

1. Beratung erfolgt am: _____

durch: _____

| | | | | | |
|--------------------|--|---------|--|-------------|--|
| Name des Beratenen | | Patient | | Angehöriger | |
|--------------------|--|---------|--|-------------|--|

Informationen zum Apallisches Syndrom - Beratungsinhalt

Das **Apallische Syndrom** ist ein Krankheitsbild in der [Neurologie](#), das durch schwerste Schädigung des [Gehirns](#) hervorgerufen wird. Dabei kommt es zu einem funktionellen Ausfall der gesamten Großhirnfunktion oder größerer Teile, während Funktionen von [Zwischenhirn](#), [Hirnstamm](#) und [Rückenmark](#) erhalten bleiben. Dadurch wirken die Betroffenen wach, haben aber aller Wahrscheinlichkeit nach kein [Bewusstsein](#) und nur sehr begrenzte Möglichkeiten der [Kommunikation](#) (z. B. durch Konzepte wie die [Basale Stimulation](#)) mit ihrer Umwelt. In Deutschland wird von wenigstens 10.000 Betroffenen ausgegangen.

Weitgehende Synonyme sind **Wachkoma** (lat. *Coma vigil*) und **Lucid Stupor**.

Definition

- vollständiger Verlust von Bewusstsein über sich selbst oder die Umwelt und die Fähigkeit zu kommunizieren,
- Verlust der Fähigkeit zu willkürlichen oder sinnvollen Verhaltensänderungen infolge externer Stimulation,
- Verlust von Sprachverständnis und der Sprachproduktion (Aphasie),
- Harnblasen- bzw. Darminkontinenz,
- Schlaf-/Wachrhythmus gestört,
- weitgehend erhaltene Hirnstamm-, spinale, hypothalamische und autonome Reflexe

Entwicklung des Begriffs

Der deutsche [Psychiater Ernst Kretschmer](#) beschrieb 1940 einen [Patienten](#) im *Apallischen Syndrom* (Wachkoma) folgendermaßen: „Der Patient liegt wach da mit offenen Augen. Der Blick starrt gerade oder gleitet ohne Fixationspunkt verständnislos hin und her. Auch der Versuch, die [Aufmerksamkeit](#) hinzulenken, gelingt nicht oder höchstens spurweise, [reflektorische](#) Flucht- und Abwehrbewegungen können fehlen ...“ Dem ist auch heute nicht viel hinzuzufügen. Ansprechen, Anfassen, Vorhalten von Gegenständen erweckt keinen sinnvollen Widerhall. Jennet und Plum führten 1972 den heute international akzeptierten Begriff des **persistent vegetative state** ein. Durch die *Multi-Society-Task-Force on PVS* wurde 1994 die Unterscheidung zwischen „persistent vegetative state“ (andauernder [vegetativer](#) Zustand) für einen zumindest teilweise rückbildungsfähigen Zustand und „permanent vegetative state“ (ständiger vegetativer Zustand) für einen dauerhaften Schaden eingeführt.

Der Begriff „vegetative state“ bezieht sich darauf, dass das autonome (vegetative) Nervensystem die basalen Lebensfunktionen wie Atmung, Kreislauf, Verdauung etc. aufrechterhält.

Ursachen

Ein apallisches [Syndrom](#) ist immer Folge einer schweren Schädigung des [Gehirns](#). Diese wird am häufigsten durch ein [Schädel-Hirn-Trauma](#) oder [Sauerstoffmangel](#) (Hypoxie) als Folge eines [Kreislaufstillstandes](#) hervorgerufen. Weiterhin können [Schlaganfall](#),

[Meningitis/Enzephalitis](#), [Hirntumore](#) oder neurodegenerative Erkrankungen (z. B. [Parkinson-Syndrome](#)) zu einem apallischen Syndrom führen. Auch massive anhaltende [Unterzuckerung](#), z. B. nach einem [Suizidversuch](#) mit [Insulin](#), kann das Syndrom verursachen.

Letztlich kommt es zu einer überwiegenden Schädigung des [Großhirns](#), wobei hier neben dem Untergang der Hirnrinde auch z. B. eine beidseitige Schädigung des [Thalamus](#) oder der [Formatio reticularis](#) zu einem apallischen Syndrom führen können. Zumeist liegen jedoch Mischformen mit Schädigung mehrerer wichtiger Hirnregionen vor.

Symptome

Das apallische Syndrom ist meist Folge einer akuten schweren Erkrankung (Ausnahme: neurodegenerative Erkrankungen). Die Patienten werden daher überwiegend zunächst auf einer [Intensivstation](#) behandelt. In dieser Zeit sind sie oft [komatös](#), müssen [künstlich beatmet](#) und [ernährt](#) werden. Nach Sauerstoffmangel treten oft starke Muskelzuckungen ([Myoklonien](#)) auf.

Danach kommt es zu einer Stabilisierung der körperlichen Funktionen. In dieser Übergangszeit von einigen Wochen bestehen oft massiv [erhöhter Blutdruck](#), [Schwitzen](#), [Herzrasen](#) usw. als Zeichen einer Störung des [vegetativen Nervensystems](#). Die entsprechenden [Symptome](#) werden zumeist mit entsprechenden [Medikamenten](#) behandelt. Demgegenüber wird meist die Unabhängigkeit von der künstlichen Beatmung als Zeichen einer Stabilisierung der [Hirnstammfunktionen](#) betrachtet. Danach kann der Patient die Intensivstation verlassen. Auch die [Wachheit](#) etabliert sich meist in diesem Zeitraum.

Schließlich kann es entweder zu einer mehr oder weniger guten Erholung der [Hirnfunktionen](#) kommen oder sich das Bild eines *permanent vegetative state* entwickeln. Dabei sind die Betroffenen tagsüber oft wach, öffnen die Augen ohne etwas anzusehen, haben teilweise bestimmte [Bewegungsmuster](#) (z. B. schablonenhafte Bewegungen von [Gesicht](#) oder [Mund](#)). Folgende Erscheinungen gelten als typisch:

- Schlaf-/Wachrhythmus erhalten
- keine [bewusste Wahrnehmung](#)
- keine [Kommunikation](#)
- in [Rückenmark](#), Hirnstamm oder durch das [Vegetativum](#) gesteuerte [Reflexe](#)
- [Automatismen](#)
- schwimmende oder hin und her gehende [Augenbewegungen](#)
- [Tetraspastik](#)

Diagnose

Die Feststellung eines apallischen Syndroms hat in erster Linie klinisch zu erfolgen, also durch persönliche [Untersuchung](#) und Beobachtung des Betroffenen. Voraussetzung ist eine ausreichende Erfahrung der untersuchenden Person in der Beurteilung schwerer neurologischer Defektsyndrome. Weiterhin ist ein Beobachtungszeitraum von zumeist Wochen und Monaten zu fordern.

Unterstützend ist eine apparative [Diagnostik](#) sinnvoll. Dazu gehören [Kernspintomographie](#) (MRT), [Elektroenzephalogramm](#) (EEG) und [Evozierte Potentiale](#) (Somatische (SEP), eventuell auch akustische (AEP) und ereigniskorrelierte Potentiale). Diese ermöglichen teilweise schon in der Frühphase eine Abschätzung der Prognose (s. u.). Keine dieser Untersuchungen ist allein geeignet, die Diagnose zu stellen.

Wichtig sind in erster Linie die Abgrenzung gegen äußerlich ähnliche Krankheitsbilder wie [Koma](#), [Locked-in-Syndrom](#) oder behandelbare andere neurologische oder psychiatrische Erkrankungen. Bei entsprechender Erfahrung fällt lediglich die Abgrenzung gegen einen sogenannten „minimally conscious state“ schwer, da hier ein fließender Übergang besteht. Es handelt sich ebenfalls um eine schwere Hirnschädigung, bei der jedoch einfache bewusste Reaktionen (z. B. Erkennen von Angehörigen) funktionieren.

Therapie

Die Behandlung orientiert sich an den Phasen der Neurologischen [Frührehabilitation](#). Dabei steht zunächst die Akutbehandlung (Phase A) im Mittelpunkt. In dieser Zeit werden zumeist ein Luftröhrenschnitt ([Tracheotomie](#)), eine Ernährungssonde durch die Bauchwand ([PEG](#)) und oft auch eine Urinableitung durch die Bauchwand ([SPDK](#)) angelegt, um die Lebensfunktionen zu sichern und eine optimale pflegerische Versorgung zu ermöglichen (einschließlich Ernährung). Bereits während dieser Zeit sollten allerdings rehabilitativ orientierte Angebote durch vor allem [Physiotherapie](#) und [Logopädie](#) gemacht werden. Dadurch lassen sich [Kontrakturen](#) oder [Lungenentzündungen](#) vermeiden sowie die Schluckfunktion verbessern. Die Funktion des Schluckens ist nach Beendigung der maschinellen Beatmung entscheidend dafür, ob die Trachealkanüle entfernt werden kann.

Nach Abschluss der Akutbehandlung schließt sich die Frührehabilitation der Phase B an. Das Therapieangebot wird dabei um [Ergotherapie](#) und Neuropsychologie erweitert. Zusätzlich kann Musiktherapie eingesetzt werden. Ziel ist die Verbesserung motorischer, geistiger und psychischer Funktionen. Die Behandlung muss im Team unter ärztlicher Leitung erfolgen, dies wird auch von den Kostenträgern gefordert und nachgeprüft. Weitgehend durchgesetzt hat sich das Konzept der [Basalen Stimulation](#), welches in einem integrierten pädagogischen und pflegerischen Konzept eine dem Schädigungsmuster angepasste Wahrnehmung der Umwelt und Unterstützung einfacher Körperfunktionen (z. B. Bewegungen) vermitteln soll.

In dieser Phase, die zwischen einem Monat und einem Jahr dauert, entscheidet sich die Prognose des Betroffenen. Kommt es zu einer merklichen Verbesserung physischer und psychischer Leistungen, so können weitere Phasen der Rehabilitation angeschlossen werden (Phasen C/D/E). Bleibt er jedoch bewusstlos, muss zur Phase F (dauerhafte „Aktivierende Behandlungspflege“) übergegangen werden.

Therapieabbruch

Grundsätzlich hat jeder Mensch das Recht, eine solche Therapie ganz oder teilweise abzulehnen und in einem solchen Fall sterben zu wollen. Da der Betroffene aber seinen Willen nicht vertreten kann (genau genommen zu keiner Willensäußerung fähig ist), ist die Festlegung des Willens in einer entsprechenden Verfügung ([Patientenverfügung](#)) sinnvoll. In einer solchen Patientenverfügung darf auch eine bestmögliche Therapie festgelegt werden. Ansonsten muss für den Betroffenen eine rechtliche [Betreuung](#) (früher [Vormundschaft](#)) eingerichtet werden. Die Aufgabe des Betreuers besteht darin, den mutmaßlichen Willen des Betroffenen zu eruieren z. B. in Gesprächen mit nahen Angehörigen und Freunden oder bisher behandelnden Therapeuten, um ihn danach den aktuell behandelnden Ärzten vorzutragen. Bei Übereinstimmung von mutmaßlichem Willen des Betreuten mit dem Arzturnteil, kann dem mutmaßlichen Willen nach Behandlung oder Abbruch der Behandlung entsprochen werden.

Bei Nicht-Übereinstimmung muss zur Entscheidungsfindung das Vormundschaftsgericht angerufen werden (gemäß Entscheidung des BGH-Zivilsenates vom 17. März 2003).

Prognose

Insgesamt liegt die Chance auf Erholung aus dem apallischen Syndrom weit unter 50 %. Die Statistiken sind problematisch, weil oft die Diagnosen am Anfang nicht ausreichend sicher fundiert waren. Als günstiger gilt die Prognose bei:

- jungen Menschen
- traumatischer Hirnschädigung (im Gegensatz zu [Hypoxie](#) oder [Ischämie](#))
- kurzer Dauer des Koma am Anfang (<24 Stunden)

Demgegenüber gibt es mehrere Befunde, die für höchstwahrscheinlich fehlende Besserung sprechen:

- fehlende Hirnstammreflexe nach mehr als 24 Stunden
- fehlende Pupillenreaktion ab dem dritten Tag
- Ausfall der [Somatisch evozierten Potentiale \(SEP\)](#) des [Nervus medianus](#) nach mehr als 24 Stunden
- schwerste [EEG](#)-Veränderungen (areaktiv, [burst suppression](#), [isoelektrisch](#))
- massives [Hirnödem](#) im [CT](#)
- beidseitige Hirnstammläsion im [MRT](#) (belegt für [Schädel-Hirn-Traumata](#))

Im Einzelfall sollte zunächst behandelt werden (*s. o.*). Eine Besserung ist bei nichttraumatischer Hirnschädigung nach drei Monaten, bei traumatischer Hirnschädigung nach zwölf Monaten mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit ausgeschlossen. Auch bei Besserung des Zustandes bleibt die Mehrzahl der Betroffenen ein Leben lang auf fremde Hilfe angewiesen.

Soziales

Angehörige

Bis zu 70 % der Wachkomapatienten werden zu Hause in der Familie gepflegt. Dies scheint umso mehr wünschenswert, da die Grenze zum *minimally consciousness state* nicht mit letzter Sicherheit zu ziehen ist und emotionale Reaktionen am ehesten zu erwarten wären. Mit entsprechender professioneller Unterstützung (ambulante Pflegedienste) ist dies oft für die Familien physisch und psychisch zu bewältigen.

Schulpflicht

Bei Kindern im apallischen Syndrom bleibt die [Schulpflicht](#) bestehen. Aufgrund der Schwere der Hirnschädigung ist jedoch ein Regelschulunterricht in den meisten Fällen ausgeschlossen. Wichtig ist in diesem Fall der Anreiz des Ortswechsels und die veränderte Atmosphäre, auch wenn man sich nicht sicher sein kann, was die Person empfindet oder wahrnimmt.

Kommunikation

Obgleich das Wachkoma eigentlich durch das Fehlen von Bewusstsein und Äußerungsmöglichkeiten gekennzeichnet ist, mehren sich in den letzten Jahren die Befunde von Forschern, die über kommunikative Zugänge zu diesen Patienten berichten (vgl. z. B. Zieger 2001). Kommunikation setzt Wahrnehmung und Orientierung voraus, die wiederum essentielle Bestandteile des Bewusstseins sind. In der nonverbalen Kommunikation mit Menschen in der Langzeitphase des Wachkomas (> 18 Monate) konnte die Existenz solcher Bewusstseinsmerkmale aufgezeigt werden (vgl. Herkenrath 2006). Untersuchungen einer britischen Forschergruppe konnten jüngst sogar Belege dafür beibringen, dass bei manchen Wachkoma-Patienten ein Bewusstsein für sich selbst und ihre Umgebung besteht (Owen et al. 2006). [Niels Birbaumer](#) (2005) konnte mit seiner Arbeitsgruppe in den vergangenen Jahren Hinweise darauf finden, dass die Lebensqualität von Menschen im Wachkoma vermutlich weitaus höher ist, als man „von außen“ vermutet.