

Karl Landsteiner Institut für
Neurorehabilitation und
Raumfahrt-Neurologie



**Das apallische Syndrom -
Ein Danaergeschenk der Medizin?**

F. Gerstenbrand

Jahrestagung der Österreichischen Wachkoma Gesellschaft
in Kooperation mit der Österreichischen Gesellschaft für
Neurorehabilitation und dem Wiener Krankenanstaltenverbund

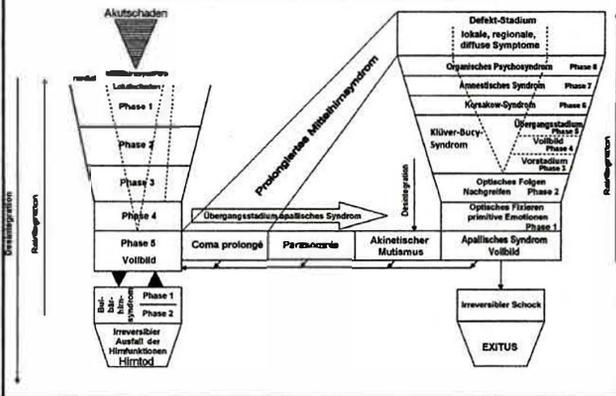
Geriatrizentrum am Wienerwald

14.10.2011
Wien

Apallisches Syndrom - Ätiologie

- Akuter, schwerer Hirnschaden – Remission möglich (Hirnverletzung, Enzephalitis, 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 möglich (Creutzfeldt-Jakob'sche Erkrankung, Alzheimer'sche Erkrankung, Chorea Huntington-Erkrankung, etc.)

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



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

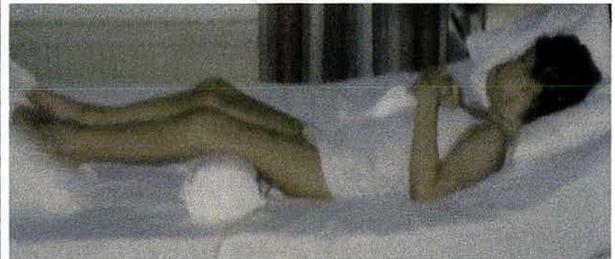
- Initialstadium:
 - Akutes Mittelhirnsyndrom (MHS):
 - Zentral: 5 Phasen
 - Lateral: 3 bis 4 Phasen
 - Vollbild MHS (5. Phase – decerebration rigidity)
 - Akutes Bulbärhirnsyndrom (BHS):
 - 2 Phasen
- Übergangsstadium zum Vollbild AS:
 - 3 Phasen

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

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-Vollbild
Hirnverletzung, 1992



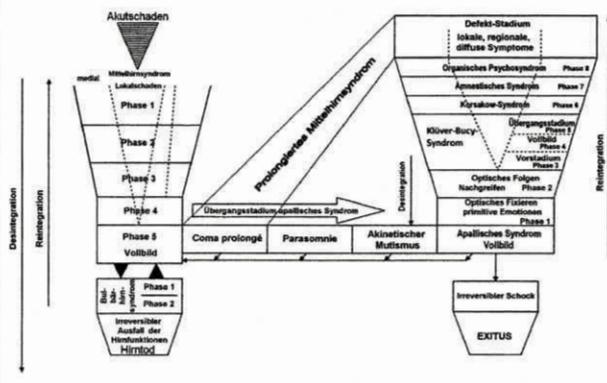
Apallisches Syndrom nach progredientem, diffusen Hirnabbauprozess, Endzustand
F. Gerstenbrand, 1967, 1977, 1999

- Desintegration der höchsten und höheren Hirnleistungen
- Multilokuläre cerebrale Ausfälle
- Klüver-Bucy Stadium (3 Phasen)
- Prä-apallisches Stadium
- Apallisches Syndrom, Vollbild, Endzustand

Apallisches Syndrom nach progredientem diffusen Großhirnprozess - Endstadium (Alzheimer-Erkrankung)



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



Apallisches Syndrom Vollbild, traumatisch



Abb. 20 Vollstadium des traumatischen apallischen Syndroms (Fall 2), tonisches Greifen.
Abb. 21 Vollstadium des traumatischen apallischen Syndroms (Fall 10/40), phasisches Greifen.

- Greifreflex
 - Abb. 20: tonisch
 - Abb. 21: phasisch

Apallisches Syndrom nach Akutschaden – Remissionsstadien – Phase I
Innsbruck Remissions-Skala

- Phase des optischen Fixierens
 - Optisches Fixieren – Leitsymptom
 - Abnahme des ermüdungszeitlichen Schlaf-Wach-Rhythmus
 - Aufhellung des Coma vigilie
 - Motorische Primitivschablonen, Tendenz zur Kombination gerichteter Primitivschablonen
 - Lockerung der Beuge-Streck-Haltung
 - Abnahme des erhöhten Muskeltonus
 - Stabilisierung der vegetativen Dysbalance

Apallisches Syndrom, traumatisch, Remissionsstadium I, Übergang in Defektstadium



Der polnische Ex-Fußballprofi Jerzy Hawrylewicz litt nach einem Unfall am apallischen Syndrom. Er verstarb nach 16 Jahren im Wachkoma.
© picture-alliance/ dpa/dpa

Apallisches Syndrom nach Akutschaden –
Remissionsstadien – Phase II
Innsbruck Remissions-Skala

- Phase des optischen Folgens
 - Optisches Folgen – Leitsymptom
 - Umstellung zum tageszeitlichen Schlaf-Wach-Rhythmus
 - Aufhellung des Coma vigile – Stuporphasen
 - „Minimally conscious state“
 - Erste Kontaktaufnahme
 - Weitere Abnahme der Beuge-Streck-Haltung
 - Spaltung des Muskeltonus (Spastizität, Rigidität)
 - Beginnende Kombination von Oralsinn und Greifen
 - Weitere Stabilisierung der vegetativen Dysbalance

Apallisches Syndrom, traumatisch,
Remissionsstadium II



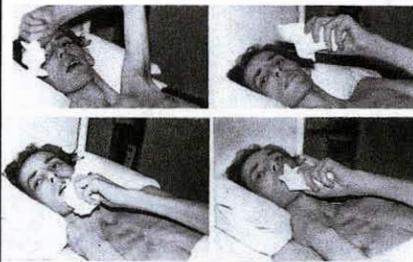
Patient G.F., 23a
Optisches Fixieren
und optisches
Folgen. Erste
Kontaktaufnahme.

Apallisches Syndrom, traumatisch,
Remissionsstadium III



Patient J.M., 19a
Vorgehaltenes
Objekt wird
ergriffen und
in den Mund
gebracht.

Apallisches Syndrom, traumatisch,
Remissionsstadium IV,
Vollbild Klüver-Bucy-Syndrom



Patient E.F., 23a
Ergreifen von
Gegenständen,
zum Mund-Führen,
Versuch zu essen,
Papier wird als
solches nicht
erkannt

Apallisches Syndrom, traumatisch,
Remissionsstadium V,
ausklingende Klüver-Bucy-Phase

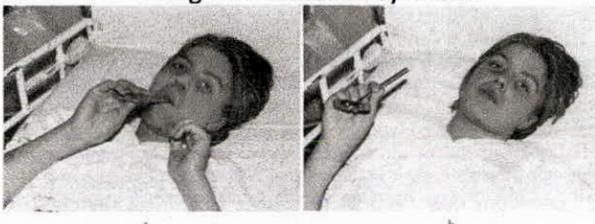


Abb. 52 a, b. Traumatisches apallisches Syndrom im Remissionsstadium (Fall 11/41), fortgeschrittene Remission, Schablone des Zigarettenrauchens. a) Ansaugen des Rauches wird imitiert. b) „Zigarette“ wird in typischer Weise weggehalten und Rauchwegblasen durchgeführt (charakteristische Kopfhaltung und Lippenstellung).

Patientin H.L., 17a
Zigarettenrauch-Schablone im Klüver-Bucy-Stadium

Apallisches Syndrom, traumatisch,
Remissionsstadium V,
ausklingende Klüver-Bucy-Phase



Abb. 37. Traumatisches apallisches Syndrom im Remissionsstadium (Fall 57), Klüver-Bucy-Stadium. Handkuss-Schablone.

Patient A.S., 20a
Handkuss-Schablone im Klüver-Bucy-Stadium

Prognose Apallisches Syndrom nach Akutschaden, akute Intoxikation

- Frühestens 6 Wochen nach Auftreten möglich
- Entscheidungen über Fortsetzung der aktiven Rehabilitationsbehandlung 6 Monate nach Auftreten
- Annähernde Prognose nach 9 Monaten
- Mögliche Rückbildung zum Defekt bis nach 2 Jahren und länger
- Bei 80% der apallischen Patienten traumatischer Ätiologie, postencephalisch bzw. akuter Intoxikation Remission möglich, mitunter bis zu geringem Defekt
- Bei 60% der apallischen Patienten nach Hypoxie Remission möglich, meist mit schwerem Defekt

Anforderungen für eine moderne Therapie des apallischen Syndroms, generell - I

- Initialstadium Behandlungsprogramm auf einer Intensivstation, optimal: neurologisches Intensivzentrum
- Verlegung auf eine spezielle Rehabilitationsabteilung für apallische Patienten, so rasch als möglich auch mit Teilbeatmung
- Individuelles Rehabilitationsprogramm (Basis: Akutsymptomatik, Zusatzuntersuchungen)
- Durchführung des individuellen Therapieprogramms ohne Einschränkung und mit allen Möglichkeiten
- Fortsetzung des Rehabilitationsprogramms bis 6 Monate bei Hinweis auf fortbestehendes Rehabilitationspotential

Anforderungen für eine moderne Therapie des apallischen Syndroms, generell - II

- Entscheidung zur Unterbrechung des Rehabilitationsprogramms nicht vor 3 Monaten, Konsilium notwendig (Monitoring, Zusatzbefunde)
- Beendigung der akuten Rehabilitation erst nach eingehendem Konsilium und in Rücksprache mit den Angehörigen
- Transferierung in eine Spezialabteilung für kontinuierliche Förderpflege von apallischen Patienten nach Akuterehabilitation
- Transferierung in Heimpflege nur mit Möglichkeit einer kontinuierlicher Förderpflege
- Re-Evaluierung nach 6 Wochen obligat, Wiederholung

Apallisches Syndrom nach akutem Hirnschaden Behandlungsmanagement I

- **Management auf der Intensivstation**
 - Initialstadium (Mittelhirnsyndrom, Bulbärhirnsyndrom), Übergangsstadium, Vollbild: rechtzeitige Diagnose
 - Frühzeitiges Erfassen des Krankheitsverlaufs durch regelmäßige neurologische Kontrollen
 - enge Zusammenarbeit mit der Intensivstation

Apallisches Syndrom nach akutem Hirnschaden Behandlungsmanagement II

- Unmittelbare Transferierung auf eine Spezialstation für AS nach Abschluss der Intensiv-Therapie, keine Wartezeiten
 - Nach Übernahme auf die Spezialstation exakte neurologische Untersuchung inkl. Zusatzuntersuchungen
 - Erstellung eines individuellen Neurorehabilitationsprogramms entsprechend dem Durchuntersuchungsergebnis
 - Laufende Adaptation des individuellen Rehabilitationsprogramms, permanente neurologische Kontrollen

Apallisches Syndrom nach akutem Hirnschaden Behandlungsmanagement III

- **Behandlungsteam auf der Spezialstation:** Ärzte, Pflegepersonal, Therapeuten, multidisziplinäre Konsiliarärzte: laufende Teambesprechungen
- **Eingehende Information der Angehörigen**
- **Einbindung der Angehörigen in medizinische Entscheidungen**
- **Therapeutische Gemeinschaft:** Einbeziehung der Angehörigen, Freunde, Arbeitskollegen

Apallisches Syndrom nach akutem Hirnschaden Behandlungsmanagement IV

- Lückenlose Fortsetzung des Rehabilitationsprogramms
- Kontinuierliche Adaptation des Behandlungsprogramms, Einbeziehung spezieller Behandlungsmaßnahmen (Baclofen-Pumpe, Operation von Ossifikationen und Kontrakturen, Ventrikel-Shunt, etc.).
- Zwischenkontrollen (3. Woche, 6. Woche, 3. Monat, 4. Monat, monatliche Folgekontrolle)
- Prognose-Erwägung: ärztliches Konsilium unter Verwendung aller relevanter Befunde: 3 Wochen, 6 Wochen, 3 Monate, etc.
- Vermeidung von negativen Aussagen den Angehörigen gegenüber durch den verantwortlichen Arzt und durch das Pflegepersonal

Apallisches Syndrom nach akutem Hirnschaden Behandlungsmanagement V

- Laufende Teambesprechung
- Laufende Information der Angehörigen
- Prognose-Erstellung abhängig vom eingetretenen Hirnschaden erst nach 3 Monaten
- Nachfolgende Prognoseeinschätzung monatlich
- Entscheidung über die Fortsetzung des Rehabilitationsprogramms auf der Spezialstation
- Entscheidung über Abbruch der Rehabilitationsbehandlung auf der Spezialstation, Verlegung auf eine Pflegeabteilung mit kontinuierlicher Förderpflege, eventuell in Heimpflege, temporär

Apallisches Syndrom nach akutem Hirnschaden Behandlungsmanagement VI

- Rücktransferierung zur Kontrolle an die Spezialstation (obligatorisch), 6 bis 10 Wochen nach Verlegung, Wiederholung
- Endgültige Transferierung in eine spezielle Pflegeabteilung für apallische Patienten mit kontinuierlicher Dauerpflege
- Maßnahmen zur Besserung der Lebensqualität des Patienten
- Keine Diskussion über „End of Life Decision“
- Bei Patienten mit infauster Prognose Verzicht auf Maximal-Therapie bei schweren Komplikationen (unbeherrschbarer Infekt, schwere Blutungen, etc.)

Prognose Apallisches Syndrom nach Akutschaden

- Frühestens nach 6 Wochen möglich
- Entscheidungen über Fortsetzung der aktiven Rehabilitationsbehandlung 6 Monate nach Auftreten der apallischen Symptomatik
- Prognose annähernd definitiv nach 9 Monaten
- Mögliche Rückbildung bis nach 2 Jahren und länger
- Bei 80% der apallischen Patienten traumatischer Ätiologie, postencephalisch, akuter Intoxikation Remission möglich, mitunter geringer Defekt
- Bei 60% der apallischen Patienten nach Hypoxie Remission möglich, meist mit deutlichem Defekt

Medizinisch-rechtliche Grundlagen der Behandlung des apallischen Syndroms I

- Jedes menschliche Wesen hat das Recht zu leben (Menschenrechtsdeklaration, 10. Dezember 1948).
- Jeder Mensch hat das Recht auf beste medizinische Versorgung und beste Pflege (Deklaration Helsinki 1964, Paris 2005).
- Ein apallischer Patient hat nach den menschlichen Grundrechten und medizinischen Grundsätzen bestmöglich versorgt zu werden (Deklaration Helsinki 1964).

Medizinisch-rechtliche Grundlagen der Behandlung des apallischen Syndroms II

- Ökonomische Erwägungen sind nicht akzeptabel, Hippokratische Prinzipien und Deklaration der Menschenrechte, 10. Dezember 1948.
- Entsprechend dem Hippokratischen Prinzipien sind Patienten im apallischen Syndrom mit Würde zu behandeln, unter Einbeziehung aller moderner Möglichkeiten, eine Überbehandlung ist nicht zulässig.
- Auf MAXIMALTHERAPIE kann bei Patienten mit apallischem Syndrom im Vollbild oder frühen Remissionsphasen ohne Aussicht auf weitere Rückbildung beim Eintreten von schweren Komplikationen verzichtet werden (keine Remissionsmöglichkeit).

Medizinisch-rechtliche Grundlagen der Behandlung des apallischen Syndroms III

- Der Verzicht auf eine MAXIMALTHERAPIE bei aussichtsloser Prognose für eine Rückbildung entspricht den Hippokratischen Prinzipien.
- Entsprechend den medizinischen Richtlinien ist der Beschluss durch Gerichtsinstitutionen zur Beendigung menschlichen Lebens nicht akzeptabel und nicht zulässig (z.B. Supreme Court in den USA – „Fall“ Terri Shiavo).
- Eine Entscheidung über die Beendigung menschlichen Lebens kann auch nicht durch nichtärztliches Personal getroffen oder durchgeführt werden.

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 Primitivschablonen als Willkürmotorik (Greifreflex, orale Reflexe, Haltungs- und Stellreflexe, etc.)

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

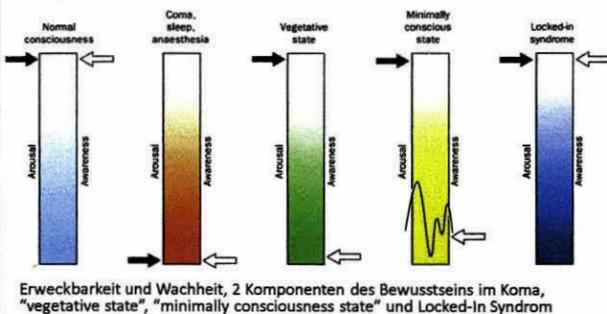
- Veränderung der unmittelbaren Umgebung des Patienten (Bilder, Photos, Blumen, Musik, Essenzen, etc.)
- Aufbau des Kontaktes zum Leben des Patienten vor seiner Erkrankung, Familie, Beruf, gesellschaftliches Umfeld (Vorzeigen von Photos, Bericht über aktuelle Vorgänge, Vortragen bekannter Musik, Vorlesen, 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

„Partielles Koma“ Minimally Conscious States

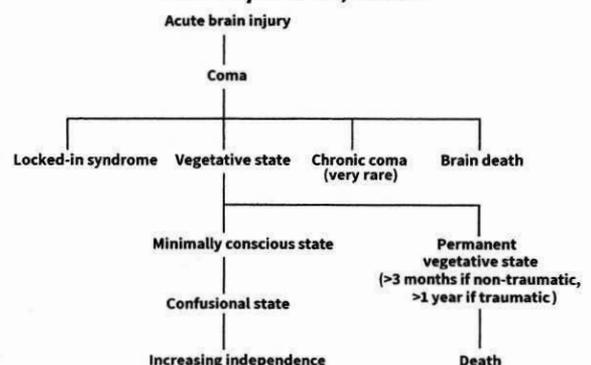
(Giacino et al, 1997)

- Globales Bewusstsein: Weckbarkeit
- Bewusstseinsphänomen: Registrierung externer und interner Reize
- Zugang zum Bewusstsein: zielgerichtete Aufmerksamkeit, kognitive Wachheit, entscheidungsfähig
- Kritik:
 - Fehlen detaillierter neurologischer Symptome
 - Beschreibung von Phänomenen
 - Ätiologie im Allgemeinen offen
- Insgesamt vergleichbar mit den Defektstadien im Remissionsverlauf des apallischen Syndroms

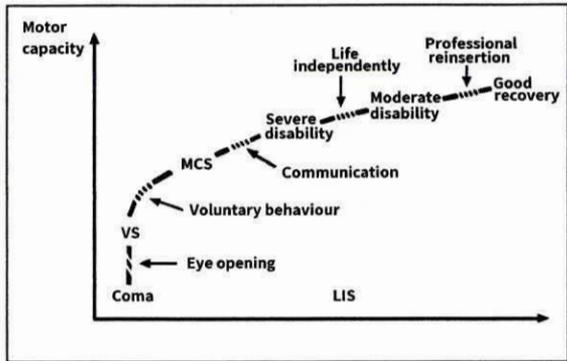
Rückbildung eines Koma, Laureys et al



Schwerer akuter Hirnschaden, Laureys et al, 2004



Rückbildung eines Koma, Laureys et al



Akutes Koma, Übergang, "Vegetative State" – AS, "minimally consciousness state" (Remissionsstadium), gute Rückbildung

Terminologiediskussion

- "Vegetative State":
→ vegetativer Zustand
- "Unresponsive wakefulness":
→ nicht reagierungsfähiger Wachzustand
- Apallisches Syndrom

Vollstadium traumatisches AS



Frühes Remissionsstadium



Spätes Remissionsstadium



Völlige Remission





JAHRESTAGUNG 2011

in Kooperation mit der Österreichischen
Gesellschaft für Neurorehabilitation
und dem Wiener Krankenanstaltenverbund

„10 Jahre Österreichische Wachkoma Gesellschaft – a decade of what ...?“

Zeit

Freitag, 14. Oktober 2011, 09.00 – 17.05 Uhr

Ort

Geriatrizentrum am Wienerwald, Festsaal
Jagdschlossgasse 59, 1130 Wien

Ehrenschutz

Sozialminister Rudolf Hundstorfer



Österreichische Wachkoma Gesellschaft

Moderation: Dr. Bernd Kräftner & Dr. Johann Donis

- 09.00 - 09.10** Dr. Johann Donis
Begrüßung
- 09.10 - 09.30** Dr. Eva Fuchswans, MBA
MMag. Martin Staudinger
Mag.a Sonja Wehsely (angefragt)
Eröffnung
- 09.30 – 10.00** Univ.Prof.Dr.Dr.h.c.mult Franz Gerstenbrand
*„Das apallische Syndrom – ein Danaergeschenk der
Medizin?“*
- 10.00 – 10.30** Landrat a.D. Armin Nentwig
*„10 Jahre Österreichische Wachkoma Gesellschaft –
20 Jahre Deutsche Wachkoma Gesellschaft – eine
Erfolgsgeschichte?“*
- 10.30 – 11.00** **KAFFEEPAUSE**
- 11.00 – 11.30** DDr. Ursula Naue
*„Über den Wert eines Menschen mit schwerer
Behinderung – Gesellschaft, Politik und Ethik im
Wandel?“*
- 11.30 – 12.00** Dr. Bernd Kräftner
„Versuch an einem Syndrom (an)teilzunehmen.“
- 12.00 – 12.30** Apl. Prof. Dr. Andreas Zieger
*„Paradigmenwechsel im Umgang mit Menschen im
Wachkoma – is there anybody inside?“*
- 12.30 – 13.30** **MITTAGSPAUSE**