

Apallisches Syndrom

F. GERSTENBRAND

Als apallisches Syndrom (aS) wird ein Zustand bezeichnet, bei dem sich der Patient über Wochen bis Monate in einer eigenartigen Bewußtseinslage mit auffälliger Körperhaltung befindet und keinerlei sinnvolle Reaktionen zeigt. Dieses Zustandsbild wurde 1940 von KRETSCHMER als Folge nach schweren diffusen Hirnschäden verschiedener Art beschrieben. Unter apallisch, von Pallium, dem lateinischen Wort für den antiken griechischen Übermantel, hat KRETSCHMER ein Symptombild zusammengefaßt, das durch den Ausfall aller höheren Hirnleistungen bei „Verselbständigung nachgeordneter Systeme des Hirnstamms“ gekennzeichnet ist.

Das aS kann prinzipiell auf zwei Wegen entstehen, und zwar durch primäre Abbauprozesse des Großhirns, die im Endzustand zum aS führen (präsenile Hirnatrophie, subakute Leukenzephalitis usw.) und als Folge nach einem akuten Prozeß, der das gesamte Großhirn betrifft, oder die auf- und absteigenden Verbindungssysteme im mesodienzephalen Engpaß unterbricht, evtl. als Akutschaden auch beide Schädigungsmuster setzt (zerebrale Hypoxydose, diffuse Enzephalitis, Schädel-Hirn-Trauma usw.). Bei der zweiten Gruppe kann eine Remission eintreten, das Vollbild aber auch bis zum Tode des Patienten bestehenbleiben. Die Symptomatik des aS im Vollbild ist unabhängig von der Entstehungsursache, weitgehend uniform. Im Ver-



Abb. 8. Vollstadium des traumatischen apallischen Syndroms, Coma vigilé, Beuge-Streck-Stellung der Extremitäten, ausgeprägte Amimie. Patient L. G., 32 Jahre

lauf ergeben sich jedoch dem zugrundeliegenden Prozeß entsprechend Unterschiede.

Das Initialstadium des traumatischen apallischen Syndroms (taS) setzt stets, meist in phasenhafter Entwicklung (GERSTENBRAND u. LÜCKING 1970), mit einem akuten Mittelhirnsyndrom ein, das bis zum Bulbärhirnsyndrom absinken kann. Nach einem Übergangsstadium mit Abklingen von Koma, Streckkrämpfen usw. und Auftreten der motorischen Primitivschablonen stellt sich das Vollbild des taS ein, das durch die folgenden Symptome gekennzeichnet ist: Coma vigilé mit erhaltener Vigilanz und ermüdungszeitlich gesteuerter Schlaf-Wach-Regulation bei fehlender Wahrnehmungsfähigkeit und Ausfall der höheren Hirnleistungen und der emotionalen Reaktionen (Abb. 8), Divergenzstellung der Bulbi, träge Lichtreaktion der übermittelweiten Pupillen, Beuge-Streck-Stellung der Extremitäten, Tonussteigerung von Kau- und Gesichts- sowie Körpermuskulatur (Abb. 8), gesteigerte Sehnenreflexe, Pyramidenbahnzeichen, vegetative Labilität, verzögerte Massenbewegungen oder Fuchtreflex auf Schmerzreiz (begleitet von vegetativen Reaktionen) und ausgeprägte motorische Primitivschablonen (Oralsinn, Greifen, Mentalreflexe, Stellreaktionen usw.), außerdem Parkinson-Symptome (Amimie, Hyperalivation und Rigorkomponente), ferner superponierte Herdausfälle, vor allem im Hirnstamm mit Lateralisationssymptomatik. Das EEG zeigt diffuse Veränderungen.

Das Vollbild des taS kann über Monate unverändert bestehen bleiben. Der Tod tritt in diesen Fällen meist durch interkurrente Erkrankungen ein. Das Auftreten von Remissionszeichen ist nach unterschiedlichen Zeitperioden möglich.

Ähnlich uniform wie das Vollbild ist in Symptomatik und Verlauf auch das Remissionsstadium. Während das Vollbild pathophysiologisch dem Ausfall der Großhirnfunktionen mit Freiwerden der autonomen Mittelhirnfunktionen entspricht, ist die Symptomatik des Remissionsstadiums als Reintegration der ausgefallenen Großhirnfunktionen zu erklären. An abgrenzbaren Phasen lassen sich unterscheiden: Phase der primitiv-emotionalen Reaktionen, des optischen Fixierens und Folgens mit Nachgreifen, Phase des Klüver-Bucy-, des Korsakow- und des organischen Psychosyndroms. Während der beiden letzten Phasen können psychotische Reaktionen im Sinne eines amentien Bildes auftreten. Im Verlauf der Remission vollzieht sich der Aufbau von Willkürmotorik und höheren Hirnfunktionen allerdings häufig durch Herdausfälle oder wird durch einen massiven Diffussschaden gestört. Gleichzeitig nehmen die EEG-Veränderungen ab und es treten evtl. EEG-Lokalzeichen auf.

Das Defektstadium ist durch Lokalsymptome des oberen Hirnstamms und durch die Großhirnschädigung geprägt. Bei den schweren Restzuständen

nach taS finden sich spastische, zerebellare und Parkinson-Symptome sowie eine organische Demenz. Mitunter kann aber die Restsymptomatik so gering sein, daß der Patient keine subjektiven Beschwerden bemerkt.

Bei Patienten, die im Vollbild oder während des frühen Remissionsstadiums versterben, stehen die meist hochgradigen Diffussschäden des Großhirns mit Schwergewicht in der weißen Substanz und mit häufig zusätzlichen Herdschäden sowie die fleckförmigen Läsionen im oberen Hirnstamm im Vordergrund der morphologischen Veränderungen.

Die entscheidende Rückbildung eines taS kann noch nach einem Jahr einsetzen und auch in diesen Fällen mitunter zu einer geringen Defektsymptomatik verlaufen. Mit Hilfe von Pneumenzephalogramm und EEG-Kontrollen wie auch mittels Durchblutungsmessung mit der Xenon-Methode kann neben den Feinheiten der neurologischen Verlaufssymptomatik die Prognose jedoch schon früh abgeschätzt werden.

Im Initialstadium ist bis zum Vollbild die Intensivversorgung des Patienten unter strengster Beachtung eines hochkalorischen Ernährungsregimes (4000–6000 Kalorien täglich) und exakter Elektrolytbilanzierung von entscheidender Bedeutung. Die Rehabilitation muß schon im Übergangsstadium einsetzen mit dem Ziel, Sekundärschäden (Kontrakturen, Dekubitus usw.) zu verhindern und durch Verwendung der Halte- und Stellreflexe (Bobath-Methode) die Motorik unter gleichzeitiger zentraler Stimulation aufzubauen. Später ist der individuelle Kontakt mit systematischem Training der höheren Hirnleistungen und der Willkürmotorik notwendig. In der Korsakow-Phase soll der Patient in eine Rehabilitationsgruppe, möglichst in einer Spezialstation, aufgenommen werden.

Bei keinem Patienten mit einem taS darf in der Behandlung resigniert werden. Eine Rückbildung bis zu geringen Restsymptomen ist bei konsequenter und intensiver Therapie auch nach langanhaltendem Vollbild möglich. Allerdings muß zugegeben werden, daß durch bessere Diagnostik und intensivere Versorgung im Akutstadium bei einem Teil der Patienten ein taS verhindert werden könnte.

Literatur

- BOBATH, K.: Die Neuropathologie der cerebralen Kinderlähmung unter besonderer Berücksichtigung der Stellung und Haltung der Wirbelsäule. Neurologie der Wirbelsäule und des Rückenmarks im Kindesalter. Fischer, Jena 1964 (S. 117–132)
- GERSTENBRAND, F.: Das traumatische apallische Syndrom. Springer, Wien 1967
- GERSTENBRAND, F.: Neurologische Rehabilitation traumatischer Hirnschäden. Wien. med. Wschr. 118 (1968) 782–786
- GERSTENBRAND, F., C. H. LÜCKING: Die akuten traumatischen Hirnstammschäden. Arch. Psychiat. Nervenkr. 213 (1970) 264–281

Restzustände nach Schädel-Hirn-Traumen im Spätstadium

M. KLINGLER

Posttraumatische neurologische Befundabweichungen

Optikusschäden. Einseitige oder doppelseitige Erblindung kommt bei schweren Schädel-Hirn-Traumen mit Basisfraktur, namentlich mit Frakturen im Bereich des kleinen Keilbeinflügels, vor. Nicht selten sind solche Optikerverletzungen mit Liquorfisteln kombiniert. Erblindungen können auch sekundär auftreten, z. B. nach Einrichtung einer Kieferfraktur, die mit ausgedehnter Zerstörung der Basis einhergeht (LEFORT III).

Augenmuskellähmungen. Die Okulomotoriuslähmung nach Schädel-Hirn-Trauma hat zwei mögliche Ursachen. Sie kann primär durch eine Basisfraktur zustande kommen oder über den Umweg einer Okulomotoriuschädigung durch Einklemmung bei Raumforderung. Beide Ursachen können zu einer dauernden Schädigung führen, wobei vor der Entscheidung über die Notwendigkeit einer Schieloperation 1 Jahr verstreichen sollte. Die Trochlearislähmung kann bei Basisfrakturen mit anderen Augenmuskellähmungen kombiniert vorkommen. Wenn sie isoliert besteht, ist sie fast immer Folge einer Schädigung der Trochlea im medialen oberen Orbitawinkel. Der Abduzens kann einseitig oder (selten) beidseitig bei Basisfrakturen geschädigt werden. Eine Abduzenslähmung kann als Dauerfolge zurückbleiben.

Trigeminusschäden. Diese gehen fast immer auf Frakturen des Gesichtsschädels, nur ausnahmsweise auf solche der Basis zurück. **Fazialislähmungen** nach Felsenbeinfrakturen sind relativ häufig. Sie können von Anfang an vorhanden sein, entwickeln sich aber ebenso häufig in den ersten posttraumatischen Tagen progredient. Seltener sind mit der Fazialislähmung (gelegentlich auch ohne eine solche) **Schäden des Statoakustikus** vorhanden. Taubheit auf einem Ohr nach Schädeltrauma kann ihre Ursache im Mittelohr oder im Innenohr haben. Dagegen ist Spontanystagmus in den ersten Tagen ein Hinweis auf eine Schädigung des statischen Anteils des VIII. Hirnnerven. Sekundär auftretende Fazialislähmungen gehen meist auf eine Blutung im Fazialiskanal innerhalb des Felsenbeins zurück. Der Nerv kann vom Otologen dekomprimiert werden.

Die Hirnnerven IX–XII werden nur selten durch ein Schädel-Hirn-Trauma geschädigt. Es liegt dann meist eine Fraktur im Bereich des Foramen lacrimum vor.

Anosmie. Eine Anosmie nach Schädel-Hirn-Trauma dürfte fast immer auf Kontusionierung

Innere Medizin in Praxis und Klinik

Herausgegeben von

H. Hornbostel, W. Kaufmann, W. Siegenthaler

Wissenschaftlicher Beirat

M. Alexander, H. Dieckmann, G. Forschbach, W. Gerok
W. Hartl, H. Hess, S. Heyden, H. Jesserer, M. Mumenthaler
G. A. Neuhaus, P. Schölmerich, F. Trendelenburg, H. Valentin
H. D. Waller, M. Werner



Georg Thieme Verlag Stuttgart

Innere Medizin in Praxis und Klinik

Band II Niere, Wasser-, Elektrolyt- und Säure-Basen-Haushalt Nervensystem, Muskeln Knochen, Gelenke

Unter Mitarbeit von

K. F. Albrecht	M. Franke	H.-J. Krecke	E. Renner
F. Arnholdt	V. Friedberg	F. Krück	G. Riecker
F. Balzereit	J. Gayer	E. Kuhn	H. Schliack
H. G. Bammer	F. Gerstenbrand	K. Kunze	A. Schrader
F. C. Bartter	S. Hänze	H. Losse	D. Seitz
H. Behrend	W. Hartl	H. H. Matthiass	J. Siegfried
T. Behrend	K. Hayduk	H. G. Mertens	H. Spiess
A. Bischoff	R. Heintz	K.-A. Meurer	W. Staehler
H. Brass	A. Helber	K.-H. Meyer	E. Stoeber
W. Braun	W. Herms	zum Büschenfelde	A. Struppler
H. Dieckmann	R. Hess	H. Moser	F. Vassella
W. M. Dörr	H. Heyck	C. Müller	D. Völter
F. Dürr	R. Hohenfellner	W. K. Müller	H. Vogelsang
F. Erbslöh	H. Jesserer	M. Mumenthaler	G. Weber
E. Esslen	H. E. Kaeser	E. Neumayer	P. Weidmann
J. Finke	W. Kaufmann	H. Nieth	H. H. Wieck
H. Finkemeyer	M. Kessel	H. D. Pache	H.-D. Wulff
	E. Ketz	K. Piscal	M. G. Yaşargil
	M. Klingler	C. Planz	St. Zschocke

112 Abbildungen, 79 Tabellen



Georg Thieme Verlag Stuttgart 1978

2. Aufl.