsmeningoenzephalitis zu nennen. Von besonderer Wichtigkeit ist dabei die rechtzeitige Aufdeckung eines Hydrocephalus occlusus.

An Komplikationen sind Dekubitus, Kontrakturen und periartikuläre Ossifikationen anzuführen, die beiden letztgenannten als schwere Behinderung im Rahmen des Rehabilitationsprogramms, dazu Zystitis, septische Komplikationen, Magen-Darm-Blutungen etc..

Die Ausprägung des Defektstadiums ist nicht nur durch die primär eingetretenen Schäden als Folge des Traumas, einer Enzephalitis etc. bedingt, sondern wird auch

durch die Sekundär- und Tertiärschäden sowie durch Komplikationen beeinflusst. Dies trifft allerdings nicht nur für das apallische Syndrom, sondern für alle schweren Hirnschäden, insbesondere nach Hirnverletzung, zu. Quartäre Schäden werden häufig erst spät erfaßt. Die Entwicklung der Komplikationen, insbesondere Kontrakturen und periartikuläre Ossifikationen, können die Rehabilitation eines apallischen Syndroms schwer belasten.

Frührehabilitation

Jede Hirnverletzung benötigt ein spezielles Neurorehabilitationsprogramm, welches individuell dem einzelnen Patienten anzupassen ist. Wichtige Voraussetzung für den Erfolg jeder Neurorehabilitation ist aber die Frührehabilitation, die praktisch in der ersten Stunde des eingetretenen Primärschadens einzusetzen hat.

Für die Erstellung eines individuellen Rehabilitationsprogramms ist die Erfassung der Schadensform und deren Intensität durch eine Bilanzierungsuntersuchung Voraussetzung, wobei als wichtigstes die exakte neurologische Untersuchung durchzuführen ist, dazu EEG, zerebrales CT, MRI, eventuell MR-Spektrographie, evozierte Potentiale (SSEP, BAEP, MEP, Blinkreflex), SPECT, EMG-NLG. Eine Koma-Skala kann für die klinische Entwicklung in den ersten Tagen hilfreich sein. Die Glasgow-Coma-Scale wird dem heutigen Wissensstand nicht mehr gerecht. Moderne Koma-Skalen (Innsbruck, Moskau etc.) erlauben eine wesentlich bessere Dokumentation und geben auch bessere prognostische Hinweise. Durch die Glasgow-Coma-Scale entstehen eine Reihe von Fehleinschätzungen im klinischen, aber auch im Forschungsbereich. Bei Hirnverletzungen ist unbedingt die Richtung der Gewalteinwirkung zu dokumentieren.

Beim Vorliegen einer Initialsymptomatik zum apallischen Syndrom in Form eines

Mittelhirnsyndroms ist neben der Akutbehandlung unter Einbeziehung einer eventuell notwendigen neurochirurgisch-operativen Versorgung, die medikamentöse Therapie von Hirnödem und Kreislauf sowie des Hirnmetabolismus einzuleiten. Zur Senkung der stets stark erhöhten Noradrenalin-Konzentration hat heute obligatorisch schon in den ersten Tagen die Verabreichung von betablockierenden Substanzen der ersten Generation zu erfolgen. Eine somatophysikalische Therapie durch Lagerung und frühzeitiges Einbringen in die Schwerkraftposition (halbaufrechtes und aufrechtes Sitzen), ferner passive Bewegungsübungen, dazu die Verwendung der tonusregulierenden Reflexe (Methode nach *Perfetti*, *Bobath* und *Vojta*) sollten ebenfalls schon in den ersten Tagen angewandt werden.

Im Übergangsstadium oder der Phase des prolongierten Mittelhirnsyndroms sollte bei laufender neurologischer Kontrolluntersuchung und Verwendung verschiedener neurodiagnostischer Zusatzuntersuchungen die medikamentöse Therapie durch das Verabreichen von CDP-Cholin oder Somatostatin, aber auch durch Verwendung von dopaminergen Substanzen erweitert werden. Die somatisch-physikalische Therapie als auch das Einbringen in das Schwerkraftfeld ist zu forcieren, äußere Stimulationen sind angezeigt (Vibrationsreize, akustische und haptische Reize).

Nach Eintreten des Vollbildes eines apallischen Syndroms oder Weiterentwicklung einer apallischen Teilsymptomatik im Rahmen des prolongierten Mittelhirnsyndroms ist nach laufender Bilanzierung das Rehabilitationsprogramm individuell zu gestalten, insbesondere wenn die ersten beiden Remissionsphasen einsetzen. Zusätzlich sind kognitive Rehabilitationsmethoden (erweiterte akustische Stimulation, optische Stimulation, Ergo- und Logotherapie) einzubringen. Die therapeutische Gemeinschaft unter Einbeziehung der Angehörigen und

- 1.
- 1.1
- 1.2
- 1.3
- 1.4
- 2.
- 2.1 I
- 2.2 I
- 3. C
- 3.1 C
- 3.2 C

Ein apallisches Syndrom (I) entsteht durch einen akuten Prozess. Die apallische Phase ist durch eine diffuse subakute Schädigung des Großhirns ohne Erfolg einer apallischen Phase, in Trauma, geakutes Mittelhirnsyndrom auftreten, r. symptomatologisch abläuft ein Bulbärhirnsyndrom haben

Berufskollegen ist einzuführen. Die Behandlung eines apallischen Syndroms sollte in einem Team erfolgen, wobei allerdings der Neurologe die Verantwortung zu tragen hat unter ständigem Kontakt mit dem Neurochirurgen, Internisten und Orthopäden und, wenn notwendig, mit verschiedenen weiteren Spezialgebieten. Das Neurorehabilitationsteam muß neben der ärztlichen Mitarbeit vor allem ein geschultes Pflegepersonal sowie ein speziell geschultes Team von Physio-, Logo-, Ergotherapeuten und kognitiven Therapeuten zur Verfügung haben.

Anliegen und Ziel der Frührehabilitation sollte sein, Sekundär- und Tertiärschäden zu minimieren oder zu verhindern, das Auftreten von Quartärschäden und Komplikationen frühzeitig zu erfassen und die Wiedereingliederung in den früheren Beruf zu ermöglichen.

Fehler in der Frührehabilitation können trotz aller intensiven Bemühungen und späterem Rehabilitationsprogramm nie mehr gut gemacht werden und stellen oft den Hauptgrund für das Therapieversagen beim apallischen Patienten mit schlechter Rehabilitationstendenz dar. Leider spielt noch immer eine negative Einstellung durch die Fehlinterpretation des apallischen Syndroms als vegetativer Status (vegetative state) mit einer Rolle, ein Begriff, der im angloamerikanischen Sprachgebrauch der Bezeichnung »vegetable« gleichgesetzt wird.

Zusammenfassung

Es wird der Begriff apallisches Syndrom erläutert und die Symptomatik des Krankheitsbildes dargelegt. Verschiedene Ent-

stehungsformen werden angeführt. Das apallische Syndrom nach Akutprozessen wie Hirnverletzung, Enzephalitis, Hypoxie etc. weist fast immer als Initialstadium die verschiedenen Stadien des akuten Mittelhirnsyndroms mit einem Übergangsstadium zum Vollbild auf. Als partielle apallische Symptomatik ist das prolongierte Mittelhirnsyndrom möglich. Ein apallisches Syndrom kann auch nach einem lokalen mesopontinen Prozeß (Pinealom, Hirnstammencephalitis etc.) oft ohne Initialphase eines akuten Mittelhirnsyndroms auftreten oder das Endstadium nach einem progressiven diffusen Großhirnprozeß wie einer Alzheimerschen Erkrankung etc. darstellen. Das Remissionsstadium nach einem akuten Prozeß zeigt acht Phasen. Nach der dritten Rückbildungsphase ist die Prognose meist günstig, ein Defektstadium verschiedener Ausprägung ist jedoch möglich, ein defektfreies Endstadium nicht ausschließbar. Von entscheidender Bedeutung für den Remissionsverlauf ist die Durchführung eines Frührehabilitationsprogrammes. Dieses wird im Detail erläutert, vor allem auf die verschiedenen Maßnahmen zur Behandlung der Primär- und Sekundärschäden und die Verhinderung von Tertiärschäden, die weitgehendst iatrogen sind sowie auf Quartärschäden und Komplikationen wird eingegangen.

Literatur beim Verfasser

Für die Verfasser:
 Prof. Dr. F. Gerstenbrand
 Universitätsklinik für Neurologie
 Anichstraße 35
 A-6020 Innsbruck

Sonderdruck
aus

Neurologische Frührehabilitation

K. von Wild
H.-H. Janzik
(Hrsg.)

W. Zuckschwerdt Verlag
1990