



Karl Landsteiner Institute
for Neurorehabilitation
and Space Neurology

Zur historischen Entwicklung des Locked in-Syndroms

F. Gerstenbrand ^{1), 2), 3)}

1) Medical University Innsbruck, Department of Neurology

2) Karl Landsteiner Institute for Neurorehabilitation and
Space Neurology, Vienna

3) Special Interest Group for Neuroethics of WFNR

10 Jahre LIS e.V.
26.-28. März 2010
Rheinsberg

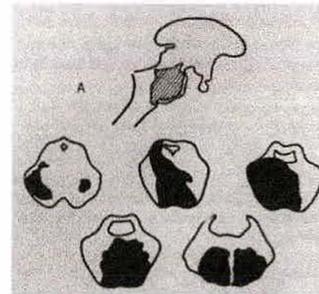
Symptome des Locked-in Syndroms (LIS)

- Ausfall der gesamten Motorik (Lähmung aller Extremitäten, Rumpf, Nacken, motorische Hirnnerven)
ausgenommen: vertikale Augenbewegungen, Augen öffnen
- Spontanatmung erhalten
- Schluckschwierigkeiten
- Unfähigkeit mit der Umgebung zu kommunizieren bis auf Codesystem
- Bewusstsein voll erhalten
- Perzeption der Umgebung voll erhalten
- Miterleben aller Vorgänge
- Alpha-EEG

Ätiologie des LIS

- Schaden in der ventralen Pons (Unterbrechung der corticospinalen und corticobulbären Bahnen, bilateral)
- Somatosensorische und sensorische Bahnen, sowie das reticuläre System intakt
- Tectum im Hirnstamm nicht betroffen (vertikale Augenbewegungen möglich)
- Ätiologie: Infarkt, Blutung, Tumor, Hirnstammverletzung, Hirnstammencephalitis, etc.

Schema einer Ponsläsion verschiedener Ausbreitung



Quelle: F. Plum, J.P. Posner: Diagnosis of Stupor and Coma

Patient mit Locked-In-Syndrom



Patient A. E., 52 a
Posttraumatischer
Pons-Infarkt
Defektstatus, voll
pflegebedürftig

Verlauf des LIS

- 30% verbleiben unverändert im Vollbild, davon 20% letaler Ausgang
- 50% Remission zu Defektstadium
- 20% Remission zu defektfreiem Zustand

Apallisches Syndrom -Vollbild F. Gerstenbrand, 1967, 1977 (I)

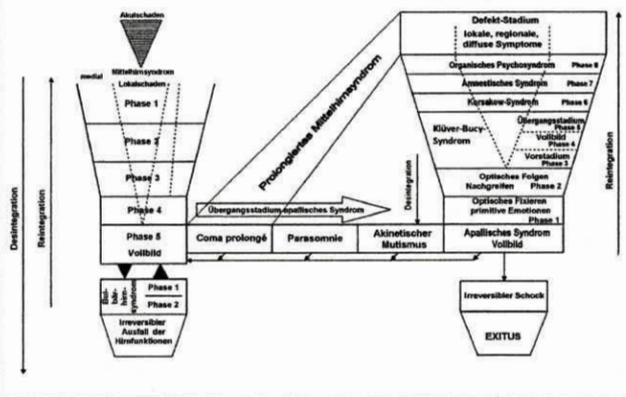
Ausfall aller Großhirnfunktionen, Reduktion der Hirnfunktionen auf das mesodiencephale Niveau
Symptomatik im Vollbild

- 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

Apallisches Syndrom -Vollbild F. Gerstenbrand, 1967, 1977 (II)

- Fehlen der tageszeitlich gesteuerter Schlaf-Wachrhythmus (ermüdungszeitlich)
- Keine corticale und subcortical 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)

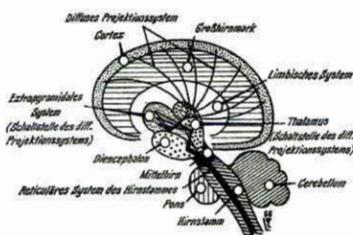
Apallisches Syndrom Verlauf nach akuten schweren Hirnschäden (traumatisch, hypoxisch, etc.) F. Gerstenbrand, 1967, 1977, F. Gerstenbrand, E. Rimpl, 1983



Apallisches Syndrom - Ätiologie

- Akuter, schwerer Hirnschaden – Remission möglich (Hirnverletzung, Encephalitis, Hypoxie, maligner Insult, metabolisch, etc.)
- Intoxikation
 - Akut – volle Remission möglich
 - exogen (Neuroleptika, Schlafmittel, etc)
 - endogen (hepatisch, urämisch, hyperglykämisch, etc.)
 - Chronisch, partielle Remission möglich
 - exogen (Minamata disease, Bleivergiftung, etc.)
 - endogen (hepatisch, thyreotoxisch, etc.)
- Progredienter, diffuser Hirnprozess – keine Remission (Creutzfeldt-Jakob'sche Erkrankung, Alzheimer'sche Erkrankung, Chorea Huntington-Erkrankung, etc.)

Neurophysiologische Erklärung für die Entstehung eines Apallischen Syndroms F. Gerstenbrand, 1967



Regionale oder multiregionale Defekte in den verschiedenen Hirnregionen
Läsion ascendierendes retikuläres System

Abb. 67. Schematische Darstellung der verschiedenen Hirnregionen durch deren Ausfall das Symptomenbild des apallischen Syndroms entstehen kann. Einreichung des retikulären Systems im Hirnstamm und des diffusen Projektionsystems.

Schematische Darstellung eines Anencephalus, klinisch vergleichbar mit apallischem Syndrom

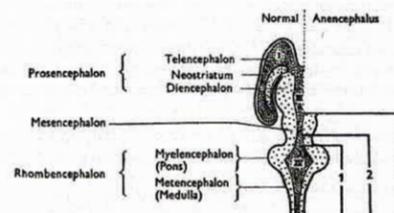
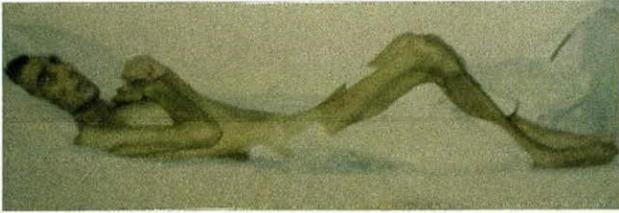


Abb. 69. Schematische Darstellung der 3 Typen des Anencephalus. 1. Rhombencephaler, 2. mesencephaler, 3. metencephaler Anencephalus (aus M. Mosier, Die Regulierung des Bewußtseins und ihre Störungen, in Bewußtseinsstörungen, Symp. vom 10. bis 12. I. 1961, St. Moritz, Schweiz, G. Thieme-Verlag, Stuttgart,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

**Apallisches Syndrom-Vollbild
Hirnverletzung, 1975**



**Apallisches Syndrom-Vollbild
Hirnverletzung, 1992**



Differentialdiagnostische Entscheidungen Locked in-Syndrom

- Apallisches Syndrom / Vegetative State
- Minimally Conscious State
 - Minimally responsive state
- Akinetischer Mutismus
- Hypersomnie

Historische Beschreibung des Locked in- Syndroms durch A. Dumas

- Der Graf von Monte Cristo
 - M. Noirtier de Villeford
 - Abbé Faria
- Die drei Musketiere
 - Musketier Porthos (Isaac de Portau)

Historische Beschreibung eines Schlaganfalls durch A. Dumas

- Der Graf von Monte Cristo
 - Graf de Saint Méran
 - Gräfin de Saint Méran
 - Großeltern der Valentine, Enkelin von Noirtier de Villefort
- Primärer Verdacht auf Vergiftung

Historische Beschreibung des Locked in-Syndroms von Émile Zola

- Thérèse Raquin
 - Gleichnamige Romanfigur

Historische Beschreibung des Locked in-Syndroms

- Enthalten im „Papyrus Edwin Smith“
- Architekt Wesir Weshptah des Pharaos Neferirkare Kakai
- Verdacht auf Pons-Infarkt

Historische Beschreibung des Noirtier de Villeford I



- Völlig kraftlos, aber mit lebenden Augen
- Marmornes Gesicht ohne Anzeichen von Angst oder Freude
- Intakte Intelligenz
- Intaktes Sehen und Hören
- Kontakt zur Umgebung
- Seele in einem Körper eingeschlossen, der nicht mehr Anordnungen befolgt
- Neurorehabilitation und medizinische Therapie durchgeführt

Historische Beschreibung des Noirtier de Villeford II



- Klassische Verlaufsform eines Locked in-Syndrom, Defektzustand
- Ätiologie: vaskulär-zirkulatorische Attacke, Pons-Infarkt? In der Vorgeschichte: Schlaganfall
- Neurorehabilitation, Bewegungsübungen, Code-System
- Medikamentöse Behandlung: Brucine (Dimethoxystrichnin)

Abbé Faria Lehrer von Edmond Dantès



- Diagnose: Transientes Locked in-Syndrom
Vertebrobasiliäre Insuffizienz
- Symptome: Attacken mit Hinstürzen, völlige Bewegungsunfähigkeit ohne einen Ton von sich geben zu können, keine Bewusstlosigkeit?, Schaum vor dem Mund
- Dauer der Attacke: eine Stunde
- Differentialdiagnose: Epilepsie
- Therapie: Einflößen eines vorbereiteten, flüssigen Medikamentes
- Verlauf: Verstorben bei dritter Attacke

Thérèse Raquin

- Symptome
 - Plötzliche komplette Lähmung aller Extremitäten und des Körpers
 - Lähmung der Schluck- und Zungenmuskulatur
 - „Mit Stummheit und Unbeweglichkeit geschlagen“
 - Nicht bewusstlos
 - Flehende Blicke zur Umgebung
 - Tiefste Angst
 - Im weiteren Verlauf als „lebender Leichnam“ beschrieben

Wesir Weshptah, Architekt des Pharaos Neferirkare Kakai

- Symptome
 - Beim Besuch des neuen Palastes des Pharaos aus guter Gesundheit zusammengestürzt
 - Völlig gelähmt
 - Hinweise auf fehlende Bewusstlosigkeit
 - Verstorben nach Rücktransport in den alten Königspalast
- Differentialdiagnose
 - Schlaganfall
 - Erste Beschreibung einer vaskulär-zirkulatorischen Hirnschädigung (York, 2007)

Alexandre Dumas I



- 24. 7. 1802 in Villers-Cotterêts, Aisne; † 5. 12. 1870 in Puy, Seine-Maritime
- Romancier
- Eng befreundet mit Dr. Thibaut, Arzt im Hospital de Charité Paris

Alexandre Dumas II

- Neben schriftstellerischer Tätigkeit großes Interesse an der Medizin
- Ständige Angst, einen Schlaganfall zu erleiden
- „Neben Tod, Alter und Wahnsinn ist Schlaganfall die größte menschliche Katastrophe“
- „Wie vom Blitz getroffen, ohne zerstört zu werden“
- Dumas' Mutter war an Schlaganfall erkrankt, linksseitige Lähmung, starb an den Folgen 1829

Wissenschaftliche Literatur zum Locked in-Syndrom

- Erstbeschreibung: Plum und Posner, 1966
- Vorgängerliteratur:
 - J. Abercrombie: Ventrals Pons-Syndrom, 1834
 - M. Darolles: Ramollissement des protuberances: thrombose du tronc basilaire, 1875

Scheintod, Locked in-Syndrom?

- Scheintod:
 - Vita reducta, Vita minima
 - Veraltete Bezeichnungen für einen Zustand der Bewusstlosigkeit und Leblosigkeit, als Zwischenzustand eines Menschen vor seinem Tod gesehen
 - Völlige Erholung aus diesem Zustand möglich

Hilfsmittel zur Feststellung bzw. Vermeidung eines „Scheintods“

- Spiegel vor den Mund halten → Befeuchtung durch Atemluft
- Kerze oder Feder vor die Nase halten
- Glas Wasser auf die Brust stellen → Vibration der Wasseroberfläche durch Atmung
- Reize im Nasenloch: Federn, Salmiak, Salz
- Stichreiz: Füße, Handgelenk → Schmerzreaktion

Wiederbelebungsversuche eines möglichen Scheintoten

- Pfeffer und Salzlösung in den Mund platzieren
- Kochsalzklistier
- Tabakklistier
- Mund-zu-Mund-Beatmung

Angenommene Ursachen des Scheintodes Christoph Wilhelm Hufeland I

- * 12. August 1762, Langensalza; † 25. August 1836, Berlin
- Verfasste: Enchiridion medicum oder Anleitung zur medizinischen Praxis, 1783
- Aufgetreten durch innere Krankheitszustände
 - Tiefe Ohnmacht nach großer Ermüdung vom langen Marschieren
 - Tiefe Ohnmacht nach überstandenen, schweren Geburten
 - Auftreten nach heftigen Krampfanfällen bei Hysterie, Epilepsie und Eklampsie
 - Auftreten bei Starrsucht und Lethargie, manchmal bei Cholera
 - Auftreten bei manchen narkotischen Vergiftungen (Opium, Blausäure, Chloroform)

Angenommene Ursachen des Scheintodes Christoph Wilhelm Hufeland II

- Auftreten durch äußere Störungen
 - Nach hohen Graden von Gehirnerschütterung
 - Nach schweren Verwundungen mit gleichzeitiger Erschütterung oder mit bedeutendem Blutverlust
 - Nach starken Blutungen überhaupt
 - Besonders bei Wöchnerinnen und kleinen Kindern

Angenommene Ursachen des Scheintodes Christoph Wilhelm Hufeland III

- Auftreten durch spezifische Ursachen
 - Bei Neugeborenen wegen noch nicht eingeleiteter Atmung
 - Durch Ertrinken, Erhängen, etc.
 - Durch „irrespirable“ Gase
 - Durch fremde Körper im Schlund, etc.

Umgang mit dem „Scheintod“ in der Antike

- Rom: → Pollinctores - Personen, die alle Toten mehrfach mit warmen Wasser zu waschen, die Augen zuzudrücken und mehrmals den Namen des Betroffenen auszurufen hatten. Wenn keine Reaktion erfolgte, so wurde der Betroffene auf den Boden gelegt und mit einem Tuch bedeckt.
- Berichte über Scheintote durch Valerius Maximus, Plutarch, Demokrit (Quelle: Oeconomische Encyclopädie von Krünitz, erstellt 1773 – 1858)
- Todesstrafe: lebendig begraben anstelle z.B. erhängen

Scheintod in der Neuzeit

- 17.-19. Jhdt., Zeitalter der Aufklärung
Angst, lebendig begraben zu werden und im Grab aufzuwachen, Angst vor Erstickungstod
- Berichte über mehrfache Fälle, entdeckt bei Exhumierungen
- Entwicklung von Maßnahmen, bei einem möglichen Scheintod gerettet zu werden
- Einführung der Totenbeschau
- Einführung von Maßnahmen, den Tod gesichert feststellen zu können

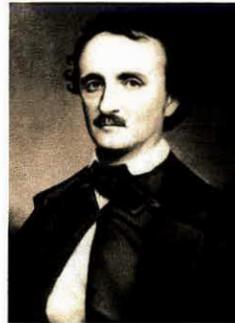
Taphephobie

- Angst, lebendig begraben zu werden
- Beispiele bekannter Persönlichkeiten
 - Johann Nestroy
 - Hans Christian Andersen
 - Nikolai Wassiljewitsch Gogol
 - Edgar Allen Poe: mehrere Romane zur Angst, lebendig begraben zu werden
 - Gottfried Keller: Gedicht-Zyklus: „Lebendig begraben“
 - Arthur Schnitzler
 - Alfred Nobel

Maßnahmen zur Verhinderung, scheintot begraben zu werden

- Kaiserin Maria Theresia, persönlich von der Beerdigung von Scheintoten ergriffen, erließ „Totenbeschaugesetz“
 - Schlecht dotierter Beruf
 - „Von jungen Badern und Wundärzten ausgeführt“
 - Tote durften erst 48 Stunden nach deren Ableben begraben werden
- Entwicklung von Gerätschaften zum Überleben als Scheintoter

Edgar Allen Poe



*19. Januar 1809 in Boston, Massachusetts, USA

† 7. Oktober 1849 in Baltimore, Maryland

Konnte nur durch lautes Schreien aus einem für sein Begräbnis bereits hergerichteten Sarg befreit werden

Johann Nepomuk Nestroy



*7.12.1801 in Wien
† 25.5.1862 in Graz

Nestroy: „Die Totenbeschau heißt so viel wie gar nichts und die medizinische Wissenschaft ist leider noch in einem Stadium, dass die Doktoren, selbst wenn sie einen umgebracht haben, nicht einmal gewiss wissen, ob er tot ist.“

Hans Christian Andersen



*2. April 1805 in Odense auf der dänischen Insel Fünen
† 4. August 1875 in Kopenhagen

Legte jeden Abend vor dem Zu-Bett-Gehen einen Zettel an sein Bett: „Achtung, ich bin nur scheintot.“

Nikolai Wassiljewitsch Gogol

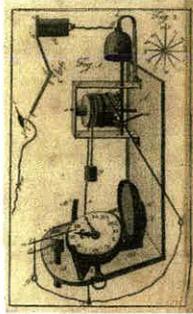


- *20. März 1809 in Welyki Sorotschnyzi, Oblast Poltawa, Ukraine;
† 21. Februar 1852 in Moskau
- In den 1840er Jahren Entwicklung einer schizophrenen Psychose
- Wurde scheintot begraben
- Bei Exhumierung wurde er in völlig verdrehter Position vorgefunden

Gerätschaften zum Überleben als Scheintoter

- Alarmklingel
- Rettungswecker
- Sitzsarg
- Offene Säрге mit Leitern
- Teleskopförmige Einrichtungen, um aus dem Sarg zu sprechen
- Verbindung des Sarges über Schnur zum Friedhofswärterhaus (Währinger Friedhof)

Alarmklingel



Rettungswecker



Sitzsarg



Maßnahmen zur Sicherung des eingetretenen Todes

- Durchführung eines Herzstichs
 - Verschiedene Formen des Stiletts
- Offene Säрге, die mit Erde zugeschüttet wurden, rascher Erstickungstod
- Öffnung der Pulsadern vor der Bestattung
- Testamentarische Festlegung von Lagerfristen vor der Bestattung

Herzstichstilet



Herzstichstilet



Zusammenfassung

- Mit den heutigen Methoden der modernen Neurologie klare Diagnose eines Locked in-Syndroms möglich, Scheintod auszuschließen
- Furcht von Johann Nepomuk Nestroy heute weitgehend unbegründet
- Allerdings vereinzelt Auftreten von „Scheintod“ noch in heutiger Zeit (2010)
 - Eine 45jährige Kolumbianerin war mit der Diagnose Multiple Sklerose in eine Klinik gebracht worden. Wenige Stunden später setzten alle Lebenssignale aus, die Frau wurde für tot erklärt.
 - Der Mitarbeiter eines Beerdigungsinstituts wollte die "Leiche" der Frau mit Formalin behandeln. "Plötzlich sah ich, dass sie ihre Hand bewegte und atmete", sagte der Bestatter. So etwas sei ihm noch nie passiert, und er arbeite schon 18 Jahre als Bestatter.
 - Ihr Scheintod habe mehrere Stunden gedauert, sagte der behandelnde Arzt. (Quelle: www.n-tv.de)

Route description to Rheinsberg

By rail:

There is a local train from Berlin once an hour. You have to leave at station Gransee. From there take the bus. Persons in a wheel chair can use the shuttle service to the hotel. You have to book this service in advance. Please contact LIS e.V.

By road:

From all directions, leave the A24 Autobahn at the Neuruppin junction and follow the signs to Rheinsberg. From the east, Rheinsberg can be reached via the B96 and B167. From the west, via the A2 to the Berlin Ring A10, then the A24 as above. From the south, take the A13 or A9 to the Berlin Ring A10, then the A24 to the Neuruppin junction.

Accommodation:

You can stay at the conference place. Please contact LIS e.V.

More information:

www.hausrheinsberg.de/eng/



Anfahrtskizze Haus Rheinsberg – Hotel am See www.hausrheinsberg.de

Organizer:

LIS e.V.

Geschäftsstelle im Ev. Krankenhaus
Königin Elisabeth Herzberge
Herzbergstraße 79, Haus 30
D 10365 Berlin

Telephone +49 30 / 34 39 89 75

E-mail pantkellis@arcor.de

www.locked-in-syndrom.org

Registration:

Telephone +49 30 / 34 39 89 75

Telefax +49 30 / 34 39 89 73

E-mail pantkellis@arcor.de

No conference fee.

The conference language is German.
If you do not understand German,
please contact us.

**Please register
until 20th of March 2010!**

Conference appointment on the occasion of the 10-year-old existence of LIS e. V.

Rheinsberg 26th – 28th of March 2010



Haus Rheinsberg – Hotel am See
Donnersmarckweg 1
in 16831 Rheinsberg - Germany

Conference appointments on the occasion of the 10-year-old existence of LIS e. V.

Friday, 26th of March 2010

5 – 8 p.m.

Opening and presentation from organisations active in *augmentative/alternative* communication, science, mobility and locked-in-syndrome from Belgium, France, Germany, Italy, the Netherlands and Switzerland

moderation: Dr. Karl-Heinz Pantke, Gerhard Scharbert

Saturday, 27th of March 2010

Event on the occasion of the 10-year-old existence of LIS e. V.

10 a.m. – 6:15 p.m.

moderation: Prof. Dr. Gabriel Curio

I. introduction

10 – 11 a.m.

Brain-Computer Interfaces (BCIs): How can a thought operate a machine?

speaker: Prof. Dr. Gabriel Curio, Charité - Universitätsmedizin Berlin (Germany)

II. Locked-in-Syndrome

11 – 12 a.m.

LIS: How to measure cognition? What in complete LIS? What if it happens to children? Which quality of life?

speakers: Dr. Caroline Schnakers, Prof. Steven Laureys, Coma Science Group, Liège (Belgium)

12. a.m. – 1:30 p.m. lunch break

1:30 – 2:30 p.m.

Disorders of consciousness - concepts and clinical diagnosis

speaker: Prof. Dr. Gerhard Bauer, Universität Innsbruck (Austria)

2:30 – 3:30 p.m.

The historical development of the Locked-in-Syndrome

speaker: Prof. Dr. Dr. hc mult. Franz Gerstenbrand, Wien (Austria)

3:30 – 4 p.m. coffee break

III. Brain-Computer-Interfaces

4 - 4:30 p.m.

Brain-Computer Interfaces for diagnosis and communication in the locked-in state

speaker: Prof. Andrea Kübler, Universität Würzburg (Germany)

4:30 - 5 p.m.

Communication based on functional magnetic resonance imaging (fMRI) - an option for 'Locked-in' Patients?

speakers: Dr. Bettina Sorger, Prof. Rainer Göbel, Maastricht University (The Netherlands)

5 – 6 p.m.

What do we have: curare, dream sleep, Locked-in-Syndrome and Brain-Computer-Interfaces in common?

speaker: Prof. Dr. phil. Niels Birbaumer, Karls Universität Tübingen (Germany)

6 - 6:15 p.m.

10 years LIS e. V.

speakers: Dr. Karl-Heinz Pantke, Gudrun Mrosack, Christine Kühn, LIS e.V. Berlin

8 – 9 p.m.

Rehabilitation including treadmill therapy for patients with incomplete Locked-in-Syndrome after stroke

speaker: Ellen Hoyer, Sunnaas Rehabilitation Hospital, Oslo (Norway)

Sunday, 28th of March 2010

10 – 12 a.m.

Panel discussion about the living will and estimation of quality of life by severely injured persons with Prof. Andrea Kübler, Universität Würzburg (Germany), and Prof. Dr. Andreas Zieger, Carl von Ossietzky Universität Oldenburg (Germany) and others