

APALLISCHES SYNDROM
 Ätiologie, Klinik, Therapie und ethische Richtlinien

F. Gerstenbrand, W. Struhal, B. Matulla

Ludwig Boltzmann Institut für Restorative Neurologie und Neuromodulation

Allgemeines Öffentliches
 Bezirkskrankenhaus Kufstein
 1. Dezember 2004

Das apallische Syndrom
 E. Kretschmer, 1940

Beschreibung der klinischen Symptomatik beobachtet an 2 Patienten
 (Panencephalitis 1 Patient, Hirndurchschuss 1 Patient)

- Weitgehende Ausschaltung gesamtpsychischer Leistungen bei gleichzeitigem Erhalt der notwendigen vegetativen Steuerungen des Hirnstamms
- Apallisch: von Pallium – lateinisches Wort für den griechischen Übermantel

Symptomatik nach Kretschmer

- Wachsein ohne Kontaktzeichen zur Umgebung, erhaltene Wach-Schlafsteuerung, fehlendes optisches Fixieren, Fehlen von reflektorischen Flucht und Abwehrbewegungen, Panagnosie und Panapraxie
- Differentialdiagnose: Delir, Dämmerzustand, amentieiler Symptomenkomplex
- Verweis auf Parallelen der Verhaltensweisen eines großhirnlosen Hundes („Gehirmpathologie“)

Apallisches Syndrome, Synonyma, Literaturzitate

- Rosenblath: Über einen bemerkenswerten Fall von Hirnerschütterung, 1899
- Hermann: Livedo racemosa, 1937
- Kretschmer: Das apallische Syndrom, 1940
- Cairns et al.: Akinetischer Mutismus, 1941
- Duensing: Anoetischer Symptomenkomplex, 1949
- Jefferson: Parasomnie, 1952
- Ajuriaquerria et al.: Luzider Stupor, 1954
- Strich: Severe dementia following head injury, 1956
- Fischgold und Mathis: Stupeur hypertonique postcomateuse, 1959
- Sutter et al.: Catatonie posttraumatique, 1959
- Jellinger et al.: Protrahierte Form der posttraumatischen Encephalopathie, 1963
- Osetowska: Leucoencephalopathie oedémateuse posttraumatique, 1964
- Gruner: démence progressive avec cachexie, 1965
- Gerstenbrand: Apallisches Syndrom, 1967
- Jenett und Plum: Persistent vegetative state (PVS), 1972
- Giacino und Zasler: Minimally response state, 1995

Apallisches Syndrom -Vollbild
 F. Gerstenbrand, 1967, 1977

Ausfall aller Großhirnfunktionen,
 Reduktion der Hirnfunktionen auf das mesodiencephale Niveau

Symptomatik im Vollbild

- Coma vigile-Wachkoma (Wachsein, Fehlen einer Bewusstseinstätigkeit und eines Bewusstseinsinhaltes)
- Fehlender Kontakt zur Umgebung
- Unfähigkeit die Umgebung zu erkennen
- Keine Reaktion auf äußere Reize
- Erhaltene Reaktion auf vegetative Reize
- Fehlen der tageszeitlich gesteuerter Schlaf-Wachrhythmus (ermüdungszeitlich)
- Keine corticale und subcorticale Archivierung
- Neurologische Symptomatik
 - Optomotorische Störungen (Bulbusdivergenz, etc.)
 - Beuge – Streckhaltung von Extremitäten und Rumpf,
 - Rigidospastizität, Hyperreflexie, Pyramidenbahnzeichen
 - Hirnstamm-Lokalsymptome (selten)
 - Motorische Primitivschablonen (oral, Greifen, Haltungs- und Stellreflexe)
 - Vegetative Dysregulation (chronische emergency reaction)

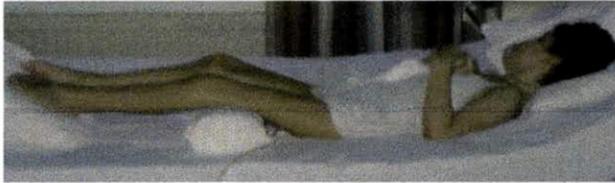
Symptome des apallischen Syndrom, Vollbild

- Coma vigile
- Unfähigkeit die Umgebung zu erkennen
- Ausfall der Kontaktfähigkeit zur Umgebung
- Keine Reaktion auf externe Reize
- Reaktion auf innere Reize (vegetativ) erhalten
- Schlaf-Wach-Rhythmus ermüdungszeitlich gesteuert
- Optomotorische Störungen (Bulbusdivergenz, etc.)
- Beuge-Streckhaltung der Extremitäten, Faustschluss, Rigidospastizität, Hyperreflexie, Pyramidenbahnzeichen
- Motorische Primitivschablonen (oral, Greifen, Haltungs- und Stellreflexe, etc.)
- Vegetative Dysregulation

Apallisches Syndrom-Vollbild
 Hirnverletzung, 1975



Apallisches Syndrom-Vollbild Hirnverletzung, 1992



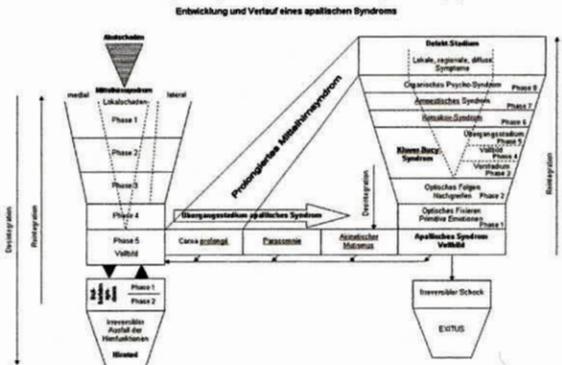
Apallisches Syndrom- Ätiologie

- Akuter, schwerer Großhirnschaden (Hirnverletzung, Enzephalitis, Hypoxie, maligner Insult, etc.)
Remission möglich
- Progredienter, diffuser Hirnprozess (Creutzfeldt-Jakob'sche Krankheit, Alzheimer'sche Erkrankung, Pick'sche Erkrankung, Chorea Huntington, etc.) Endstadium
keine Remission möglich
- Intoxikation - akut
exogen (Neuroleptika, Schlafmittel, etc.)
endogen (hepatisch, hypoglykämisch, etc.)
volle Remission möglich
- Intoxikation - chronisch
exogen (Minamata disease, etc.)
endogen (hepatisch, thyreotoxisch, etc.)
partielle Remission möglich

Apallisches Syndrom Verlauf nach akutem schweren Hirnschaden (traumatisch, hypoxisch, etc.) F. Gerstenbrand, 1967, 1977, F. Gerstenbrand, E. Rimpl, 1983

- Initialstadium: Akutes Mittelhirnsyndrom (MHS):
zentral 5 Phasen
lateral 3 bis 4 Phasen
Vollbild MHS (5. Phase – decerebrate rigidity)
Akutes Bulbärhirnsyndrom (BHS):
2 Phasen
Übergangsstadium zum Vollbild apallisches Syndrom:
3 Phasen
Vollbild apallisches Syndrom:
Remissionsstadium apallisches Syndrom:
8 Remissionsphasen
Defektstadium (multilokuläre und diffuse Läsionen verschiedener Intensität)
Mitunter ab Remissionsphase 1
Stillstand im Vollbild bzw. Remissionsphase 1 oder 2, seltener 3
- Alternativer Verlauf:
Prolongiertes Mittelhirnsyndrom, meist aus Phase 3

Apallisches Syndrom Verlauf nach akutem schweren Hirnschaden (traumatisch, hypoxisch, etc.) F. Gerstenbrand, 1967, 1977, F. Gerstenbrand, E. Rimpl, 1983



Midbrain syndrome phase III

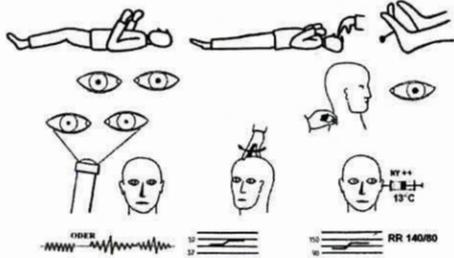


Abb. 5. Akutes traumatisches Mittelhirnsyndrom, 3. Phase. Schematische Darstellung:
- Körperhaltung, Reaktion auf Schmerzreize (Orbita-Druck), Babinski'sches Zeichen.
- Pupillenweite, Reaktion auf Licht, clino-spinärer Reflex (Knieflex am oberen Trapeziusrand).
- Bulbustellung, oculo-cephaler Reflex (Puppenkopf-Phänomen), vestibulo-oculärer Reflex (Kaltkalorisation mit Leitungswasser).
- Atmung, Temperatur, Puls, Blutdruck.

Phase III, Coma, Stretch-Flex position, disinhibition of autonomic system

Midbrain syndrome phase IV

- Coma
- Missing threat and blink reflex
- Divergent position of bulbi
- Pupils enlarged reduced reaction to light
- Oculocephalic reflex disturbed, vestibuloocular reflex dissociated reaction
- Stretch position of the extremities, stretch synergism
- Increased muscle tone, pyramidal signs
- Respiration – machine like rhythms
- Hyperthermia, tachycardia, increased blood pressure

Apallisches Syndrom
Schematische Darstellung der verschiedenen
Läsionsebenen beim Anencephalus
Vergleichssymptomatik zum Apallischen Syndrom im Vollbild
aus F. Gerstenbrand, 1967

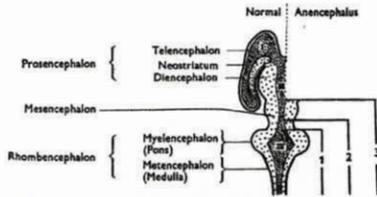


Abb. 69. Schematische Darstellung der 3 Typen des Anencephalus. 1. Rhombencephaler, 2. meso-rhombencephaler, 3. mesencephaler Anencephalus (aus M. Mommer, Die Regulierung des Bewusstseins und ihre Störungen, in Bewusstseinsstörungen, Symp. vom 10. bis 12. I. 1961, St. Moritz, Schweiz, G. Thieme-Verlag, Stuttgart, S. 25).

Persistent Vegetative State [PVS]
A syndrome in search of a name
B. Jennet, F. Plum, 1972

- „Vegetative“ – Oxford English Dictionary defined, 1740, 1764
„to live a merely physical life, devoid of intellectual activity or social intercourse“, „an organic body capable of growth and development but devoid of sensation and thought“
- Persistent vegetative state:
vermittelt auch dem medizinischen Laien den Zustand für eine beschränkte und primitive Resonanz auf äußere Reize
vermittelt dem Arzt das relative Bestehen einer autonomen Regulation des inneren Körpermilieus
- „Persistent vegetative state“, empfohlen von der American Neurological Association* 1993, akzeptiert auch außerhalb der Medizin
- Persistent vegetative state: Patienten mit voll aktivem vegetativen System, ohne Kontakt zur Umgebung, ohne Reaktion auf äußere Reize
- Persistent vegetative state: Revision des Begriffes notwendig nach zunehmender Erfahrung über die Möglichkeiten der Rückbildung
- Persistent vegetative state „persistent“ kann eine suboptimale Behandlung in einem Stadium verhindern, in dem durch Behandlung noch eine Remission möglich ist.
- B. Jennet, 2002: Vegetative state = „bald nach dem Akutschaden“
Continuing vegetative state= wenn mehr als 4 Wochen
Permanent vegetative state= wenn kein Hinweis auf Rückbildung

Vegetative State
Stellungnahme B. Jennet 2002

- Vegetative State: „klarer und weitgehend akzeptierter Begriff für die Kommunikation zwischen Arzt und Angehörigen, akzeptiert auch von Anwälten, „Moralisten“, wie auch Politikern.
- Vegetative State: der Begriff soll anzeigen, dass nur die beobachteten kognitiven Funktionen fehlen und weitere Untersuchungen notwendig sind.
- Vegetative State und Persistent Vegetative State: Bezeichnung vermisch Diagnose und Prognose, eine suboptimale Rehabilitation ist möglich, neue Klassifizierung vorgeschlagen.
- Vegetative State: der Begriff hat sich in der angloamerikanischen Literatur etabliert
- Vegetative State: das Problem ist noch nicht gelöst, muss weiter bearbeitet werden

Vegetative State
Kritische Stellungnahme B. Jennet 2002

- Vegetative State: eine detaillierte neurologische Beschreibung und Analyse ist nicht gegeben, Fehlen der Beschreibung des klinischen Verlaufs (Initialstadium, Übergangsstadium, Vollbild, Remissionsstadium).
- Vegetative State: als statischer Zustand angenommen.
- Vegetative State: ein therapeutisches Konzept wird von B. Jennet nicht mitgeteilt, Gefährdung der Patienten, die von vornherein als Pflegefall eingestuft werden.
- Vegetative State: Kritik des Pro-Life Committee of Catholic Bishops, USA 1992, die Bezeichnung Vegetative könnte als „vegetable“ missbraucht werden und eine „subhuman“ Einstellung auslösen, eine rechtzeitige und intensive Therapie verhindern.
- Vegetative State: Kritik von englischen und amerikanischen Experten 1995 mit dem Vorschlag, den Begriff „the wakeful unconscious state“ zu gebrauchen.

apallisches Syndrom (AS)-Vegetative State (VS)

| AS | VS |
|--|--|
| Detail. <u>neurol.</u> Symptomatik | <u>Vornehm.</u> Ausschluss-Sympt. |
| Verlauf gut abgrenzbar | Keine Verlaufsbeschreibung |
| <u>Ätiol.</u> Unterscheidung | <u>Ätiol.</u> keine Detail-Zuordnung |
| <u>Neurorehab. Progr.</u> , fixiert | Fehlende Therapie-Vorschläge |
| <u>Neuro-Rehabil.-Spez. Zentr.</u> | Kein Spez. Zentr. gefordert |
| Förderpflege nach <u>Remiss. Stop.</u> | Kein Progr. für Perm. VS. |
| Ablehnung einer End of Life- <u>Discussion</u> | Diskussion über Beendigung der Versorgung |
| Gleicher Symptomenkomplex unter verschiedenem Namen | |
| Fehlen: detaillierte neurologische Symptomatik und Verlauf sowie Abgrenzung Akutschaden, progredienter Hirnprozess, Intoxikation | |

Therapeutic strategies in apallic syndrome, generally

- Causal therapies in the initial phase
- Special drug treatment (antispastics, Anti-convulsants, β -blockers, Psychostimulants, etc.)
- Physiotherapy, ergotherapy, logopedia, cognitotherapy
- Stimulation therapies (visual, haptic, acustic, Basal stimulation)
- Verticotherapy
- Therapeutic community

Folgen der überdimensionierten modernen Medizin
(Pöltner, 2002)

- Statt zu früh zu sterben, besteht durch die moderne Medizin die Möglichkeit zu spät sterben zu müssen.
- Leidensverlängerung durch individuelle medizinische Überversorgung.
- Unterbrechung der Versorgung von Langzeitkoma-Patienten-
apallisches Syndrom (USA, UK, NL etc.)
Entzug der Ernährung
Entzug der Flüssigkeitszufuhr
Einschränkung alte Menschen zu behandeln (UK)
Einschränkung Aufwendige Operationen durchzuführen
Einschränkung Teure Medikamente anzuwenden

**Lebensqualitätsbelastung der Angehörigen von
Patienten mit apallischem Syndrom**

- Keine Kommunikationsmöglichkeit
- Erkenntnis über die völlige Abhängigkeit des AS-Patienten
- Erkenntnis der eigenen Unfähigkeit, dies zu beeinflussen
- Keine Kenntnis über vorhandene Gefühle und Empfindungen des Patienten
- Keine Kenntnisse über Schmerzempfinden des Patienten
- Keine Kenntnisse über Leidenszustand des Patienten
- Fehlinterpretation von motorischen Reflexen und Primitiv-
schablonen als Willkürmotorik (Greifreflex, orale Reflexe,
Haltungs- und Stellreflexe etc.)

**Verbesserung der Lebensqualität
der Angehörigen eines Patienten mit apallischem
Syndrom**

- Völlige Information über den Zustand des Patienten
- Völlige Information über die Prognose
- Information über notwendige Entscheidungen Therapie,
Behandlungssystem etc.
- Einbindung der Angehörigen in die Betreuung des
Patienten unter Supervision (Unterstützung beim
Essen, Waschen, Lagerung, etc.)

Was kann zur Verbesserung der Lebensqualität der Patienten
und deren Angehörigen getan werden?

- Veränderung der unmittelbaren Umgebung des Patienten (Bilder, Photos,
Blumen, Essenzen etc.)
- Aufbau des Kontaktes zum Leben des Patienten vor seiner Erkrankung,
Familie, Beruf, gesellschaftliches Umfeld (Vorzeigen von Photos,
Bericht über aktuelle Vorgänge, Vortragen bekannter Musik, Vorlesen,
etc.)
- Einbinden von Familienmitgliedern in das
Rehabilitationsprogramm
- Abwechseln und Entlastung der einzelnen Angehörigen
- Psychologische Unterstützung der Angehörigen
- Berufsberatung gegen Ende der Rehabilitation
- Kontakt der Angehörigen und des Patienten mit bereits erfolgreich
rehabilitierten Patienten
- Mitarbeit in einer Selbsthilfegruppe und Beratung

Gesellschaft zur Verbesserung der Lebensqualität von
chronisch neurologischen Erkrankungen (Alzheimer'sche
Erkrankung, Pickische Erkrankung, chronische MS,
chronifiziertes AS und LIS
*Society for Amelioration of Quality of Life for Chronic
Neurological Diseases*

- Entwicklung eines Programms zum Aufbau
„menschwürdiger Zentren“ für chronisch
neurologischer Kranke
- Zusammenarbeit der verschiedenen neurologischen
Selbsthilfegruppen beim Aufbau moderner Zentren
- Zusammenarbeit mit offiziellen und privaten
Organisationen (staatliches Gesundheitssystem,
Caritas, Diakonie, private Institutionen, kirchliche
Institutionen)
- Zusammenarbeit mit internationalen Organisationen
(orthodoxe Kirche)

**Apallisches Syndrom
Behandlungsprogramm**

- Erfassung des Initialstadiums (Mittelhirnsyndrom, Bulbärhirn-
syndrom), Übergangsstadium
- Neurologisches Konsilium unmittelbar nach Akutschaden, enge
Zusammenarbeit mit der Intensivstation
- Unmittelbare Transferierung nach Abschluss der Intensiv-Therapie des
Patienten auf die Spezialstation für AS Patienten
- Exakte Erhebung sofortige Analyse des Gesamtzustandes, neurologisch
und Zusatzuntersuchungen
- Erstellung eines individuellen Neurorehabilitationsprogramms nach
Durchuntersuchung
- Adaptation des individuellen Rehabilitationsprogramms durch
laufende Kontrollen

Apallisches Syndrom Behandlungsprogramm, cont.

- Behandlungsteam: Ärzte, Pflegepersonal, Therapeuten, multidisziplinäre Konsiliar-Ärzte
- Therapeutische Gemeinschaft; Einbeziehung von Angehörigen, Freunden, Arbeitskollegen etc.
- Eingehende Information der Angehörigen
- Laufende Teambesprechungen (Information der Angehörigen)
- Vermeidung negativistischer Aussagen der Behandelnden gegenüber den Angehörigen
- Lückenlose Fortsetzung des Rehabilitationsprogramms, eingehende Zwischenkontrollen (3 Wochen, 6 Wochen, 3. Monate, 4 Monate, danach monatliche Folgekontrollen).
- Erstellung des weiteren Behandlungsprogramms, 4 Monate nach Akutschaden, unter Verwendung aller relevanten Befunde, sowie Koordination der Spezialisten
- Entscheidung über spezielle Behandlungsmaßnahmen (Baclofen-Pumpe, Operation von Ossifikationen, Kontrakturen, Ventrikel-Shunt, etc..).

Apallisches Syndrom Behandlungsprogramm, cont

- Entscheidung über den Behandlungsverlauf 6 Monate nach dem Akutschaden (Teambesprechung unter Einbeziehung der Angehörigen)
- Entscheidung über die Fortsetzung der Rehabilitation auf der Spezialstation, abhängig vom eingetretenen Gehirnschaden Ausbleiben oder Unterbrechung der Remission
- Verlegung auf eine Spezialabteilung mit kontinuierlicher Förderpflege, eventuell Heimpflege, zunächst nur temporär mit Basisprogramm
- Rücktransferierung an die Spezialabteilung für apallische Patienten zur Kontrolle (obligatorisch), Evaluierung des Krankheitsverlaufs
- Endgültige Transferierung in die Spezialabteilung mit kontinuierlicher Förderpflege
- Einrichtung von Maßnahmen zur Besserung der Lebensqualität
- Keine Diskussion über „End of Life Decision“
- Regelung des Verzichts auf Maximal-Therapie

Zusammenfassung der Therapie beim apallischen Syndrom

- Verdacht auf Initialstadium eines apallischen Syndroms bei Auftreten eines akuten Mittelhirnsyndroms, Bulbärhirnsyndroms, unabhängig von der Ätiologie
- Sofortige Verlegung auf eine Spezialstation für apallische Patienten nach Abschluss der Intensivtherapie
- Therapieführung mit dem Ziel einer kompletten Rückbildung
- Individuelles Behandlungsprogramm, laufende Adaptation
- Prinzipiell positive Einstellung des gesamten Teams zum Behandlungsablauf, Vermeidung negativistischer Bemerkungen gegenüber den Angehörigen
- Prognoseerstellung erst nach 6 Monaten, unter Einbeziehung aller Befunde, Ausnahme schwerster Hirnschäden (Schuss-Verletzung)
- Rückbildung eines bestehenden Defektes noch nach Jahren möglich, eventuell nur Besserung der Lebensqualität von Patient und deren Angehörigen
- Verlegung auf Spezialstation mit kontinuierlicher Förderpflege erst nach eingehender Analyse, eventuell Verlegung in Heimpflege
- Rückverlegung in die Spezialstation zur Evaluierung nach 6 Wochen,
- Rückverlegung sofort bei Remissionszeichen
- Keine Diskussion über "End of Life Decision".
- Bei ungünstiger Prognose Verzicht auf Maximaltherapie.

Full-stage of traumatic apallic syndrome



Early remission stage



Late remission stage



Full recovery



Hippokrates' Eid Asklepiadenschwur

Ich schwöre bei Apollon, dem Arzt, und bei Asklepios, bei Hygieia und Pankeia und bei allen Göttern und Göttinnen, die ich zu Zeugen anrufe, dass ich nach bestem Vermögen und Urteil diesen Eid und diese Verpflichtung erfüllen werde: „Ich werde den, der mich diese Kunst lehrt, meinen Eltern gleich achten, mit ihm den Lebensunterhalt teilen und ihn, wenn er Not leidet mit versorgen, seine Nachkommen meinen eigenen Brüder gleichstellen und sie die Heilkunst lehren, wie sie diese erlernen wollen, ohne Entgelt und ohne Vertrag. Ratschlag und alle übrige Belehrung will ich an meine eigenen Söhne und an die meines Lehrers weitergeben, sonst aber nur an solche Schüler, die nach ärztlichem Brauch durch den Vertrag gebunden und durch den Eid verpflichtet sind. Meine Verordnungen werde ich treffen zu Nutz und Frommen der Kranken nach besten Vermögen und Urteil und von Ihnen Schädigung und Unrecht fernhalten. Ich werde niemandem, auch nicht auf seine Bitte hin, ein tödliches Gift verabreichen oder nur einen solchen Rat erteilen. Auch werde ich nie einer Frau ein Mittel zur Vernichtung keimenden Lebens geben. Was ich bei der Behandlung oder auch außerhalb der Behandlung im Leben der Menschen sehe oder höre, werde ich verschweigen und solches als Geheimnis betrachten.“

Hippokratischer Eid Moderne Auslegung

- Neben dem kurativen Element ist die Pflicht des Arztes verankert, Leid zu vermindern.
- Eine Verlängerung des Leidens von Sterbenden ist zu verhindern.
- Die künstliche Verlängerung des Leidens eines Menschen ist dem Arzt nicht erlaubt.