

Management issues of apallic syndrome

clinical and modern documentation

F. Gerstenbrand, W. Struhal, B. Mattula

Ludwig Boltzmann Institute for Restorative Neurology

Vienna, Austria

EFNS Teaching Course Novosibirsk

December 5-7, 2003

Rosenblath depicted in his paper "About a remarkable case of a concussion", published 1899, the condition of a young circus artist who fell down 3 meters and survived for 245 days in what we would call a full stage now.

The first time the term "apallic syndrome" was introduced by Kretschmer in 1940. He published the description of a patient with a panencephalitis who remitted nearly fully.

Pallium is a Latin word for an overcoat of the antique Greece.

Gerstenbrand published a monography on traumatic apallic syndrome analyzing 74 cases in 1967, all details were described including the remission stage, neuropathology and treatment.

Jennett & Plum described "vegetative state" in 1972 with the subtitle "a disease searching for its name". The term vegetative was chosen from the Oxford English Dictionary as "to live a merely physical life, devoid of intellectual activities or social intercourse" 1740. But it seems this explanation was introduced later, because instead of vegetative was used in the clinical slang as vegetable, which was attacked by the pro-life committee of catholic bishops in the US (1992).

A detailed analysis of apallic syndrome and vegetative state shows that they are the same entities. In this severest neurological disorder, the description of apallic symptom is more detailed than the Anglo-American term vegetative state. Brain functions in apallic syndrome / vegetative state are diminished to the mesencephalic level, similar to the brain functions of a newborn.

Apallic syndrome / vegetative state may develop after acute severe brain damage (traumatic brain injuries, encephalitis, acute multilocular brain infarctions, hypoxia) or after

progressive diffuse brain disorders (Creutzfeldt-Jakob disease, Alzheimer' s disease, etc.), in which it is the final stage, without any possibility of remission.

Etiology of apallic syndrome:

After acute severe brain damage (TBI, encephalitis, hypoxia, malignant stroke, etc.) with possible remission.

After progredient diffuse brain process (Creutzfeldt-Jakob disease, Alzheimer disease, Chorea Huntington disease, etc.) as a final stage no remission possible.

After intoxication - acute (exogenous, neuroleptics etc., endogenous — hepatic etc.) full remission possible.

Chronic intoxication (exogenous — Minamata disease, endogenous — hepatic, etc.) partial remission possible.

The leading clinical symptoms of the apallic syndrome are coma vigile, disturbance of sleep/wake rhythm, no contact with the environment, optomotoric dysfunction, typical position of the body and extremities, muscle tonus disturbance (rigidospasticity), primitive motor patterns and vegetative dysregulations. Neuroelectrophysiological examinations show typical abnormalities. Neuroimaging studies may yield different results.

In apallic syndrome after an acute brain damage, an initial stage of acute midbrain syndrome (5 phases) and bulbar brain syndrome (2 phases), a transitory stage and a full stage followed by a remission stage have to be distinguished. According to the Innsbruck remission scale, remission occurs in 8 phases. In the first two phases, the patient starts to build up a certain contact with his environment in parallel to the decrease of coma vigile. The phases III-V are characterized by Klüver-Bucy symptoms, with typical higher organized motor patterns and sexual disinhibition. In the following 3 phases the contact to the environment can be observed in parallel to the development of higher and highest brain functions. During the Klüver-Bucy phases, local brain lesions appear, which can influence the further outcome. The remission course is complicated by tertiary (polyneuropathy etc.) and quarterly (hydrocephalus occlusus etc.) lesions as well as by complications (periarticular ossifications, joint contractions etc.).

In apallic syndrome after progredient diffuse brain processes as final stage, a contrary course to the remission stage of the acute apallic syndrome can be observed, with disintegration of higher and highest brain functions (diffuse organic psychosyndrome), followed by a phase of multilocular cerebral symptoms (aphasia, apraxia, motor disabilities, sopor etc.), a Klüver Bucy stage with 3 different phases the pre-apallic stage ("dementia"), motor primitive patterns, mass movements, rigidospasticity and full stage of an apallic syndrome with coma vigile, typical position of extremities and trunk, primitive patterns etc. No remission signs are developing.

Every apallic patient after an acute brain damage has to be treated in a special center with a special individual program, because 30 % of patients who reach the remission state can be re-socialized.

Treatment in a special center for apallic patients is necessary, every patient needs an individual program (medicaments, stimulations methods - acoustic, visual, haptic, etc.) with vertigo-therapy, basal stimulation etc. The therapeutic community (including relatives, friends, working colleagues) is based on the medical team (including nurses, physiotherapists, different medical specialists, etc.). The time for the rehabilitation in acute stage has to be continued, minimally up to 6 months, patients without signs of remission or an interruption of the first two remission phases and the prove of severe damage state, have to be transferred to a special unit for continuous activating care.

A permanent monitoring with exact documentation of clinical symptoms, control EEG, cerebral MRI, evoked potentials etc., has to be done. An exact documentation is necessary, clinically as well as with additional diagnostic methods.

стратегия ведения больных с апаллическим синдромом

*Профессор Ф. Герстенбранд, д-р. В. Струхал, д-р. Б. Матулла
Медицинский университет Вена, Австрия*

Розенблат в своей статье «о замечательном случае сотрясения мозга», опубликованной в 1899 году, описал состояние молодого циркового артиста, который упал на 3 метра и выжил 245 дней в том, что мы бы назвали полной сценой сейчас.

Впервые термин «апаллический синдром» был введен Кретшмером в 1940 году. Он опубликовал описание пациента с панэнцефалитом, который был почти полностью перенесен.

Паллий – латинское слово для пальто античной Греции.

Герстенбранд опубликовал монографию на травматическом апаллическом синдроме анализируя 74 случая в 1967, все детали были описаны включая этап затихания, невропатология и обработку. Дженнет и Сливат описал «вегетативное состояние» в 1972 году с подзаголовком «болезнь ищет свое имя». Термин вегетативный был выбран из Оксфордского английского словаря как "жить просто физической жизнью, лишенной интеллектуальной деятельности или социального общения" 1740.

Но это объяснение, кажется, было введено позже, потому что вместо вегетативного было использовано в клиническом сленге как растительное, которое было атаковано Pro-Life комитета католических епископов в США (1992).

Подробный анализ апаллического синдрома и вегетативного состояния показывает, что они являются одними и теми же образованиями. В этом тяжелом неврологическом расстройстве описание апаллического симптома более подробно, чем англо-американское вегетативное состояние. Функции мозга при апаллическом синдроме / вегетативном состоянии уменьшаются до мезэнцефалии, как и функции мозга новорожденного.

Апаллический синдром / вегетативное состояние может развиваться после острого тяжелого повреждения головного мозга (травматические травмы головного мозга, энцефалит, острый многоклеточный инфаркт головного мозга, гипоксия) или после

прогрессирующих диффузированных нарушений головного мозга (болезнь Крейцфельда-Якоба, болезнь Альцгеймера и т.д.), в которых это последняя стадия, без возможности ремиссии.

Этиология апаллического синдрома:

После острого тяжелого повреждения головного мозга (ТБИ, энцефалит, гипоксия, злокачественный инсульт и т.д.) с возможной ремиссии.

После прогредиентного диффузного процесса мозга (болезнь Крейцфельдта-Якоба, болезнь Альцгеймера, болезнь Хантингтона Чореа и т.д.) в качестве окончательного этапа ремиссия невозможна. После интоксикации - острая (экзогенная, нейролептика и др., эндогенная — печеночная и др.) полная ремиссия возможна. Возможна частичная ремиссия хронической интоксикации (экзогенная — минамата, эндогенная — печеночная и т. д.).

Ведущими клиническими симптомами апаллического синдрома являются: Бдительность комы, нарушение ритма сна/пробуждения, отсутствие контакта с окружающей средой, оптопробная дисфункция, типичное положение тела и конечностей, нарушение мышечного тонуса (ригидоспастичность), примитивные моторные узоры и вегетативные дисрекции. При нейроэлектrofизиологических исследованиях наблюдаются типичные аномалии. Неврологические исследования могут давать разные результаты.

При апаллическом синдроме после острого повреждения головного мозга необходимо выделить начальную стадию острого синдрома среднего мозга (5 фаз) и синдрома булбарного мозга (2 фазы), переходную стадию и полную стадию, за которой следует ремиссия. По шкале ремиссии Инсбрука ремиссия происходит в 8 фазах. На первых двух этапах пациент начинает нарастать определенный контакт с окружающей средой параллельно с уменьшением бдения при коме. Фазы III-V характеризуются симптомами Кловера-Буки, типичными более организованными моторами и сексуальным дезагбированием. В следующих 3 фазах контакт с окружающей средой может наблюдаться параллельно с развитием более высоких и высоких функций мозга. Во время фаз Кловера-Буки появляются локальные поражения головного мозга, которые могут повлиять на

дальнейший исход. Курс ремиссии осложняется третичными (полинейропатией и т.д.) и ежеквартальными (гидроцефалия occlusus и т.д.) поражениями, а также осложнениями (периаруставные сплетения, сужения суставов и т.д.).

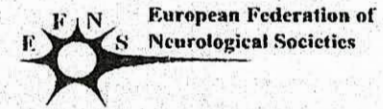
При апаллическом синдроме после прогрессивных диффузных процессов головного мозга как финальной стадии наблюдается противоположный курс к стадии ремиссии острого апаллического синдрома, с распадом более высоких и высших функций головного мозга (диффузный органический психосиндром), за которым следует фаза многоклеточных церебральных симптомов (афазия, апраксия, двигательная инвалидность, сонор и т.д.), стадия Кловера Буки с 3 различными фазами доапаллическая стадия ("деменция"), примитивные модели двигателя, массовые движения, ригидоспастичность и полная стадия апаллического синдрома с комой вигиле, типичное положение конечностей и ствола, примитивные паттерны и т.д. признаки ремиссии не развиваются.

Каждый апаллический пациент после острого повреждения мозга должен быть обработан в специальном центре с специальной индивидуальной программой, потому что 30% пациентов, достигших состояния ремиссии, могут быть пересоциализированы.

Лечение в особом центре для апаллических больных необходимо, каждому пациенту нужна индивидуальная программа (медикаменты, стимуляционные методы - акустические, визуальные, тактильные и т.д.) с вертикальной терапией, базальной стимуляцией и т.д. терапевтическое сообщество (включая родственников, друзей, работающих коллег) основано на медицинской команде (включая медсестер, физиотерапевтов, различных медицинских специалистов и т.д.). Время на реабилитацию в острой стадии должно быть продолжено, как минимум, до 6 месяцев, пациенты без признаков ремиссии или прерывания первых двух этапов ремиссии и доказывающие тяжелое состояние повреждения, должны быть переведены в специальное отделение для непрерывного активирующего лечения.

Необходимо проводить постоянный мониторинг с точной документацией клинических симптомов, контрольной ЭЭГ, МРТ головного мозга, вызванных потенциалов и т.д. Точная

документация необходима, клинически, а также с дополнительными диагностическими методами.



European Federation of Neurological Societies (EFNS)

EFNS Teaching Course

SCIENTIFIC PROGRAMME

**UPDATES ON DIAGNOSIS,
PREVENTION AND MANAGEMENT
OF NEURODEGENERATIVE
DISORDERS**

**СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ДИАГНОСТИКЕ,
ПРОФИЛАКТИКЕ И ЛЕЧЕНИЮ
НЕЙРОДЕГЕНЕРАТИВНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ
(ДЕМЕНЦИИ, ИНСУЛЬТА И БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА)
5-7 декабря 2003**

Сборник научных трудов

Ответственный за выпуск: *Ю.В. Пахомова*
Корректор: *Н.В. Суховеева*
Компьютерная верстка: *Н.Ю. Адыгезалова*

Подписано в печать 27.11.03. Формат 60 x 84 / 16.
Бумага офсетная. Гарнитура Times. Ризография.
Усл. печ. л. 9,5. Тираж 350 экз. Заказ 347

Оригинал-макет изготовлен издательством «Сибмедиздат»
630091, г. Новосибирск, ул. Красный проспект, 52
Тел.: (383-2) 29-10-83. E-mail: Sibmedisdat@rambler.ru

Отпечатано в типографии издательства «Сибмедиздат»

СП

Novosibirsk, Russia

5-7 December 2003

5 декабря
Большой зал

5. DEZEMBER
BOLSCHOI SAAL

Председатели:

VORSITZ

Проф. Павел Иванович Пилипенко (Россия), Prof. PILLIPENKO
проф. Франц Герстенбранд (Австрия) Prof. GERSTENBRAND

- 09⁰⁰-09⁴⁵ Эпидемиология инсульта на рубеже веков: уроки и перспективы.
Проф. Валерий Львович Фейгин, Окленд, Новая Зеландия.
- 10⁰⁰-10⁴⁵ Вторичная профилактика инсульта: современные подходы.
Проф. Чарльз Вольф, Лондон, Великобритания.
- 11⁰⁰-11⁴⁵ Первичная профилактика инсульта: современные подходы.
Проф. Валерий Львович Фейгин, Окленд, Новая Зеландия.
- 12⁰⁰-13⁰⁰ Перерыв.
- 13⁰⁰-13⁴⁵ Инсультные отделения (блоки): организация и эффективность.
Проф. Чарльз Варлоу, Эдинбург, Великобритания.
- 14⁰⁰-14⁴⁵ X Стратегия ведения больных с апаллическим синдромом.
Проф. Франц Герстенбранд, д-р Беттина Матулла, Вена, Австрия.
- 15⁰⁰-15⁴⁵ Современные подходы к профилактике атеросклероза.
Проф. Юрий Петрович Никитин, Новосибирск, Россия.
- 16⁰⁰-17⁰⁰ Дискуссия: вопросы и комментарии.

6 декабря
Большой зал

Председатели:

Проф. Амос Коржин (Израиль),
проф. Валерий Львович Фейгин (Новая Зеландия)

- 09⁰⁰-09⁴⁵ Современные подходы к реабилитации больных инсультом.
Проф. Чарльз Вольф, Лондон, Великобритания.
- 10⁰⁰-10⁴⁵ Каротидная энтертерэктомия – системный обзор литературы.
Проф. Чарльз Варлоу, Эдинбург, Великобритания.
- 11⁰⁰-11⁴⁵ Современные подходы к лечению субарахноидальных кровоизлияний.
Проф. Валерий Львович Фейгин, Окленд, Новая Зеландия.
- 12⁰⁰-13⁰⁰ Перерыв.
- 13⁰⁰-13⁴⁵ Лечение инсульта в остром периоде заболевания.
Проф. Чарльз Варлоу, Эдинбург, Великобритания.

- 14⁰⁰-14⁴⁵ Организация медицинской помощи при инсульте: европейский опыт
Проф. Чарльз Вольф, Лондон, Великобритания.
- 15⁰⁰-15⁴⁵ Лечение и исходы инсульта в *Сибдари*: настоящее и будущее.
Проф. Павел Иванович Пилипенко, Новосибирск, Россия.
- 16⁰⁰-17⁰⁰ Дискуссия: вопросы и комментарии.

7 декабря
Большой зал

7. DEZEMBER
BOLSCHOI SAAL

Председатели:

Проф. Чарльз Варлоу, проф. Чарльз Вольф (Великобритания),
академик РАМН, проф. Юрий Петрович Никитин (Россия)

- 09⁰⁰-09⁴⁵ Диагностика мягкого когнитивного снижения и деменции.
Проф. Амос Коржин, Тель-Авив, Израиль.
- 10⁰⁰-10⁴⁵ X Минимальные стандарты диагностики смерти мозга.
Проф. Франц Герстенбранд, д-р Холдер Баумгартнер,
Д-р. Вальтер Струхал, д-р. Беттина Матулла, Вена, Австрия.
- 11⁰⁰-11⁴⁵ Болезнь Альцгеймера и сосудистая деменция: подходы
к лечению.
Проф. Амос Коржин, Тель-Авив, Израиль.
- 12⁰⁰-13³⁰ Перерыв.

Председатели:

Проф. Амос Коржин (Израиль), проф. Чарльз Варлоу (Великобритания),
проф. Франц Герстенбранд (Австрия), проф. Чарльз Вольф (Великобритания),
проф. Валерий Львович Фейгин (Новая Зеландия)

- 13³⁰-14¹⁵ X Современные методы лечения болезни Паркинсона.
Проф. Франц Герстенбранд, д-р Вальтер Струхал,
д-р Эврин Отт, д-р Беттина Матулла, Вена, Австрия.
- 14¹⁵-15⁰⁰ Факторы риска и профилактика деменции и когнитивных
нарушений.
Проф. Амос Коржин, Тель-Авив, Израиль.
- 15⁰⁰-16¹⁵ Сосудистая деменция: клинико-нейровизуализационные
корреляции.
Проф. Павел Калвах, Прага, Чехия.
- 16¹⁵-17¹⁵ Интерактивное обсуждение с аудиторией сложных
клинических случаев.
- 17¹⁵ Закрытие конференции.