

Franz Gerstenbrand, Christine Hess

## 1. Das Locked-in-Syndrom: Historische Betrachtung

### Zusammenfassung

Das Locked-in-Syndrom stellt das seltene Beispiel für ein Krankheitsbild dar, das schon seit vielen Jahren bekannt war – bewiesen durch die weitgehend exakte Darstellung der Romanfigur des Monsieur de Villefort durch den Nicht-Mediziner Alexandre Dumas –, aber erst über hundert Jahre später von der modernen Medizin ernsthaft aufgegriffen wurde. Es muss angenommen werden, dass Dumas einen oder vielleicht auch mehrere Fälle eines Locked-in-Syndroms gekannt hat, von deren Schicksal er menschlich tief ergriffen war. Dabei scheint sich der medizininteressierte Romanschriftsteller durch die ständige Furcht, selbst einen Schlaganfall zu erleiden und damit völlig hilflos seiner Umgebung ausgesetzt zu sein, für das Krankheitsbild des Locked-in-Syndroms als angenehme Folge eines Schlaganfalls besonders interessiert zu haben. Sicher war für Dumas auch das Schicksal seiner Mutter von großer Bedeutung, die infolge eines Schlaganfalls halbseitig gelähmt war und bei ihm die Furcht ausgelöst hat, dieses für ihn schwerste Krankheitsbild selbst zu erleiden. Tatsächlich starb Dumas an einem Schlaganfall.

Das Locked-in-Syndrom spielt am Übergang zur modernen Medizin durch die Mystik über das „Scheintotsein“ eine besondere Rolle. Was den zentraleuropäischen Bereich betrifft, hat Kaiserin Maria Theresia aus der Angst „ihres Volkes“, scheinot begraben zu werden, den wichtigen Schritt der Totenbeschau gesetzlich eingeleitet und damit auch die ersten Ansätze für die Einführung der Pathologie, vor allem der Neuropathologie, geschaffen. Kaiser Franz Joseph I. förderte in der Tradition des Hauses Habsburg enge Verbindungen zur medizinischen Welt und verfügte 1868, dass bei jedem in einem Spital Verstorbenen eine Obduktion durchzuführen ist. Theodor Meynert, einer der ersten Neuro-Pathologen

weltweit, konnte dadurch dieses Spezialgebiet entscheidend mit aufbauen.

Das Interesse der Neurologie am Schlaganfall und überhaupt an den Durchblutungsstörungen des Gehirns hat erst in den letzten Jahrzehnten seine praktische Umsetzung gefunden, mit ausgelöst durch die Möglichkeiten der modernen Diagnostik unter Verwendung von Neuro-Imaging-Verfahren sowie durch die volle Übernahme des „Schlaganfall-Problems“ durch die Neurologie, was in den erfolgreichen Behandlungsmöglichkeiten sowohl in der Akutversorgung als auch in der Neurorehabilitation seine volle Bestätigung gefunden hat.

## 1.1 Einleitung

Die großen Fortschritte in der neurologischen Diagnostik haben es ermöglicht, auch oft schwer zuzuordnende Erkrankungen des Gehirns in ihrer Ursache und ihrem Verlauf klarzustellen. Die so genannte „Living Pathology“ – ein Begriff, den Nenad Grcevic 1988 in die neurologische Literatur eingeführt hat – erlaubt durch die Verwendung moderner Neuro-Imaging-Methoden, vor allem der Kernspintomographie, eine Schädigung des zentralen Nervensystems und dessen klinische Symptomatik in ihrer Ursache nachzuweisen. Die zentraleuropäische Neurologie, die seit dem Neuropathologen und Psychiater Theodor Meynert als topisch<sup>1</sup> zuzuordnende Neurologie ausgerichtet ist, gewinnt dadurch gegenüber der phänomenologisch orientierten Neurologie des anglo-amerikanischen Schrifttums ein zunehmendes Übergewicht. Neurologische Erkrankungen, die in ihrer Ursache früher nur durch eine postmortale Untersuchung festzustellen waren, können in der modernen Neurologie mit Hilfe der „Neuro-Imaging-Methoden“<sup>2</sup> rasch geklärt und in ihrem Verlauf verfolgt werden. So ist es möglich, auch ein schweres neurologisches Zustandsbild in kürzester Zeit in allen Details zu erkennen

- 1 Topische Neurologie: Klinische Neurologie, die ein Defizit einem bestimmten Ort im Gehirn zuordnet.
- 2 Neuro-Imaging-Methoden: Bildgebende Verfahren. Siehe auch den Beitrag von Kotchoubey und Lotze in diesem Buch (Kapitel 11).

und die notwendige spezielle Behandlung einzuleiten. Dies trifft vor allem für zwei der schwersten neurologischen Erkrankungen zu: zum einen für das apallische Syndrom, in der anglo-amerikanischen Literatur unglücklicherweise noch immer als „vegetative state“<sup>3</sup> benannt, im klinischen Alltags-Jargon häufig als „vegetables“ abgewertet; zum anderen für das Locked-in-Syndrom, ein Krankheitsbild, das noch immer fehldiagnostiziert und damit verzögert behandelt wird.

Über Jahrhunderte hat das Locked-in-Syndrom durch die Furcht, als scheintot zu gelten, eine panische Angst vor dem Sterben und dem Totsein ausgelöst, begleitet von dem schrecklichen Gedanken, lebendig begraben zu werden. Der Scheintod, der nach den heute gültigen neurologischen Kenntnissen in vielerlei Hinsicht dem Locked-in-Syndrom entspricht, galt seit Jahrhunderten als mystischer Zustand. Die Angst, scheintot begraben zu werden, gehörte im 18. und 19. Jahrhundert fast zum Alltag, genährt von dem Gerücht, dass bis zu drei Prozent der Verstorbenen zum Zeitpunkt der Bestattung noch gelebt hätten (Markus, 2002). In Österreich führte Kaiserin Maria Theresia, die persönlich von der Möglichkeit einer Beerdigung von Scheintoten ergriffen war, die Totenbeschau gesetzlich ein. Danach durfte der Tote nicht früher als 48 Stunden nach seinem Ableben begraben werden, eine Feststellung des Todes war durch ärztliche Untersuchung notwendig. Das Amt des Totenbeschauers war allerdings nur dürftig honoriert und wurde daher zunächst von jungen „Badern und Wundärzten“ mit wenig medizinischer Erfahrung ausgeführt. Johann Nestroy hat dazu in satirisch-humorvollen Art in seinem Testament vermerkt, „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“.

Die Angst, scheintot begraben zu werden, war keineswegs ein österreichisches Phänomen. So brachte Hans Christian Andersen jeden Abend vor dem Schlafengehen an seinem Bett einen Zettel an, auf dem stand: „Achtung, ich bin nur scheintot.“ Als prominentes Opfer des Lebend-Begraben-Seins wird in der Literatur Nicolai Gogol angeführt, dessen Ge-

3 Dieser Begriff wird in Abschnitt 1.3 erklärt.

beine bei der Umbettung wenige Jahre nach seiner Beerdigung in einer völlig verkrümmten Haltung vorgefunden wurden, aus der zu schließen war, dass er im Grab verzweifelt um sein Leben gekämpft hatte. Edgar Allan Poe konnte nur infolge lauten Schreiens aus einem für sein Begräbnis bereits hergerichteten Sarg befreit werden. Als Folge der Angst, scheinot begraben zu werden, wurde häufig die Forderung nach einem Herzstich in das Testament aufgenommen. Dies trifft auch für den Neurologen und Psychiater sowie bekannten Schriftsteller Arthur Schnitzler zu.

Eine Reihe von Vorrichtungen wurden im 19. Jahrhundert konstruiert, um den Scheintoten eine Möglichkeit zur Rettung in Aussicht zu stellen. In Wien konstruierte der k.&k. Strafhaus-Verwalter Johann Peter am Währinger Friedhof ein Rettungssystem, den „Rettungswecker“. Jeder (vermeintlich) Tote bekam eine Schnur um die Hand gewickelt, die mittels Läutwerk eine Verbindung zum Haus des Friedhofwärters herstellte, um dem Begrabenen die Möglichkeit zu geben, auf sein Überleben aufmerksam zu machen. Vorrichtungen für eine Luftzufuhr ähnlich einem U-Boot-Periskop mit der zusätzlichen Möglichkeit, aus dem Sarg herauszuschauen, wurden eingebaut. Der Währinger Friedhof war durch die Einrichtungen für die Rettung von Scheintoten rasch überbelegt.

Einen besonderen Fall, der klinisch als Locked-in-Syndrom anzunehmen ist, stellt das Erlebnis eines Pensionisten aus einer mittelgroßen österreichischen Stadt dar. 1969 war der Verstorbene bereits auf dem Sziertisch gelandet und wurde nur zufällig gerettet: Ein Pfleger hatte Fingerbewegungen bei dem Scheintoten beobachtet. Nach dem später aufgenommenen Protokoll ergab sich, dass der Patient bei vollem Bewusstsein gewesen war und alles mitbekommen hatte, was um ihn herum geschehen war. Wegen völliger Lähmung konnte sich der Patient jedoch nicht verständlich machen. Der damals 59-Jährige lebte noch weitere zehn Jahre (Markus, 2002). Diagnostisch handelte es sich nach der Beschreibung seiner Störungen um ein transientes Locked-in-Syndrom (Bauer et al., 1979).

## 1.2 Das Locked-in-Syndrom, erste historische Beschreibung

Der erste Patient mit dem Vollbild eines Locked-in-Syndroms ist nicht von neurologischer, auch nicht von ärztlicher Seite beschrieben worden. Es handelt sich um Monsieur Noirtier de Villeforte in Alexandré Dumas' Roman „Der Graf von Monte Christo“. Ein als alter Mann apostrophierter Patient, nach Dumas' Erzählung der Vater eines der Feinde von Edmont Dantes, wies der eingehenden Beschreibung seines Zustandes zufolge alle Symptome eines Locked-in-Syndroms auf. Anschaulich wird vermerkt, dass dem Kranken „die Seele in einem Körper eingeschlossen ist, der nicht mehr Anordnungen befolgt, obwohl seine intellektuellen Fähigkeiten intakt sind“. Der Patient wird als physisch völlig kraftlos, aber mit „lebenden Augen“ beschrieben. Sehvermögen und Hören waren die zwei Sinnesfunktionen, die den Kontakt zu ihrer Umwelt aufrecht hielten. Dumas zitiert zu diesem Fall, „dass nichts schrecklicher sein kann, als das marmorne Gesicht, das ohne Angstzeichen und ohne Freude war“. Der Patient konnte mit seiner Umgebung durch Augenblinken kommunizieren. „Ja“ hat Augenschließen bedeutet, mehrmals Zwinkern war für „nein“ vorgesehen. Von Valentine, der Enkelin von Monsieur Noirtier de Villeforte, wurden nach den Ausführungen von Dumas die ersten Ansätze einer Neurorehabilitation durchgeführt. Durch Training wurde der Kranke angeleitet, Buchstaben zu signalisieren und Wünsche mitzuteilen, wodurch es ihm möglich war, mit der Umgebung zu kommunizieren. Auch eine medikamentöse Behandlung wird in Dumas' Roman erwähnt. Mit Brucine,<sup>4</sup> einem Dimethoxystrychnin, sollte die Gesundheit des Patienten wieder hergestellt werden (Williams, 2003). Diese Substanz wurde zu dieser Zeit zur Behandlung spastischer Lähmungen, aber auch bei Vergiftungen verwendet (Williams, 2003).

Die Ursache des bei Monsieur Noirtier de Villeforte beschriebenen Krankheitsbildes, das nach der Schilderung und der Verlaufsform einem klassischen Locked-in-Syndrom entspricht (Bauer et al., 1979), ist nach Williams (Williams, 2003) in der Analyse der geschilderten Beschwerden

4 Brucine wirkt vergleichbar dem Strychnin, jedoch in abgeschwächter Form. In geringen Dosen ist Strychnin analeptisch (anregend) und wurde deshalb auf die Dopingliste gesetzt.

nicht voll zuordenbar. Aus der Romanbeschreibung ergeben sich allerdings Hinweise auf die „Folge eines Schlaganfalles“. Monsieur Noirtier de Villeforte hatte bereits früher eine Schlaganfall-Attacke erlitten.

In der Darstellung der klinischen Symptomatik und der Form des Leidens von Monsieur Noirtier de Villeforte ist es Dumas gelungen, das Locked-in-Syndrom in seinen Details zu beschreiben, ein Umstand, der für den Nicht-Arzt und Romancier Dumas eigentlich äußerst verwunderlich erscheint. Von besonderem Interesse ist dabei auch die Beschreibung des Umgangs mit einem Locked-in-Syndrom-Patienten, vor allem die Notwendigkeit einer Kontaktaufnahme, letztlich aber auch der Versuch einer Therapie. Die erwähnte Substanz Brucine wird von Kern und Stein (Kern/Stein, 2002) sowie von Leon-Carrion (Leon-Carrion et al., 2002) als in früherer Zeit häufig gebrauchtes Heilmittel erwähnt, das besonders bei Vergiftungszuständen, aber auch zur Besserung von Lähmungen verwendet wurde.

Im Roman „Der Graf von Monte Christo“ beschreibt Dumas eine weitere neurologische Krankengeschichte, und zwar das Leiden des Abbé Faria, einem Bonapartisten und Sympathisanten für ein Großitalien, der im Gefängnis der Lehrer von Edmont Dantes wurde. Auch bei diesem Fall ergeben sich Hinweise auf eine Locked-in-Symptomatik. In der Detailbeschreibung der Attacken, die der Abbé im Gefängnis erlitten hat, wird von Williams (Williams, 2003) ein „kataleptischer Zustand“<sup>5</sup> vermutet, bei dem sich der Abbé nach dem Zusammenstürzen in einer völligen Bewegungsunfähigkeit befand und keine Möglichkeit hatte, einen Ton von sich zu geben. Es lässt sich annehmen, dass der Abbé bei Bewusstsein war. Angeführt wird allerdings, dass Schaum vor dem Mund auftrat. Der Zustand konnte durch spezielle Tropfen, die mit Gewalt in den Mund zu applizieren waren, nach etwa einer Stunde beseitigt werden. Zwei Anfälle überlebte der Abbé, nach dem dritten Anfall verstarb er trotz der Hilfe seines Mithäftlings. Williams denkt an die Möglichkeit einer Durchblutungsstörung in der Arteria basilaris. Gegen einen Grand-Mal-Anfall sprechen, trotz Schaum vor dem Mund, das Fehlen von tonisch-klonischen Krämpfen und die Dauer des Zustandes.

<sup>5</sup> Kataleptischer Zustand: Zustand völliger Bewegungslosigkeit.

In Dumas' Novellen sind schließlich einige Beispiele eines Schlaganfalls zu finden. So wird das Schicksal von Monsieur de Saint-Meran geschildert, der nach einem Schlaganfall von seinem Arzt sterbend gefunden wird. Madame de Saint-Meran, eine Frau von 66 Jahren, „bei excellenter Gesundheit und guter Figur“, hatte in der Erzählung ebenfalls einen Schlaganfall erlitten. In beiden Fällen wird zunächst der Verdacht auf eine Vergiftung ausgesprochen. Und schließlich entsprechen nach Ronnov-Jessen (Ronnov-Jessen, 1988) die Beschwerden und Krankheitszeichen des Musketiers Porthos im Roman „Die drei Musketiere“, bevor dieser unerwartet starb, der Symptomatik einer Durchblutungsstörung der Arteria basilaris des Gehirns.

Seine medizinischen Kenntnisse hatte Dumas, der nie Medizin studierte, durch seine Freundschaft mit Dr. Thibaut erworben. Thibaut führte seinen Freund in die Anatomie und Physiologie des Menschen ein. Dumas konnte ihn bei seinen Morgensvisiten im Pariser Hospitale de Charité begleiten und dabei sehr viele Erfahrungen über interne Medizin, aber auch in der Chirurgie sammeln. Dumas beschrieb verschiedene Details seines medizinischen Wissens in seinen Memoiren (Bell, 1961).

Dumas' erstaunlichen Kenntnisse über die Erkrankung des Monsieur Noirtier de Villefort mit einer ins Detail gehenden Beschreibung eines Locked-in-Syndroms sowie die Beschreibung anderer Romanfiguren mit Schlaganfall ist nach Williams (Williams, 2003) aus der Biografie des erfolgreichen Romanciers zu erklären. Die große Angst, an der Dumas litt, soll darin bestanden haben, selbst einen Schlaganfall zu erleiden (Williams, 2002). Dafür charakteristisch ist seine Bemerkung, dass „neben Tod, Alter und Wahnsinn, ein Schlaganfall, der wie ein Blitz den Betroffenen niederwirft, ohne ihn zu zerstören, am meisten zu fürchten ist“.

Zu Alexandre Dumas' persönlicher Geschichte ist außerdem zu bemerken, dass seine Mutter 1829 einen Schlaganfall mit linkseitiger Lähmung erlitt und 1836 nach einem weiteren Schlaganfall verstarb. Den verschiedenen Biografien über ihn zufolge lebte Dumas anscheinend in der ständigen Angst, das Schicksal seiner Mutter zu erleiden (Hemmings, 1979). Tatsächlich trat bei ihm ein Schlaganfall im Rahmen einer Hirngefäß-erkrankung auf; Dumas starb am 5. Dezember 1870 in Dieppe.

In der französischen Romanliteratur wird noch ein weiterer Fall eines

Locked-in-Syndroms sehr realitätsbezogen geschildert, und zwar in der „Geschichte von Therese Raquin“, geschrieben 1867 von Emile Zola. Die Zeugen Therese und Laurent schildern dort in dramatischer Form das plötzliche Einsetzen einer kompletten Lähmung aller Extremitäten und des Körpers wie auch der Schluck- und Zungenmuskulatur. „Ein raues Gurgeln kam aus ihrer Kehle, ihre Zunge war zu Stein, ihre Hände und Füße waren starr und steif geworden, sie war mit Stummheit und mit Unbeweglichkeit geschlagen.“ Die Betroffene habe versucht, „flehende Blicke auf die Umgebenden zu werfen, verbunden mit tiefster Angst“. Zola verwendet den Begriff eines halb lebenden Leichnams, der sah und hörte, aber nicht zu sprechen vermochte. Diese romanhafte Darstellung schildert in aller Deutlichkeit die entscheidenden Akutsymptome eines Locked-in-Syndroms. Über die möglichen Hintergründe für die etwaigen medizinischen Kenntnisse des französischen Schriftstellers Emile Zola sind in der vorliegenden Literatur keine Details bekannt. Es ist aber bemerkenswert, dass er einen akuten Beginn des Locked-in-Syndroms in den entscheidenden klinischen Symptomen so klar darlegen konnte.

Als Kuriosum in Bezug auf ein mögliches Locked-in-Syndrom sei die Krankengeschichte des ägyptischen Architekten Weshptah erwähnt, der 2600 v. Chr. bei der Inspektion eines von ihm für den Pharao Neferirkere Kakai errichteten Prachtbaus plötzlich und unerwartet zusammenstürzte. Nach der Beschreibung im „Edwin Smith Surgical Papyrus“, der Kopie eines alten Königsmanuskripts aus dem 17. Jahrhundert v. Chr., gibt es Hinweise, dass der voll gelähmte Architekt zwar noch zur Behandlung in den Königspalast zurückgebracht wurde, dort aber im Akutstadium verstarb. Aus der Niederschrift geht ansatzweise hervor, dass der Architekt nicht bewusstlos war. Auf jeden Fall handelt es sich nach York (York, 2007) bei der im Papyrus aufgenommenen Krankengeschichte um die erste Beschreibung eines Schlaganfalls, der möglicherweise als ein komplettes Locked-in-Syndrom verlief.



### **1.3 Locked-in-Syndrom, klinische Symptomatik in der modernen Literatur, Differentialdiagnosen**

Der Begriff Locked-in-Syndrom wurde von Plum und Posner (Plum/Posner, 1966) in die Literatur eingeführt. Der erste Patient mit einem solchen Syndrom wurde allerdings in der medizinischen Literatur von Darolles (Darolles, 1875) beschrieben und auf eine Thrombose der Arteria basilaris zurückgeführt, bezeichnet als Ramollissement des protuberances.<sup>6</sup>

In der modernen Literatur fand der erste Patient mit einer detailliert beschriebenen Symptomatik eines Locked-in-Syndroms, aufgetreten als Folge einer chiropraktischen Intervention, bei Van Eeckhout Erwähnung. In der Folgezeit wurde über weitere Patienten mit einem Locked-in-Syndrom nach einem chiropraktischen Eingriff berichtet. Seither ist eine größere Anzahl von Arbeiten über dieses schwere neurologische Krankheitsbild publiziert worden.

In der Literatur werden verschiedene Formen des Locked-in-Syndroms voneinander abgegrenzt. Die Klassifizierungen erfolgen nach der neurologischen Symptomatik sowie deren Entwicklung und dem Verlauf. Differenziert werden ein klassisches, ein inkomplettes und ein totales Locked-in-Syndrom, nach dem Verlauf ein transientes und chronifiziertes Locked-in-Syndrom (Bauer et al., 1979). Leon-Carrion et al. fügen dem kompletten Locked-in-Syndrom ein inkomplettes und ein Pseudo-Locked-in-Syndrom hinzu. Beim transienten Locked-in-Syndrom wird diskutiert, dass ein Teil der so genannten drop attacks einem sehr kurz dauernden Locked-in-Syndrom entsprechen können (Leon-Carrion et al., 2002).

Bei einem Locked-in-Syndrom ist in 85 Prozent der Fälle ein Schlaganfall die Ursache. Eine traumatische Ursache liegt bei ca. zwölf Prozent der Patienten vor. In Einzelfällen wird von einer chronifizierten Unterzuckerung, aber auch von einer Überzuckerung berichtet. Als Rarität anzuführen ist der Fall einer 30-jährigen Inderin, bei der sich eine Locked-in-Symptomatik im Rahmen einer Pilzinfektion entwickelt hat (Murthy et al., 2005). Von den Autoren wird angenommen, dass ein Pilzembolus zum Verschluss der Arteria basilaris geführt hat, entstanden im Rahmen

<sup>6</sup> Ramollissement: Erweichung in der Pons als Folge einer Durchblutungsstörung.

eines endoskopischen Eingriffs zur Verkleinerung der Pilzmenge. Einige Fälle eines Locked-in-Syndroms wurden nach postoperativ aufgetretenem Herzstillstand beschrieben. Weitere Fälle wurden nach chirurgischen Eingriffen beobachtet, so bei der Entfernung einer Tumor-Metastase, aber auch nach Herzoperationen. Schließlich kann im Rahmen einer pontinen Myelinolyse<sup>7</sup> bei Fortschreiten dieses Krankheitsbildes ein Locked-in-Syndrom entstehen.

Historisch ist besonders der Umstand zu erwähnen, dass die Krankheits-symptomatik des klassischen Locked-in-Syndroms in seinen Grundzügen bereits von Alexandré Dumas, kurze Zeit später in medizinischen Details von Darolles in Gestalt des völligen Ausfalls aller motorischen Funktionen, bis auf den Bewegungsrest der Augen, bei erhaltener Atmungsfähigkeit beschrieben wurde. Auf den chronischen Verlauf eines Locked-in-Syndroms und die dabei zu beobachtende Rückbildung der akut verloren gegangenen motorischen Funktionen, vor allem auf das Auftreten von Massenbewegungen der Extremitäten und der Gesichtsmuskulatur, wird jedoch sowohl in der romanhaften Beschreibung als auch in der späteren neurologischen Literatur nur sehr wenig eingegangen. Emile Zola hat demgegenüber in dramatischer Form das akute Auftreten eines Ausfalls der Bewegungsfähigkeit der betroffenen Madame Thérèse Raquin beschrieben und das Entsetzen der anwesenden Freunde geschildert. Die neurologische Analyse der dargestellten Szene des Akutstadiums einer völligen Bewegungsunfähigkeit wirft in ihrer klinischen Form allerdings einige fachliche Fragen auf.

In der früheren Literatur zum Locked-in-Syndrom, mitunter aber auch in rezenten Arbeiten, wird differentialdiagnostisch eine Unterscheidung zum apallischen Syndrom, dem „vegetative state“ der anglo-amerikanischen Literatur, wie auch zum „minimally conscious state“ angeführt. Zum apallischen Syndrom ist entsprechend der klaren Beschreibung seiner klinischen Symptomatik mit der charakteristischen Bewusstseinslage des Coma vigile, dem Wachkoma sowie dem Ausfall der sensorisch-sensiblen Systeme und den typischen motorischen Primitivschablonen kei-

<sup>7</sup> Pontine Myelinolyse: Erkrankung des Hirnstamms mit einer Schädigung der Umhüllung von Nervenfasern besonders im Pons. Siehe auch die Abb. 1 im Beitrag von Kofsmehl und Wissel in diesem Buch (Kapitel 11, S. 183).

ne differentialdiagnostische Abgrenzungsproblematik gegeben. Dies trifft wegen der teilweisen Unschärfe der Symptombeschreibung nicht in gleicher Weise auf die klinische Symptomatik des „vegetative state“ zu, die auch in der rezenten Literatur im Initialstadium und im klinischen Verlauf wesentlich weniger exakt beschrieben ist, was auch für die Therapie und die prognostische Einschätzung von vornherein eine negative Einstellung hervorgerufen hat.

Der von Giacino (Giacino et al., 1997) eingeführter Begriff des „minimally conscious state“, auch „minimally responsible state“ genannt, ist wegen der erhaltenen sensiblen und sensorischen Funktionssysteme und des vorhandenen, wenn auch reduzierten Bewusstseins der Patienten klar abzugrenzen. In der europäischen Literatur wird je nach Vorgeschichte und Verlauf das „minimally conscious state“ als Rückbildungsstadium eines apallischen Syndroms oder als ausgeprägte Frontalhirnsymptomatik eingeordnet. Auch das Zustandsbild des akinetischen Mutismus<sup>8</sup>, beschrieben von Cairns (Cairns et al., 1941), weist eine klar zu unterscheidende Symptomatik auf, was auch für die Hypersomnie<sup>9</sup> zutrifft.

#### **1.4 Historische Betrachtung der Therapie des Locked-in-Syndroms**

Die wichtigsten Therapieansätze sind in der romanhaften Darstellung eines Locked-in-Syndroms schon von Alexandre Dumas (Dumas, 1996) beschrieben worden. Bei der Romanfigur des Ms. Noitour de Villefort wurden durch seine Enkelin mit einem Dictionnaire Sprachübungen durchgeführt. Buchstabe für Buchstabe übte sie zur Erleichterung der Kommunikation mit ihrem Großvater ein. Der Aufbau eines Kontaktsystems zwischen einem Patienten mit einem Locked-in-Syndrom und seiner Umgebung ist bis heute die Grundlage der Rehabilitation von Patienten im Remissionsstadium eines Locked-in-Syndroms. Dumas müsste für die-

8 Akinetischer Mutismus: Bewegungs- und Sprachlosigkeit, die keine Lähmung als Ursache hat.

9 Hypersomie: Krankhaft gesteigertes Schlafbedürfnis.

sen wichtigen Detailbereich in der Versorgung seiner Romanfigur eigentlich ein Pflegemodell zur Verfügung gestanden haben. Hinweise auf einen Rehabilitationsversuch bei anderen historischen Fällen eines Locked-in-Syndroms konnten bis jetzt aber nicht gefunden werden. Dies trifft auch für den Fall der Thérèse Raquin zu.

Als medikamentöse Therapie für seine Romanfigur hat Dumas die Verwendung von Brucine, des Dimethoxystrychnins, angeführt, ein Mittel, das zu dieser Zeit als probater Versuch zur Besserung von Lähmungen Verwendung gefunden hat. Im Vergleich zur modernen Behandlung eines Locked-in-Syndroms ist neben der Akut-Therapie, obligatorisch in einer Intensivstation zu vollziehen, in jedem Fall eine Neurorehabilitation verpflichtend und nach den ethischen Grundsätzen ohne Zeitbegrenzung durchzuführen. Hinweise auf eine ethische Einstellung für die Versorgung des Monsieur Noirtier de Villefort ergeben sich aus dem besonders betonten Umstand seiner völligen Hilflosigkeit mit einer enormen persönlichen Belastung, ein Umstand, der in der modernen Versorgung eines Patienten mit einem Locked-in-Syndrom unverändert gegeben ist. Die stets vorhandene panische Angst des Locked-in-Patienten, ohne Besserung das weitere Leben im „Kerker der totalen Lähmung“ verbringen zu müssen, verlangt auch heute ein besonders abgestimmtes Rehabilitationsprogramm.

Erstaunlich ist der von Dumas beschriebene Versuch einer medikamentösen „Spätbehandlung“ bei Monsieur Noirtier de Villefort unter Verwendung von Brucine, mit dem Ziel, die Gesundheit des Patienten wieder herzustellen. Die Idee zur Anwendung dieser Substanz basiert vermutlich auf der damals propagierten Möglichkeit eines Gegenmittels bei Vergiftungen. Eine Besserung wurde nach der Romandarstellung bei Monsieur Noirtier de Villefort jedoch nicht erzielt. Zur Bekämpfung der ebenfalls anzunehmenden Locked-in Symptomatik im Fall des Abbé Faria wurde eine spezielle Flüssigkeit verwendet, die dem völlig bewegungslosen Patienten durch seinen Mithäftling Dantes nach einer festgelegten Anweisung nach dem Öffnen des Mundes mit Hilfe eines Eisens tropfenweise zugeführt wurde.

Der Beschreibung nach hat sich die totale Bewegungslosigkeit, die bei Abbé Faria für eine halbe Stunde vorgelegen haben soll, völlig gebessert.

Der Patient habe nach Eintreten seiner Bewegungsfähigkeit „über Hunger geklagt“, mit dem Begleitgefühl, nur mehr den halben Körper zu besitzen. Die verwendete „Medizin“ habe einen „galvanisierenden“ Effekt gehabt, „der durch alle Glieder ging und einen Schrei ausgelöst hat“ (Williams, 2003).

Was die heutige Therapie des Locked-in-Syndroms betrifft, so besteht kein Zweifel, dass durch die gut eingerichteten Intensivstationen mit engem Kontakt zur Neurologie eine rasche und klare Diagnose möglich ist und bei einer Thrombose der Arteria basilaris ein günstiges Zeitfenster für spezielle Therapiemaßnahmen besteht. Durch den in den letzten Jahren zumindest in Europa und in Amerika erfolgten Ausbau der Neurorehabilitation mit den damit verbundenen modernen Möglichkeiten einer Wiederherstellung nach motorischen Ausfällen ist ein positiver Trend in der Behandlung von Locked-in-Patienten eingetreten. Der Wegfall eines Zeit- sowie eines Alterslimits für die Neurorehabilitation ist für die Weiterführung des Behandlungsprogramms aus ethischen Gründen kein indiskutabler Faktor. Eine Diskussion über eine „End of Life Decision“ hat beim Locked-in-Syndrom keinerlei Berechtigung und würde nach den in Mitteleuropa geltenden ethischen Grundsätzen schon im Ansatz als Euthanasie eingestuft werden.

### 1.5 Literatur

- Abercrombie J: Pathological And Practical Researches On Diseases Of The Brain And The Spinal Cord. 3rd edn., Edinburgh, (1834): 235.
- Ara JR, Marzo ME & Brieva L et al.: 'Locked-in' syndrome due to hyperglycemia, Ref. Neurol. 25, (1997): 1091-1092.
- Arboix S & Marti-Vilalta JA: Locked-in-Syndrome of reversible clinical course. Neurolog.5, (1990): 1347-1349.
- Bauer G, Gerstenbrand F & Aichner F: Das Locked In Syndrom: Pseudocoma bei pontinem Querschnitt in Neumärker KH (Hrsg.), Hirnstammläsionen (1983): 139-145, Enke, Stuttgart.
- Bauer G, Gerstenbrand F & Rumpl E: Varieties of the locked-in-syndrome. J.Neurol., 221, (1979): 77-91.

- Bell AC: *Alexandr  Dumas A Biography and Study*. Cassell, London, (1950): 49.
- Biemond A: Thrombosis of the basilar artery and the vascularisation of the brain stem. *Brain* 74, (1951): 300-317.
- Birner-Janusch B: Mit den Augen sprechen, *Interdisziplin r*, 9, (2001): 12-21.
- Breen P & Hannon V: Locked-in-Syndrome, a catastrophic complication after surgery. *Br. J Anaesth.* 92 (2), (2004): 286-288.
- Brust JCM, Plank CR & Heaton EB et al.: The pathology of drop attacks: A case report. *Neurology* 29, (1979): 786-790.
- Cabezudo JM, Olabe J & Lopez-Anguera A: Recovery from locked-in syndrome after posttraumatic bilateral distal vertebral artery occlusion. *Surg Neurol* 25, (1986): 185-190.
- Carnes H., Disturbance of the consciousness with lesion of the brain stem and the diencephalons. *Brain* 75, (1952): 109-146
- Casanova E, Lazzari RE & Lotta S, et al.: Locked-in-Syndrome, improvement in the prognosis after an early intensive multidisciplinary rehabilitation. *Arch.Phys. Med.Rehabil.* 84 (6), (2003): 862-867.
- Chung B & Marariu MA: Transient traumatic 'locked-in' syndrome. *Eur. J. Neurol.* 18, (1979): 391-394.
- Darolles M: Ramollissement des protuberances: thrombose du tronc basilaire. *Progr. Med.* 3, (1875): 629.
- Dollfuss P, Milos PL & Chapis et al.: The Locked-In-Syndrome. A Review And Presentation of 2 Chronic Cases, *Paraplegia*, 28, (1990): 5-16.
- Dumas A: *Memoirs*, transl. and ed. AC Bell, Peter Owen, London (1961).
- Dumas A: *The Count of Montecristo*. transl. R Buss, Pinguin Books, London (1996).
- Frank CH, Harrer G & Ladurner G: Locked-in-syndrom, Erlebnisdimensionen und M glichkeiten eines erweiterten Kommunikationssystems. *Der Nervenarzt*, 59, (1988): 337-343.
- Gauger GE: Communication in the locked-in-Syndrome, *Trans. Am. Soc. Artif. Intern. Org.* 5, 25, (1980): 527-529.

- Gerstenbrand F: Das traumatische apallische Syndrom. Springer, Wien (1967).
- Gerstenbrand F & Lücking CH: Die akuten traumatischen Hirnstamm-schäden. Arch.Psychiatr.Nervenkr., 213, (1970): 264-281.
- Giacino JT: Disorders of Consciousness, Differential Diagnosis and Neuropathological Features. Seminars in Neurology, 17(2) (1997): 105.
- Giacino JT, Zassler ND & Katz DI et al.: Development of practice guidelines for assessment and management of the vegetative and minimally conscious states. (1997).
- Grcevic N: The concept of inner cerebral trauma. Scand J Rehab Med Suppl. (1988): 17, 25-31.
- Head J: Trauma Rehabil.12: 69-78.
- Haig AJ, Katz RT & Sahgal V, Mortality and Complications of the locked-in-Syndrome. Arch.Physic.Medic.Rehabil., 68, (1987): 24-27.
- Hemmings FWJ: The King of Romance, A Portrait Of Alexandré Dumas. Hamish Hamilton, London (1979).
- Horn SW: The 'locked-in' syndrome following chiropractic manipulation of the cervical spine. Ann.Emerg.Med. 12, (1983): 648-650.
- Hufnagel A, Hammers, A & Schonle PW et al.: Stroke following chiropractic manipulation of the cervical spine. J. Neurol. 246, (1999): 683-688.
- Hummelsheim H & Eickhof C: Repetitive sensorimotor training for arm and hand in a patient with locked-in syndrome. Scand. J. Rehab. Med 31, (1999): 250-256.
- Kenny TJ & Luke DA: Locked in-syndrome, occurrence after coronary arthery bypass graft surgery. Anaesthesia 44, (1989): 483-484.
- Leon-Carrion J, Van Eeckhout P, Dominguez Morales M & Perez-Santa Maria FJ: The locked-in-syndrome, a syndrome looking for a therapy. Review, Brain Inj.16, (2002): 555-569.
- Leon-Carrion J, Van Eeckhout P, Dominguez Morales M & Perez-Santa Maria FJ: The locked-in-syndrome, a syndrome looking for a therapy. Survey, Brain Inj.16, (2002): 571-582.
- Lilje-Heinen F & Laubenberger J et al.: Benígnen course of central pontine myelinolysis in a patient with annorexia nervosa. Pediatr. Neurol.27 (2), (2002): 132-135.

- Markus G: *Meine Reisen in die Vergangenheit*. Amalthea, Wien (2002).
- Markus E & Reber A: Rehabilitationsverlauf bei PatientInnen mit Locked-in Syndrom. *Die Rehabilitation*, 31, (1992): 85-90.
- Mauss-Clum N, Cole N & Mc Cort et al.: Locked-in-Syndrome a team approach. *J.Neurosc.Nurs.* 23 (5), (1991): 273-285.
- Murthy TVSP, Pratyush G, Prabnakar T & Mukherjee JD: Locked In Syndrome – A Case Report. *Indian J. Anaesth.* 49 (2), (2005): 143-145.
- Negreiros Dos Anjos M: Locked-in syndrome following prolonged hypoglycaemia. *Diab. Care*, 7, (1984): 613.
- Nemeth G, Hegedüs K & Molnár L: Akinetic mutism and locked-in syndrome: the functional-anatomical basis for their differentiation. *Funct. Neurol.*, 1, (1988): 128-139.
- Newman RP & Manning EJ, Hyperbaric Chamber Treatment for locked-in-Syndrome. *Arch.,Neurol.* 37, (1980): 529.
- Orenstein M, Real P & Steirle F. et al.: A post-traumatic locked-in syndrome with delayed onset. *Cah. Anesthesiol.*, 38, (1990): 87-90.
- Patterson JR & Grabois M: Locked-In Syndrome: A Review of 139 Cases. *Stroke* 17(4), (1986): 758-64
- Plum F & Posner JW: *The diagnosis of stupor and coma*. F. A. Davis, Philadelphia (1966).
- Prosiegel M & König.MH: Das Locked In Syndrome. *Fortschr.Med.*39, (1980): 1487-1534.
- Rechlin T: A communication system in cases of locked-in-Syndrome. *Intern.J.Rehab.Res.*, 16, (1993): 340-342.
- Ronnov-Jessen R: The death of Porthos, or the first description of vertebralbasilar insufficiency in fiction. *B.M.J.* 297, (1988): 1685-1661.
- Ross M: *Alexandré Dumas*. David & Charles, London (1981).
- Van Eeckhout P: Le locked-in Syndrom. *Rééduc. Orthophon.*, 35, (1997): 123-135
- Williams A N: Cerebrovascular disease in Dumas` *The Count of Monte-christo*. *J.R.Soc.Med.*, 96, (2003): 412-414.
- York GK & Steinberg DA: The Oldest Neurology Consult: The Death Of The Vizier Weshptah. Annual Meeting Program of the American Academy of Neurology. *Suppl., Neurol.*, 68, 12, Suppl. 1, A7, (2007).
- Zola E: *Thérèse Raquin*. Paris, Ed. Gallimard (1887).



Karl-Heinz Pantke, Gudrun Mrosack, Christine Kühn,  
Gerhard Scharbert, LIS e. V. (Hrsg.)

---

# Das Locked-in-Syndrom

Geschichte, Erscheinungsbild, Diagnose  
und Chancen der Rehabilitation

Mabuse-Verlag  
Frankfurt am Main

---



© 2011 Mabuse-Verlag GmbH

Kasseler Str. 1a

60486 Frankfurt am Main

Tel.: 069 – 70 79 96-13

Fax: 069 – 70 41 52

verlag@mabuse-verlag.de

www.mabuse-verlag.de

Druck: Prisma-Verlagsdruckerei, Saarbrücken

ISBN: 978-3-940529-60-2

Printed in Germany

Alle Rechte vorbehalten

# Inhalt

Vorwort 9

## **Einführung**

*Franz Gerstenbrand, Christine Hess*

1. Das Locked-in-Syndrom: Historische Betrachtung 13

## **Chancen der Rehabilitation: Motorik**

*Christel Eickhof*

2. Physiotherapie beim Locked-in-Syndrom –  
Systematisches repetitives Basistraining 33

*Ulrich Thiel, Leopold Gutjahr*

3. Die praktischen Wege aus dem Locked-in-Syndrom 47

*Christine Kühn*

4. Chronologie der Rehabilitation eines Patienten  
mit Locked-in-Syndrom infolge einer Basilaristhrombose  
(Case-Report aus der Sicht einer Angehörigen) 67

*Karl-Heinz Pantke*

5. Bestimmung des Gesundheitszustandes nach einer  
Basilaristhrombose sowie Anmerkungen  
zur Rehabilitation 89

---

**Kontakt**

Universitätsprofessor Dr. Dr. h.c. Franz Gerstenbrand  
Karl Landsteiner Institut für Neurorehabilitation  
und Raumfahrt-Neurologie  
Glanzinggasse 11/5  
1190 Wien, Österreich  
E-Mail: f.gerstenbrand@aon.at