

Das Locked-In-Syndrom

Geschichte, Symptomatik, Ätiologie, Zusatzbefunde, Therapie und ethische Fragen

1966 prägten Plum und Posner [1] den Terminus Locked-In-Syndrom (LiS). „Locked in“ bedeutet Eingesperrtsein. Das LiS bezeichnet topologisch ein ventrales Brückensyndrom, das klinisch durch eine komplette Lähmung bei erhaltenem Bewusstsein gekennzeichnet ist. Lediglich vertikale Blick- und Blinzelbewegungen sind willentlich möglich. Vom LiS im eigentlichen Sinne sind Zustände weitgehender Immobilität wie bei schwerem Guillain-Barré-Syndrom, bei fortgeschrittener Amyotropher Lateralsklerose, bei Morbus Parkinson, bei Multipler Sklerose, bei Alzheimerscher Demenz und bei anderen progredienten neurologischen Erkrankungen zu unterscheiden. Die diagnostische Abgrenzung dieser Zustände vom LiS ist aufgrund der Krankengeschichte unschwer möglich und in prognostischer Hinsicht wichtig, da LiS in einigen Fällen vollständig oder teilweise reversibel und meist nicht progredient ist. Totale Immobilität bei erhaltenem Bewusstsein stellt eine existentielle Extremsituation dar und hat dementsprechend großes mediales Interesse erfahren. Dabei ist die Abgrenzung zu Reintegrationsstufen eines apallischen Syndroms (vegetativer Zustand) im Sinne eines so genannten minimal bewussten Zustandes [2] zumindest in der veröffentlichten Meinung nicht genügend beachtet worden.

Im „Edwin Smith Surgical Papyrus“ wird die Geschichte des ägyptischen Architekten Weshptah aus dem Jahr 2600 vor Christus angeführt, der bei der Inspektion eines für den Pharaon Nefirkere Kakai errichteten Prachtbaus plötzlich völlig gelähmt zusammengebrochen ist. In diesem, vermutlich einem LiS entsprechenden Zustand, wurde er noch lebend in den Königspalast gebracht, wo er kurz danach verstarb.



Abb. 1: Hirnstammschnitt eines Patienten mit einem klassischen LiS bei Aufnahme. Exitus letalis wenige Tage danach. Vaskulärer Infarkt in der ventralen Brücke.

LiS aus historischer Sicht

Die erste zweifelsfreie Beschreibung eines LiS findet sich nicht in der medizinischen Literatur, sondern im Roman „Der Graf von Monte Christo“ von Alexandre Dumas. Ein Monsieur Noirtier de Villeforte wird als Kranker bezeichnet, dessen Seele in seinem Körper eingeschlossen ist und der keiner Anordnung nachkommen kann, obwohl „seine intellektuellen Fähig-

ung des LiS durch einen Schriftsteller erklärt sich durch seine Freundschaft mit Dr. Thibaut, einem Arzt der Pariser Charité.

Ein weiterer französischer Romancier, Emile Zola beschrieb in seinem Roman „Die Geschichte von Therese Raquin“ (1867) die Akut-Phase eines LiS als „halb lebenden Leichnam, der sah und hörte, aber nicht zu sprechen vermochte“. Nicht bekannt ist, woher Emile Zola seine Kenntnisse über das LiS bezogen hat.

Trotz aller modernen Diagnostik und einer intensiven Neurorehabilitation kann das LiS bei ausgedehnten Läsionen chronifizieren.

keiten intakt sind“. Er wird als „physisch völlig kraftlos, aber mit lebenden Augen“ beschrieben. Die Augenbewegungen dienten ihm zur Verständigung mit seiner Umgebung.

Ein passageres LiS ist im gleichen Roman in der Person des Abbe Faria dokumentiert. Die vaskuläre Genese wurde ebenfalls schon von Dumas vermutet. Er selbst hatte große Angst vor einem Insult. Seine Mutter und auch er sind daran gestorben. Die medizinisch genaue Schilder-

Möglicherweise induzierten Beobachtungen eines LiS die über Jahrhunderte weit verbreitete Angst lebendig begraben zu werden. Es ist anzunehmen, dass die Totenbeschau in früheren Zeiten nicht als verlässlich angesehen wurde. Aufwendige und zum Teil grotesk anmutende Vorkehrungen zu Verständigung aus dem Grab und die Anwendung eines Herzstichs zur Todesbestimmung sollten Sicherheit schaffen. Bemerkenswert ist, dass die Ängste vor allem Wortkünstler wie Edgar

¹ Universitätsklinik für Neurologie, Medizinische Universität Innsbruck

² Karl Landsteiner Institut für Neurorehabilitation und Raumfahrtneurologie, Wien; Univ.Klinik für Neurologie, Christian Doppler Klinik, Salzburg

³ Karl Landsteiner Institut für Neurorehabilitation und Raumfahrtneurologie, Wien; Universitätsklinik für Neurologie, Medizinische Universität Innsbruck

ten gab es noch weitere Institutionen, auf die entweder bei Bedarf zurückgegriffen werden konnte, wie Epidemiespitäler oder Anstalten, die affiliert waren. Diese Angliederung betraf hauptsächlich Kinderkrankenanstalten wie zum Beispiel das Leopoldstatter Kinderspital (II., Obere Augartenstraße), aber auch eine Poliklinik (IX., Mariannengasse). Diese blieben weiterhin private Anstalten, genossen jedoch den Vorteil einer öffentlichen Anstalt in Bezug auf die Verrechnung der Verpflegungsgebühren.

Die Verwaltung des Fonds

Kurz und pointiert zusammengefasst – wie sah die Rolle der Stadt Wien bei der Verwaltung der öffentlichen Fondskrankenanstalten aus (Praschinger, 2008)?

Erst durfte Wien nicht – Joseph II. hat diese Aufgabe dem Staat (Hofkommission / n.ö. Statthaltereie) übergeben und selbst die Hand darüber gehalten.

Dann wollte Wien nicht – bei der Vorortvereinigung 1890 lehnte Wien diese Aufgabe ab, die niederösterreichische Statthaltereie führte diese Agenda wie bisher fort. Ebenso nahm Wien die Aufgabe nach dem Ersten Weltkrieg nicht wahr. Ab 1920 führte das Bundesministerium den Wiener Krankenanstaltenfonds, 1924 gesetzlich mit dem Fondskrankenanstaltengesetz geregelt.

Schlussendlich musste Wien – 1939 ging der Fonds aufgrund der Einweisungsverfügung des Stillhaltekommissars an die Stadt Wien.

Die Verwaltung des Narrenturms

Die Verwaltung des Narrenturms ist nicht im Gleichschritt mit dem Allgemeinen Krankenhaus einher gegangen. Begonnen wurde bei der Eröffnung 1784 von der selben Basis. Der Narrenturm war ein Teil des Hauptspitals und in vielerlei Hinsicht an dieses gekoppelt – wirtschaftlich, administrativ und medizinisch. Er hatte keinen eigenen Direktor, keinen eigenen Primararzt. Die Vermögen wurden aber getrennt verrechnet, das heißt es gab einen Irrenhausfonds, einen Gebäuhausfonds und einen Krankenspitalfonds.

Bald begann man die Agenden der Irrenversorgung nicht als Addendum zum Krankenspital zu führen, sondern hat diese mit der Zeit immer eigenständiger werden lassen. Beispielsweise erhielt der Narrenturm 1817 einen eigenen Primararzt. 1818 wurde er aus verrechnungstechnischen Gründen als Staatsanstalt eingestuft, das

Krankenspital als Lokalanstalt. Ungeachtet dessen wurde die Verwaltung weiterhin vom AKH aus geregelt. Erst 1851 erhielt der Narrenturm eine eigene Direktion.

Kurze Zeit später wurde mit dem Reichsgesetz das Überleiten der Gebäuhaus- und Irrenanstalten in die jeweilige Landesvertretung angeordnet. Da Wien damals eine Stadt war, ging der Narrenturm 1865 in die Verwaltung des Landes Niederösterreich über (RGI 1864/22). Lange blieb der Narrenturm nicht unter dieser Führung bestehen. 1869 wurde die Überbringung der Irren eingestellt. Im Frühjahr 1870 verkaufte man dann das Gebäude an den Krankenanstaltenfonds (Patzak, 2009).

Resümee

Hellmut Lorenz (1984) schrieb, dass Bauwerke meist beständiger als die Institutionen sind, die sie beherbergen. Nennen wir dieses angesprochene Phänomen „Funktionswandel“. Es findet sich in eindrucksvoller Weise bei den Gebäuden des alten AKHs. Die Entwicklung ging vom Großarmenhaus zur Krankenanstalt bis zum heutigen Universitätscampus. Beim Narrenturm findet man zu Beginn eine Irrenanstalt, später unter anderem Schwesternwohnungen, Werkstätten unterschiedlicher Handwerker des AKHs und aktuell ein Bundesmuseum. Generell die heutige Zeit in Betracht ziehend würde ich den Gedanken von Lorenz ergänzen und sagen, dass Institutionen selbst wiederum be-

ständig sind als deren Verwaltung. 1935 feierte man das 150-Jahr-Jubiläum der ersten österreichischen Irrenanstalt. Alfred Mauczka (Direktor der – wie damals genannt – Heil- und Pflegeanstalt „Am Steinhof“) hielt einen Festvortrag. Zur Zukunft des Gebäudes sagte er: „Vor 30 Jahren hieß es, daß seine [Anm.: des Narrenturms] Demolierung in nächster Zeit bevorstehen werde. Er steht aber noch heute und wird vielleicht bei seiner soliden Bauart noch etliche Jubiläen erleben.“²

Diesen Gedanken der Jubiläen möchte ich abschließend aufgreifen. Zeitlos erscheint dieser Wunsch beim gegenständlichen Gebäude, das reich an Geschichte, Geschichten und einmaligen Sammlungen ist. Aus dem Blickwinkel einer Medizinhistorikerin hoffe ich, dass es in dieser Zeit eindrucksvoll belebten Gebäude noch viele Veranstaltungen, Feiern und Jubiläen geben wird, und dass hier weiterhin viele Besucher mit unterschiedlichen Aspekten der Medizingeschichte vertraut werden können. ■

Die Ausarbeitung des vorliegenden Artikels wurde von Hr. OR Univ.-Doz. Dr. Manfred Skopec, Institut für Geschichte der Medizin, Medizinische Universität Wien, betreut. Ihm sei an dieser Stelle herzlich gedankt.

Korrespondenz

Mag. Dr. phil. Andrea Praschinger
E-Mail: a.praschinger@chello.at
Tel.: 01/9245841

² Mauczka, 1935, S. 1037.

LITERATUR

Blasius Dirk: Der verwaltete Wahnsinn, Frankfurt, 1980

Gröger Helmut/ Gabriel Eberhard/ Kasper Siegfried: Zur Geschichte der Psychiatrie in Wien, Wien, 1997

Grois Bernhard: Das Allgemeine Krankenhaus in Wien und seine Geschichte, Wien, 1965

Jahrbuch der Wiener k. k. Krankenanstalten 1892, Wien, 1893

Jetter Dieter: Das ideale Irrenhaus im Spiegel historischer Baupläne, *confin.psychiat.*, Heft 5, 1962, S. 1-28

Lorenz Hellmut: Die bauliche Entwicklung des Allgemeinen Krankenhauses bis zu Joseph II., S. 30-46; in: Wyklicky Helmut/ Skopec Manfred: 200 Jahre Allgemeines Krankenhaus in Wien, Wien, 1984

Mauczka Alfred: Der Wiener Irrenturm, *Wiener Klinische Wochenschrift*, Nr. 33, 16. August 1935, S. 1036-1038

o.V.: Nachricht an das Publikum, über die Einrichtung des Hauptspitals in Wien, Wien, 1784

Praschinger Andrea: Wiener Krankenanstalten ab 1900, Wien, 2008

Patzak Beatrix: Faszination und Ekel/ Das Pathologisch-anatomische Bundesmuseum im Wiener Narrenturm, Graz, 2009

Schlager Ludwig: Ansprache gehalten am 19. April 1884 in der n.-ö. Landes-Irrenanstalt zu Wien, Wien, 1884

Stohl Alfred: Der Narrenturm oder die dunkle Seite der Wissenschaft, Wien, 2000

Reichsgesetzblatt für das Kaiserthum Österreich, Jahrgang 1864, IX. Stück, ausgegeben und versendet am 5. März 1864. 22. Gesetz vom 17. Februar 1864, in Betreff der Verpflegungsgebühren in öffentlichen Gebäuhaus- und Irrenanstalten **Landes-Gesetz- und Verordnungsblatt für das Erzherzogthum Österreich unter der Enns,** Jahrgang 1892, ausgegeben und versendet am 28. Oktober 1892, XXVIII. Stück. 64. Kundmachung des k. k. Statthalters im Erzherzogthum Österreich unter der Enns vom 22. Oktober 1892, ad Z. 81688 ex 1891, betreffend die Übernahme der von den bestehenden Wiener Vorortgemeinden errichteten Spitäler durch den Wiener k. k. Krankenanstaltenfond **Landes-Gesetz- und Verordnungsblatt für das Erzherzogthum Österreich unter der Enns,** Jahrgang 1900, ausgegeben und versendet am 31. Juli 1900, XVI. Stück. 36. Kundmachung des k. k. Statthalters im Erzherzogthum Österreich unter der Enns vom 20. Juli 1900, B. 63703, betreffend die Übernahme des Erzherzogin Sophienospitals in Wien (VII., Kaiserstraße 7) in die Verwaltung der Statthaltereie als „k. k. Krankenanstalt Erzherzogin Sophien-Spitals-Stiftung“ und Festsetzung der Verpflegstaxe in dieser öffentlichen Krankenanstalt

Allen Poe, Johann Nepomuk Nestroy oder Arthur Schnitzler quälten. Besonders eindrucksvoll ist, dass Nikolaj Gogol, der Verfasser des Romans „Tote Seelen“, mit großer Wahrscheinlichkeit lebendig begaben wurde. Bei einer Umbettung seines Leichnams fand man diesen in einer völlig verdrehten Lage.

In der medizinischen Literatur wurde der erste Patient mit einem LiS von Darolles im Jahre 1875 beschrieben und auf eine Thrombose der Arteria basilaris zurückgeführt. Nach Blume und Penzholz (1958) haben Heubner (1874) und Leyden (1875) eine entsprechende Symptomatik erwähnt. Der einprägsamen Bezeichnung LiS durch Plum und Posner [1] folgten eine Reihe detaillierter Studien.

Symptomatik und Verlauf des Locked-In-Syndroms

Eine Läsion im Bereich der ventralen Brücke (Abb. 1) führt zu einer Unterbrechung cortico-spinaler und cortico-bulbärer Bahnen sowie zu einer Ausschaltung der paramedianen pontinen Formatio reticularis (PPRF; früher Para-Abducenskerne). Die PPRF integriert auf Hirnstammebene die horizontalen Blickbewegungen. Vertikale Blick- und Blinzelnbewegungen werden vom rostralen interstitiellen Kern des medialen Längsbündels organisiert. Dieser Kern liegt oberhalb der Pons am Übergang zum Mittelhirn. Vertikales Blicken und Blinzeln sind daher beim ventralen Brückensyndrom (= LiS) erhalten.

Wachheit wird durch die im Hirnstamm dorsal gelegene, beim LiS nicht lädierte, Formatio reticularis (aufsteigendes retikuläres aktivierendes System = ARAS) gewährleistet. Die Weckreize treffen auf einen intakten Thalamus und Cortex. Eine, mit Ausnahme des vertikalen Blickens komplette Immobilität bei erhaltenem Bewusstsein mit innerem Monolog kennzeichnet die existentiell einmalige Situation eines LiS.

Die Pupillen reagieren aufgrund der erhaltenen Oculomotorius-Funktionen auf Licht. Je nach genauere Lokalisation der Läsion können ein Bobbing-Nystagmus mit rascher Deviation der Bulbi nach unten und einer langsamen Gegenbewegung nach oben sowie andere Anomalien der Stellung und Motilität der Bulbi beobachtet werden. Schlucken, Sprechen und jedwede Lautgebung sind willkürlich nicht möglich.

Verschont sind die afferenten Systeme, sodass der Patient keine Ausfälle für die Schmerz-, Temperatur- und propriozeptive Empfindungen aufweist. Auch Hören

und Sehen sind erhalten. Mit den Patienten kann ein Blinzeln-Morse-Code vereinbart werden [3]. Damit können die ungestörten kognitiven Funktionen verifiziert werden. Einschränkungen der Kognition wurden allerdings in chronifizierten Zuständen dokumentiert [4, 5].

Initial und auch im Verlauf kann das LiS durch ein Mittelhirnsyndrom mit Koma und Streckkrämpfen überlagert sein. Ödematöse Veränderungen, die das Infarktgebiet umgeben, dürften dafür verantwortlich sein. Da das Syndrom akut auftritt, wird es wie ein Notfall behandelt. Die Patienten kommen meist sediert und intubiert in die Aufnahme. Die korrekte Diagnose wird dann erst in einem späteren, stabilisierten Zustand möglich. In manchen Fällen wird das LiS auch dann noch als Koma verkannt. Die Patienten versuchen durch forciertes Blinzeln auf ihr erhaltenes Bewusstsein aufmerksam zu machen. Häufig wird dies erstmals von den Angehörigen des Patienten bemerkt. Als verantwortlicher Arzt ist man gut beraten diesen Hinweisen sorgfältig nachzugehen.

Als häufigste Ursache eines LiS wird ein Infarkt oder eine Blutung im Versorgungsgebiet der Arteria basilaris angegeben.

Neben dieser typischen Symptomatik werden Variationen beobachtet. Vom *klassischen LiS*, wie oben beschrieben, werden in Bezug auf die Symptomatik das inkomplette und das totale LiS und im Bezug auf den zeitlichen Verlauf das transiente vom chronischen LiS unterschieden [6]. Bei dem am häufigsten zu beobachtenden *in-kompletten LiS* finden sich neben den vertikalen Blickbewegungen weitere Reste einer Willkürmotorik.

Allerdings sollte nicht jedes Hirnstammsyndrom mit bilateralen Paresen als LiS bezeichnet werden. Essentiell sind erhaltenes Bewusstsein bei einer nahezu kompletten Lähmung und der Unfähigkeit verbal zu kommunizieren. Eine seltene oder vielleicht nur selten diagnostizierte Variation ist das *totale LiS*. Die Läsionen sind bilateral in den Hirnschenkeln lokalisiert. Dadurch ist auch die Pyramidenbahn zum Zentrum für vertikales Blicken unterbrochen und die Patienten sind total eingeschlossen [6–10]. Hinweise auf das erhaltene Bewusstsein bei diesen klinisch von Koma nicht zu unterscheidenden Pa-

tienten können das EEG und das fMRI liefern. Dabei handelt es sich aber wegen der fehlenden klinischen Verifikationsmöglichkeit lediglich um einen Hinweis und nicht um einen Beweis. Die Möglichkeit eines totalen (mesencephalen) LiS sollte jedenfalls beim Umgang mit reaktionslosen Patienten immer bedacht werden, und die betreuenden Personen sollten sich entsprechend verhalten.

Die Prognose eines LiS unterscheidet sich wesentlich von symptomatisch ähnlichen Zuständen in fortgeschrittenen Stadien degenerativer ZNS-Erkrankungen. Meist ist die Ätiologie des eigentlichen LiS vaskulär (siehe unten). Dementsprechend kann es *transient* mit kompletter Erholung auftreten [11, 12, 6, 7, 13, 14].

Wird die Akutphase überlebt, *chronifiziert* der Zustand. Dabei können sich motorische Funktionen teilweise wiederherstellen und dem Patienten verschiedene Aktivitäten ermöglichen [15–19].

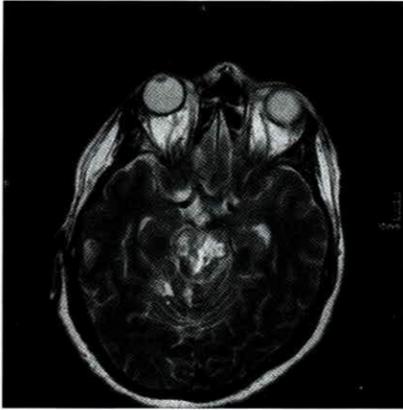
Den späteren Krankheitsverlauf komplizieren Automatismen, die spontan oder sekundär zu verschiedenen Reizen auftreten und das Ausmaß willkürlich möglicher Bewegungen erheblich überschreiten [20, 21]. Strecksynergien, unwillkürliche Schmerzabwehr, pathologisches Schreien, zum Teil in der Intensität des „cat crying“, Wimmern, Gurren, Gähnen, orale Automatismen, Seufzen und Husten wurden beschrieben [20, 21] (dort finden sich auch Literaturangaben zu früheren Beobachtungen).

Diese Automatismen ergänzen die Liste der subcortical integrierten motorischen Leistungen, wie sie erstmals von Gamper [22] bei einem „Mittelhirnwesen“ analysiert wurden. Die Zuordnung von pathologischem Lachen und Weinen zu Automatismen (ohne Emotion) oder zu Affektinkontinenz (mit begleitender Emotion) dürfte im Einzelfall nicht möglich sein [23].

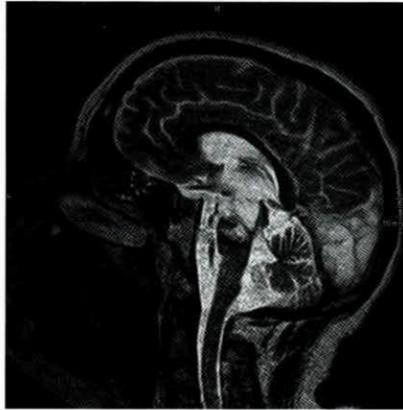
Ätiologie des LiS

Als häufigste Ursache eines LiS wird ein Infarkt oder eine Blutung im Versorgungsgebiet der Arteria basilaris angegeben. Bei einer kompletten Basilaris-Thrombose resultiert ein LiS, wenn der Rückfluss aus dem Carotiskreislauf intakt ist, da die Formatio reticularis sowohl aus dem hinteren als auch aus dem vorderen Hirnkreislauf versorgt wird. Die vaskuläre Ursache kann auch durch eine Luft- oder Pilz-Embolie bedingt sein.

Weit seltener wird ein Schädel-Hirn-Trauma angeführt. Auch dabei ist die Ätiologie letztlich vaskulär über eine Dissek-



© Bauer, Golaczewski, Gerstenbrand



© Bauer, Golaczewski, Gerstenbrand

Abb. 2 und 3: Zur ätiologischen und lokalisatorischen Diagnose sind bildgebende Verfahren ausschlaggebend. Blutungen sind in der cranialen Computertomographie gut erkennbar. Das exakte Ausmaß der Läsion kann gut durch eine Magnetresonanztomographie erfasst werden.

tion der Arteria vertebralis oder Arteria basilaris [12, 14, 24, 25]. Dissektionen können auch Folge einer Manipulation an der Halswirbelsäule, gelegentlich sogar in manual-therapeutischer Absicht sein. Eine direkt traumatische axonale Läsion in beiden Hirnschenkeln wurde bei einem totalen LiS beschrieben [7].

Seltenere Ursachen sind pontine Myelinolysen, Hirnstamm-Encephalitiden, Hirnstamm-Tumore, Multiple Sklerose und Hirnstamm-Abszesse [19]. Ein Fall eines LiS als Folge eines Heroinabusus [26] wurde berichtet. Dieses singuläre Ereignis wurde in einer Zeit vor Kenntnis von AIDS veröffentlicht. Post hoc könnte man vermuten, dass es sich dabei nicht um eine toxische Heroinfolge sondern um eine opportunistische Infektion bei AIDS gehandelt hat.

Zusatzuntersuchungen beim LiS

Elektrophysiologische Untersuchungen

Für die Diagnose eines LiS, insbesondere der totalen Form, ist das EEG eine wesentliche Hilfe. Auf das erhaltene Bewusstsein weist die Ableitung eines Alpha-Rhythmus hin [27, 28]. Kriterien sind eine Frequenz zwischen 8–12 Hz/sec, ein occipitales Spannungsmaximum und das Blockieren bei Augenöffnen oder anderen exogenen Reizen. Davon zu unterscheiden sind areaktive Rhythmen im Alpha-Frequenz-Bereich, wie sie bei einer Reihe komatöser Zustände mit unterschiedlicher Ätiologie und Prognose registriert werden [21].

Ein so genanntes Alpha-Koma-Muster wurde unter anderem bei Vergiftungen mit guter Prognose, aber auch nach Herzstillstand mit nahezu infauster Prognose, abgeleitet. Interessante Einblicke in die Schlafphysiologie ergeben sich aus

Schlafableitungen im LiS. Wichtige Systeme der Schlaf-Wach-Steuerung befinden sich ja in der Nähe der für das LiS verantwortlichen Läsionen. Je nach Ausdehnung derselben ist der Schlaf normal [30] oder es fehlt der durch laterale Augenbewegungen gekennzeichnete REM-Schlaf [31].

Auch nach längerem Verlauf darf die Intensität der Übungsmaßnahmen nicht nachlassen.

Die Tatsache, dass im LiS Vigilanzveränderungen zu beobachten sind, ist bei der Beurteilung des EEG zu bedenken. Ein Abschnitt ohne Alpha-Rhythmus schließt das Vorliegen eines LiS keineswegs aus. In diesen Fällen sollten Weckreize gesetzt, die Ableitdauer verlängert oder die Untersuchung zu einem späteren Zeitpunkt wiederholt werden. Die diagnostische Sicherheit erhöht sich durch ein kontinuierliches EEG-Monitoring. Unvollständige EEG-Ableitungen sowie die Beurteilung ohne Berücksichtigung neurologischer Differentialdiagnosen sind eine der Quellen für die Relativierung des Wertes elektrophysiologischer Untersuchungen.

Bildgebende Verfahren

Zur ätiologischen und lokalisatorischen Diagnose sind bildgebende Verfahren ausschlaggebend. Blutungen sind in der cranialen Computertomographie gut erkennbar. Das exakte Ausmaß der Läsion kann gut durch eine Magnetresonanztomographie erfasst werden (Abb. 2. und 3).

Der Befund ist für die Planung der Rehabilitation wichtig. Allerdings sollte die

Ausdehnung des Infarktes nur mit Vorsicht zur Prognose herangezogen werden. Nicht selten steht die Größe der Läsion im Gegensatz zu einer erstaunlichen Erholung der neurologischen Symptomatik. In der Akutphase der Erkrankung ist eine Gefäßdarstellung im Hinblick auf die Möglichkeit einer Lyse-Therapie unbedingt notwendig.

Die funktionelle Bildgebung gibt neue Einblicke in die Hirnfunktionen. Messungen des cerebralen Glukosemetabolismus in der Positronenemissionstomographie (PET) und Signaländerungen in der funktionellen Magnetresonanztomographie (fMRT; Abb. 4) auf somatosensible, akustische, sprachliche sowie selbstreferentielle Stimuli (z. B. Hören des eigenen Namens, Blickkontakt mit einer anderen Person) liefern Informationen über cerebrale Reizantworten. Beim LiS entsprechen die fMRT-Befunde annähernd denjenigen gesunder Probanden.

Die Verwendung der fMRT ist methodisch komplex und benötigt eine sorgfältige Analyse und Interpretation. Klinisch werden das apallische Syndrom (vegetative state), der minimal bewusste Zustand (minimally conscious state = MCS; [2]) und das LiS nicht selten verwechselt [32, 33]. Die fMRT kann hier unter Umständen Fehldiagnosen aufdecken.

Der MCS entspricht Reintegrationsstufen des apallischen Syndroms [34], ist also lediglich ein neuer Ausdruck für längst Bekanntes.

Ob fMRT-Befunde bei klinisch apallischen Patienten als Beweis für einen inneren Monolog angesehen werden können [35, 36], muss kritisch analysiert werden. Zunächst stellt sich die eine grundsätzliche Frage: Wie kann man ohne Verifikationsmöglichkeit wissen, dass die fMRT-Veränderungen Korrelat erhaltenen Bewusstseins sind? Ob bei neurologisch apallischen oder komatösen Patienten mit fMRT-Antworten ein totales LiS vorlag, ist den Veröffentlichungen nicht zu entnehmen. In Fällen eines totalen LiS mit Läsionen in beiden Hirnschenkeln wären entsprechende fMRT-Veränderungen ein weiterer Hinweis auf erhaltenes Bewusstsein. An der grundsätzlichen Bedingtheit indirekter Parameter (EEG, fMRT) für Bewusstsein würde eine derartige Ergänzung natürlich nichts ändern.

Therapie und Rehabilitation des LiS

Jeder Patient mit einem LiS ist in eine neurologische Intensivstation einzuweisen. Nach der Versorgung der vitalen Funktio-

nen muss das weitere Therapieprogramm von der Ursache abhängig gemacht werden. Bei vaskulären Patienten sind die Prinzipien einer modernen Schlaganfalltherapie anzuwenden. Es gilt das Prinzip „Zeit ist Gehirn“, sodass die diagnostischen Maßnahmen und die sich daraus ergebenden Lyse-Verfahren ohne Verzögerung erfolgen müssen.

Im weiteren Behandlungsverlauf ist neben der Stabilisierung der vitalen Funktionen so bald wie möglich die Frührehabilitation einzuleiten. Entscheidend dabei ist die Lagerung der Patienten nach dem Prinzip der Haltungs- und Stellreflexe (tonusregulierende Reflexe). Weitere Stimu-

Es ist bis jetzt rechtlich nicht festgelegt, ob es dem Ermessen des Arztes obliegt maximale Therapien zu unterlassen.

lationsmethoden wie die Vibrostimulation der Fußsohle und der Wirbelsäule dienen der Aktivierung des propriozeptiven Systems. Die akustische und die visuelle Stimulation muss die beim LIS bestehende psychische Belastung des Patienten berücksichtigen.

Eine häufige Komplikation im Verlauf sind Pneumonien. Diese sind deshalb so häufig, weil die Atmung rein auf den Schrittmacher im Hirnstamm ohne Modulationsfähigkeit angewiesen ist. Passive Atemun-

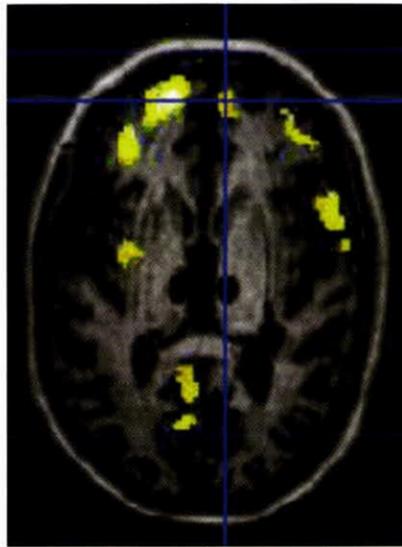


Abb. 4: 20-jährige Patientin im LIS nach einer Basilaristhrombose im Rahmen einer Vertebralisdissektion vor einem Jahr mit regulärer Gehirnaktivität in der funktionellen MRT, wie bei gesunden Probanden, beim Hören des eigenen Namens. Frontopolar paramedian beidseits im Gyrus frontalis superior sieht man Hirnaktivität, welche mit der Wahrnehmung der eigenen Persönlichkeit bei so genannten selbstreferentiellen Stimuli – wie etwa beim Hören des eigenen Namens oder bei Blickkontakt – mit einer anderen Person in Verbindung gebracht werden.

© Bauer, Golaszewski, Gerstenbrand

terstützung kann dem entgegenwirken.

Nach der Stabilisierung in einer Intensivstation sind Patienten mit einem LIS in eine spezielle Einrichtung mit einem modernen Neurorehabilitationsprogramm zu verlegen. Wie bei anderen Schlaganfallpatienten ist beim LIS eine Rückbildungsmöglichkeit gegeben. Auch nach längerem Verlauf darf die Intensität der Übungs-

maßnahmen nicht nachlassen. Die Möglichkeiten der Kommunikation sind voll auszunutzen. Bleibt der Patient sich selbst überlassen, zieht er sich auch kognitiv in sein eingeschlossenes Dasein zurück und verlernt die Realität eines Gegenübers.

Deshalb ist es entscheidend, schon in frühen Phasen jede Möglichkeit der Kommunikation zu ergreifen und zu trainieren. Zunehmend spielen dabei Gehirn-Computer-Schnittstellen eine Rolle. Dabei werden Veränderungen durch mentale Aktivitäten im EEG und in evozierten Potentialen [37–39] über einen Computer an ein Buchstabiersystem oder an künstliche Gliedmaßen übertragen. Diese Brain-Computer-Interfaces werden derzeit an mehreren Forschungseinheiten entwickelt.

Auch wenn die Methoden zum Zeitpunkt noch keineswegs ausgereift sind, eröffnen sie doch eine neue Perspektive für Kommunikation und motorische Aktivitäten. Auf alle Fälle verlangt das Training mit den Apparaturen die Aufmerksamkeit des Patienten und wirkt der Gefahr entgegen, dass der physischen Defferenzierung eine gedankliche und emotionelle folgt.

Ethische Aspekte des LIS

Ein entscheidender ethischer Aspekt ergibt sich aus der sehr häufigen Fehldiagnose eines LIS. Eine sorgfältige diagnostische Abgrenzung ist daher ethische Verpflichtung. Das Verhalten des Arztes und des Pflegepersonals mit Einbindung der Angehörigen ist dem Bewusstseinszustand des Patienten anzupassen. Vor-

LITERATUR

- 1 Plum F, Posner JB: The diagnosis of stupor and coma. FA Davis, Philadelphia 1966
- 2 Giacino JT: The vegetative and minimally conscious states: Consensus-based criteria for establishing diagnosis and prognosis. *NeuroRehabilitation* 2004;19:293–8
- 3 Feldman MH: Physiological observations in a chronic case of "locked-in" syndrome. *Neurology* 1971;21:459–78
- 4 Allain P, Joseph PA, Isambert JC et al.: Cognitive functions in chronic locked-in syndrome: A report of two cases. *Cortex* 1998;34:629–34
- 5 Garrard P, Bradshaw D, Jäger HR et al.: Cognitive dysfunction after isolated brain stem insult. An underdiagnosed cause of long term morbidity. *JNNP* 2002;73:191–4
- 6 Bauer G, Gerstenbrand F, Rumpel E: Varieties of the locked-in syndrome. *J Neurol* 1979;221:77–91
- 7 Carrai R, Grippo A, Fossi S et al.: Transient post-traumatic locked-in syndrome: A case report and a literature review. *Neurophysiologie Clinique/Clinical Neurophysiology* 2009;39:95–100
- 8 Karp JS, Hurtig HI: "Locked-in" state with bilateral midbrain infarcts. *Arch Neurol* 1974;30:176–8
- 9 Meienberg O, Mumenthaler M, Karbowski K: Quadriparesis and oculomotor palsy with total bilateral ptosis mimicking coma. A mesencephalic "locked-in" syndrome? *Arch Neurol* 1979;36:708–10
- 10 Zakaria T, Flaherty ML: Locked-in syndrome resulting from bilateral cerebral peduncle infarctions. *Neurology* 2006;67:1889
- 11 Barbieri F, Sinisi L, Cirillo S et al.: Long-term observation of two cases of locked-in syndrome with recovery: Clinical and CT-scan features. *Clin Neurol Neurosurg* 1987;89:177–80
- 12 Bivins D, Biller J, Laster DW, McLean WT: Recovery from posttraumatic locked-in syndrome with basilar artery occlusion. *Surg Neurol* 1981;16:230–4
- 13 Khurana RK, Genut AA, Yannakakis GD: Locked-in syndrome with recovery. *Ann Neurol* 1980;8:439–41
- 14 Marti-Vilalta JL, Roig-Arnall C: Transitory, post-traumatic "locked-in" syndrome. *Lancet* 1977;310:1351–2
- 15 Casanova E, Lazzari RE, Lotta S, Maz-zuchi A: Locked-in syndrome: Improvement in the prognosis after an early intensive multidisciplinary rehabilitation. *Arch Phys Med Rehabil* 2003;84:862–7
- 16 Katz TR, Haig A, Clark B, Di Paola RJ: Long-term survival, prognosis, and life-care planning for 29 patients with chronic locked-in syndrome. *Arch Psych Med Rehabil* 1992;73:403–8
- 17 León-Carrión J, van Eeckhout P, del Rosario M et al.: The locked-in syndrome: a syndrome looking for a therapy. *Brain Injury* 2002;16:571–82
- 18 Pantke KH: Das Locked-in-Syndrom nach einer Basilaristhrombose: Evaluation motorischer Einschränkungen (Umfrage) sowie deren Bewertung durch neurologische Skalen. *Neurol Rehabil* 2006;12:14–21
- 19 Patterson JR, Grabois M: Locked-in syndrome: A review of 139 cases. *Stroke* 1986;17:758–64
- 20 Bauer G, Gerstenbrand F, Hengl W: Involuntary motor phenomena in the locked-in syndrome. *J Neurol* 1980;223:191–8
- 21 Bauer G, Aichner F, Klingler D: Aktivitäten im Alpha-Frequenzbereich und Koma. *Z EEG-EMG* 1982;13:28–33
- 22 Gamper E: Bau und Leistungen eines menschlichen Mittelhirnwesens (Arhinencephalie mit Encephalocoele), zugleich ein Beitrag zur Teratologie und Fasersystematik. II. Klinischer Teil. *Z ges Neurol Psychiatrie* 1926;104:49–120
- 23 Sacco S, Sarà M, Pistoia F et al.: Management of pathologic laughter and crying in patients with locked-in syndrome: A report of 4 cases. *Arch Phys Med Rehabil* 2008;89:775–8

Fortsetzung auf der nächsten Seite

schnelle Äußerungen über die Prognose haben aus ethischen, aber auch faktisch-medizinischen Gründen zu unterbleiben. Verschiedene Komplikationen wie das Bed-Rest-Syndrome und rezidivierende Pneumonien verzögern die Rehabilitation. Trotz aller modernen Diagnostik und einer intensiven Neurorehabilitation kann das LiS bei ausgedehnten Läsionen chronifizieren.

Der französische Journalist Jean-Dominique Bauby erlitt 1995 einen Hirnstamm-insult, der zu einem inkompletten LiS führte. In diesem Zustand schrieb der Patient mittels Blinzel-Morse-Code das Buch „Le scaphandre et le papillon“, in dem er die Chronik seines Leidens inklusive Ausflügen mit seiner Familie an den Strand oder Zusammentreffen mit Besuchern beschrieb. Er beendete diese Arbeit nach zehn Monaten. Der Text wurde 1997 veröffentlicht und wegen des Verkaufserfolges in die Bestsellerliste aufgenommen.

Wenige Tage nach Erscheinen des Buches ist der Autor einer interkurrenten Pneumonie erlegen. Das Buch war Vorlage für einen Film von Julian Schnabel, der mehrfach ausgezeichnet und für einen Oscar nominiert wurde. Diese Geschichte illustriert eindrucksvoll die Sinnhaftigkeit eines Lebens in einem LiS. Sie ist nicht nur

Eine sorgfältige diagnostische Abgrenzung ist ethische Verpflichtung.

ein Einzelbeispiel sondern repräsentativ für die Mehrzahl der Patienten, die über eine zufriedenstellende Lebensqualität berichten und nur ausnahmsweise Todeswünsche äußern [40]. Auf die Frage, ob sie im Falle eines interkurrenten Herzstillstandes eine Wiederbelebung wünschen, ant-

wortete die Mehrzahl positiv. Schon allein deshalb ist eine Diskussion über eine aktive Lebensbeendigung ausgeschlossen.

Es ist bis jetzt rechtlich nicht festgelegt, ob es dem Ermessen des Arztes obliegt maximale Therapien zu unterlassen (Renunciation of Maximal Therapy). Beim LiS kann diese Möglichkeit in Fällen erwogen werden, in denen der Patient mehrfach den Wunsch nach einer Lebensbeendigung geäußert hat. Hier aber im Sinne einer Patientenverfügung, die es dem Arzt verbietet gegen den Willen des Patienten lebenserhaltende Maßnahmen durchzuführen.

Korrespondenz

Univ.-Prof. Dr. Dr. h. c. mult Franz Gerstenbrand
Karl Landsteiner Institut für Neurorehabilitation und
Raumfahrt-Neurologie
Glanzgasse 11/5, 1190 Wien
Tel.: +43/1/405 52 03
Mobil: +43/664/4118868
Fax: +43/1/409 68 43
E-Mail: f.gerstenbrand@aon.at

LITERATUR

24 Vabezudo JM, Olabe J, Lopez-Anguerra A, Bacci F: Recovery from locked-in syndrome after posttraumatic bilateral distal vertebral artery occlusion. *Surg Neurol* 1986;25:185-90
25 Wolz M, Storch A, Wunderlich O, Schneider H: Massive axial herniation after posterior fossa infarction following vertebral artery dissection. *Neurology* 2009;73:1511
26 Hall JH, Karp HR: Acute progressive ventral pontine disease in heroin abuse. *Neurology* 1973;23:6-7
27 Hawkes CH, Bryan-Smith L: The electroencephalogram in the "locked-in" syndrome. *Neurology* 1974;24:1015-8
28 Markand OM: Electroencephalogram in "locked-in" syndrome. *EEG Clin Neurophysiol* 1976;40:529-34
29 Bauer G, Prugger M, Rimpl E: Stimulus evoked oral automatisms in the locked-in syndrome. *Arch Neurol* 1982;39:435-6

30 Baldy-Moulinier M, Billiard M, Escuet E, et al.: Etude polygraphique, hémodynamique et métabolique cérébrale de 2 cas de dé-efférentation («locked-in») syndrome. *Rev Electroencephalogr Neurophysiol Clin* 1977;7:473-8
31 Cummings JL, Greenberg R: Sleep patterns in the "locked-in" syndrome. *EEG Clin Neurophysiol* 1977;43:270-1
32 Andrews K, Murphy L, Munday R, Littlewood C: Misdiagnosis of the vegetative state: retrospective study in a rehabilitation unit. *BMJ* 1996;313:13-6
33 Schnakers C, Vanhaudenhuyse A, Giacino J et al.: Diagnostic accuracy of the vegetative and minimally conscious state: Clinical consensus versus standardized neurobehavioral assessment. *BMC Neurology* 2009;9:35-9
34 Gerstenbrand F: Das traumatische apallische Syndrom. Wien, New York: Springer 1967
35 Monti MM, Vanhaudenhuyse A, Coleman

MR et al.: Willful modulation of brain activity in disorders of consciousness. *NEJM* 2010;362:579-89
36 Owen AM, Coleman MR, Boly M et al.: Detecting awareness in the vegetative state. *Science* 2006;313:1402
37 Conradi J, Blankertz B, Tangermann M et al.: Brain-computer interfacing in tetraplegic patients with high spinal cord injury. *Int J Bioelectromagnetism* 2009;11:65-8
38 Birbaumer N, Murguilday AR, Cohen L: Brain-computer interface in paralysis. *Curr Opin Neurol* 2008;21:634-8
39 Yoo SS, Faimeny T, Chen NK et al.: Brain-computer interface using fMRI: spatial navigation by thoughts. *Neuroreport* 2004;15:1591-5
40 Laureys S, Pellas F, Van Eeckhout P et al.: The locked-in syndrome: what is it like to be conscious but paralyzed and voiceless? *Prog Brain Res* 2005;150:495-511

IMPRESSUM

HERAUSGEBER/CHIEF EDITOR: Univ.-Prof. Dr. Peter Fischer; **HERAUSGEBER:** Prim. Univ.-Prof. Dr. Heinrich Binder, Univ.-Prof. Dr. Hinderk M. Emrich, Univ.-Prof. Dr. Hans Peter Kapfhammer, Prim. Univ.-Prof. Dr. Herwig Scholz, Prim. Univ.-Doz. Dr. Manfred Schmidbauer, Univ.-Prof. Dr. Kenneth Thau; **WISSENSCHAFTLICHES SEKRETARIAT:** Dr. Monika Christian, 1010 Wien, Spiegelgasse 19/19; **WISSENSCHAFTLICHER BEIRAT:** Univ.-Prof. Dr. Dettel Nutzinger, Lübeck; Univ.-Doz. Dr. Gernot Langs, Arolsen; Univ.-Prof. Dr. H. Förstl, München; Univ.-Prof. Dr. Michael Linden, Teltow/Berlin; Univ.-Prof. Dr. Michael Hrdlička, Prag; Univ.-Prof. Dr. Peter König, Feldkirch; Univ.-Prof. Dr. Bernhard Mitterauer, Salzburg

Verleger: Springer-Verlag GmbH, Professional Media, Sachsenplatz 4-6, P.O. Box 89, 1201 Wien, Austria, Tel.: 01/330 24 15, Fax: 01/330 24 26-260, Internet: www.springer.at, www.SpringerMedizin.at; **Geschäftsführung:** Mag. Katharina Oppitz; **Leitung:** Mag. Margarete Zupan; **Redaktion:** Mag. Tanja Fabsits (verantwortl.); **Mitarbeiter dieser Ausgabe:** Dr. Renate Höhl (RH); **Redaktionssekretariat:** Susanna Hinterberger; **Portalmanagement SpringerMedizin.at:** Andrea Niemann; **Produktion und Layout:** Ing. Martin Gaal; **Anzeigen:** Christoph Schandalk. Es gilt die Anzeigenpreisliste 2010; **Erscheinungsweise:** 6x jährlich; **Abonnement:** Michaela Böll; **Bezugspreis pro Jahr:** EUR 65,- zuzüglich MwSt. und Versandkosten; **Bezugsbedingungen:** Das Abonnement für Einzelbezieher gilt mit Bezug des ersten Heftes jeweils für ein Jahr mit der in der Preisliste für einen vollen Jahrgang angegebenen Anzahl von Ausgaben. Abbestellungen innerhalb dieser Laufzeit können nicht entgegen genommen werden. Das Abonnement der Zeitschrift verlängert sich automatisch um ein weiteres Jahr, wenn nicht bis 2 Monate vor Ablauf des Abonnements beim Verlag eine schriftliche Kündigung eingegangen ist. **Verlagsort:** Wien; **Herstellungsort:** Wien; **Erscheinungsort:** Wien; **Verlagspostamt:** 1210 Wien P.b.b.; **ISSN Print:** 1434-1883; **ISSN Electronic:** 1613-7590; Band 13, Heft 5-6/2010; **Design:** Wojtek Grzymala; **Druck:** Friedrich Vereinigte Druckereien- und Verlags-GmbH & Co KG, Linz, Austria; **Abbildungsverzeichnis:** Cover: Der Wiener Narrenturm, © Ing. B. Praschinger. Inhalte der „Psychopraxis“ sind ab Oktober 2010 auch über die Zeitungsdatenbank der APA (<http://www.defacto.at>) abrufbar.

Alle namentlich gekennzeichneten Beiträge spiegeln nicht unbedingt die Meinung der Redaktion wider. Diese Beiträge fallen somit in den persönlichen Verantwortungsbereich des Verfassers. Die Redaktion übernimmt keine Haftung für unaufgefordert eingesandte Manuskripte. Mit „Sonderbericht“ oder „Advertorial“ gekennzeichnete Seiten sind entgeltliche Einschaltungen nach §26 Mediengesetz. **Allgemeiner Teil/Rechtliche Hinweise für Autoren:** Die Autorin/der Autor erklärt, dass ihr/sein Manuskript in dieser Form bislang nicht anderweitig veröffentlicht oder zur Veröffentlichung eingereicht wurde. Die Autorin/der Autor überträgt mit der Übergabe des fertigen Manuskripts und der Veröffentlichung in der Fachzeitschrift die notwendigen Nutzungsrechte zur Vervielfältigung und Verbreitung an den Verlag, insbesondere das Recht der Nutzung zu gewerblichen Zwecken durch Druck, Nachdruck, Verbreitung in elektronischer Form oder andere Verfahren und Medien durch Springer Science + Business Media. Die Autorin/der Autor holt, falls notwendig, die Nutzungsrechte an Texten und Bildern Dritter vor Übergabe des fertigen Manuskripts ein, eventuelle Ansprüche Dritter sind somit geklärt. **Hinweise zur Verwertung:** Die Zeitschrift sowie alle in ihr enthaltenen einzelnen Beiträge und Abbildungen sind urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung, auch auszugsweise, die nicht ausdrücklich vom Urheberrechtsgesetz zugelassen ist, bedarf der vorherigen schriftlichen Zustimmung des Verlages. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Bearbeitungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und die Verarbeitung in elektronischen Systemen. **Produkthaftung:** Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Handelsnamen, Warenbezeichnungen usw. in dieser Zeitschrift berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutz-Gesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürften. Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen sind anhand anderer Literaturstellen oder der Packungsbeilage auf ihre Richtigkeit zu überprüfen. Der Verlag übernimmt hierfür keine Gewähr.

Eigentümer und Copyright-Inhaber: © 2010 Springer-Verlag/Wien, SpringerWienNewYork ist ein Unternehmen von Springer Science+Business Media



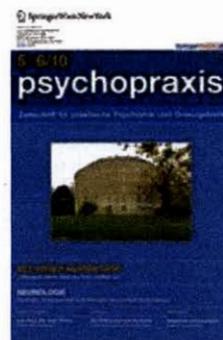
Druckauflage
(1. Halbjahr 2010):
6.817

Zeitschrift

psychopraxis. neuropraxis

Ausgabe 5-6/2010

Inhaltsverzeichnis (7 Artikel)



01.12.2010 | Brief des herausgebers | Ausgabe 5-6/2010

Chance der Entwicklung

Peter Fischer

01.12.2010 | Panorama | Ausgabe 5-6/2010

Panorama

01.12.2010 | Sucht | Ausgabe 5-6/2010

Spielsucht und Kaufsucht

Die zunehmende Problematik nichtstoffgebundener Abhängigkeiten

Univ.-Prof. Prim. Dr. Herwig Scholz, B. Quantschnig

01.12.2010 | Geschichte | Ausgabe 5-6/2010

Der Wiener Narrenturm

„Niemand ahnte, dass ein Narr heilbar sei“

01.12.2010 | Neurologie | Ausgabe 5-6/2010

Das Locked-In-Syndrom

Geschichte, Symptomatik, Ätiologie, Zusatzbefunde, Therapie und ethische Fragen

G. Bauer, S. Golaszewski, Univ.Prof.Dr.Dr.h.c.mult Franz Gerstenbrand

01.12.2010 | Interview | Ausgabe 5-6/2010

Der Patient und sein Psychiater

„Wo keine Vertrauensbasis zustande kommt, bin ich verloren“

Das Gespräch führte Mag. Tanja Fabsits

01.12.2010 | Aktuell | Ausgabe 5-6/2010

Aktuell