

Das Locked-in-Syndrom: Geschichte, Erscheinungsbild, Diagnose und Chancen der Rehabilitation

Besprochen von Niels Birbaumer und Boris Kotchoubey, Institut für Medizinische Psychologie und Verhaltensneurobiologie, Eberhard-Karls-Universität Tübingen, Gartenstr. 29, 72074 Tübingen

Kein Neurologe, sondern ein Romancier, war der erste, der dieses Syndrom in der Mitte des 19. Jh. beschrieben hat: Alexander Dumas in seinem berühmten Buch „Der Graf von Monte Cristo“. Noirtier de Villefort war der Vater des Staatsanwalts, der den unschuldigen Edmond Dantes verhaften ließ. Vierundzwanzig Jahre später, als Dantes in der Rolle des rächenden Grafen von Monte Cristo zurückkehrt, befindet sich der alte de Villefort nach einem Schlaganfall in einem schrecklichen Zustand. Völlig unbeweglich sitzt er im Stuhl, und nur mit einem Lid kann er seinen Angehörigen signalisieren, was er will. Mit den Lidbewegungen antwortet er „ja“ oder „nein“, und aus diesen Ja-Nein-Antworten mithilfe einer Buchstabenfolge entstehen langsam und mühsam einzelne Wörter. Offensichtlich waren außer Lidbewegungen auch Schluckbewegungen beim Monsieur de Villefort vorhanden, sonst könnte er zu der Zeit Dumas', als es noch keine künstliche Ernährung gab, nicht überleben.

Die wichtigste Ursache des Locked-in-Syndroms (LIS) ist eine Thrombose in der Arteria basilaris, die zum Infarkt im Bereich der vorderen Brücke (*pons cerebri*) führt, wo in einer engen Stelle alle kortikospinalen und kortikonuklearen Teile der Pyramidenbahn zusammenkommen. Deshalb werden bei einem solchen Infarkt alle motorischen Verbindungen der Hirnrinde auf einmal durchgebrochen. Nur der 3. kraniale Nerv, der Nervus oculomotorius, verlässt das Gehirn in der Regel etwas oberhalb der Infarktstelle, deshalb bleiben im typischen Fall vertikale Lid- und Augenbewegungen erhalten, oder sie werden nach einer vorübergehenden Lähmung in der Akutphase wiederhergestellt. Dieses Öffnen und Schließen der Augen bleibt manchmal für Jahre das einzige Kommunikationssignal, das einen LIS-Patienten mit der Außenwelt verbindet. Auf die gleiche Art und Weise wie de Villefort, ein Buchstabe nach dem anderen, hat in den 90er Jahren des 20. Jh. der ehemalige Chefredakteur von „Elle“, Jean-Dominique Bauby, sein Buch „Schmetterling und Taucherglocke“ über seinen Zustand als Locked-in-Patienten geschrieben.

Außer Basilaristhrombose können auch andere neurologische Erkrankungen, darunter z.B. das amyotrophe Lateralsklerose und Muskelkrankheiten, zu einem ähnlichen Zustand führen. Das rezensierte Buch beschäftigt sich allerdings mit dem typischen LIS.

Das LIS bleibt bisher nicht nur für das allgemeine Publikum, sondern auch für die meisten Ärzte weitgehend unbekannt. Somit hat das rezensierte Buch einen Beitrag geleistet, der nicht überschätzt werden kann. Man kann jetzt nicht mehr sagen, man habe davon nichts gewusst, weil es keine entsprechende Literatur gibt. Sowohl von „außen“ (aus der Sicht der Neurologen und des Pflegepersonals) als auch von „innen“ (aus der Sicht der Patienten und ihren Angehörigen) wird das Syndrom ausreichend vorgestellt.

Dabei ist LIS eine Grenzsituation, die mehrere Aspekte beinhaltet, welche nicht nur für den relativ kleinen Kreis der unmittelbar Betroffenen, sondern auch für uns alle – Ärzte und Psychologen, Pfleger und „einfache Menschen“ – lehrreich sind. Oder besser gesagt, die Aspekte, die uns alle zu Betroffenen machen. Dazu gehören mindestens die folgenden:

Der diagnostische Aspekt: Das akute LIS manifestiert sich zu Beginn als triviale Gleichgewichtstörung mit Übelkeit, was den Eindruck erweckt, man sei „müde“ und „gestress“ und „solle sich hinlegen“. Wenn der Ernst der Sache für den Betroffenen selbst und seine Angehörigen klar wird, kann es für die notwendige Lysis des Thrombus zu spät sein. LIS ist also nicht nur eine schreckliche, sondern auch eine tückische Krankheit.

Der philosophische Aspekt: Das Vorhandensein des (außerhalb des akuten Zustands vollkommen klaren) Bewusstseins im nahezu vollständig gelähmten Körper ist ein grausiges Experiment der Natur zur kompletten Trennung zwischen Körper und Geist – ein Experiment, das paradoxerweise ihre Untrennbarkeit zeigt. LIS ist ein Lackmustest für große philosophische Theorien, und nicht alle von ihnen bestehen diesen Test (Kurther et al. 1991; Kotchoubey 2005).

Der soziale Aspekt: Minderheitenrechte sind in unserer Gesellschaft zwar geschützt

(manche meinen, sogar übertrieben), aber nur, wenn der betroffenen Gruppe es gelingt, eine Lobby zu bilden. Für Schwerbehinderte ist dies aus verständlichen Gründen schwer. Während wir die Würde von Menschen mit alternativer sexueller Orientierung, von AIDS- und Suchtkranken achten, existieren über die Schwergelähmten auch in den medizinischen Kreisen Gerüchte, ein derartiges Leben sei nicht lebenswert. Manche gehen so weit, die Wortbedeutung zu verdrehen und zu behaupten, gerade die Würde dieser Personen bestehe darin, möglichst schnell einen „Freitod“ zu wählen (obwohl es eine Verhöhnung ist, den Tod „frei“ zu nennen, den andere Personen fordern) und ihre Familie und die gesamte Gesellschaft von der Last der Behandlungs- und Pflegekosten zu „befreien“. Was lebenswert oder nicht lebenswert ist, wird ausschließlich aus der Sicht des Außenbeobachters beurteilt, nicht aus der Sicht des Patienten. Dabei zeigen zahlreiche Studien (z.B. Christakis und Asch 1993; Trail et al. 2003; Uhlmann und Pearlman 1991), dass schwer- bis schwerstgelähmte Patienten eine deutlich positivere Stimmungslage aufweisen und ihre Lebensqualität viel höher einschätzen als die Außenstehenden. Noch weiter: Dieselben Personen, bevor sie erkrankt sind, bewerten den Zustand eines Schwerbehinderten oft als „unerträglich“; sind sie aber nun selbst in diesem Zustand, so ist ihre Lebenszufriedenheit überraschend hoch.

Entscheidend ist für die Schwerbehinderten (wie auch übrigens für jeden von uns!) v.a. die Kommunikationsfähigkeit, die Möglichkeit, mit den anderen im Kontakt zu sein, sich mitzuteilen und die Mitteilung anderer zu empfangen. Somit ist dem rezensierten Buch völlig zuzustimmen, indem festgestellt wird: „Was die heutige Therapie [des LIS] betrifft, so besteht kein Zweifel, dass durch die gut eingerichteten Intensivstationen eine rasche und klare Diagnose möglich ist und ... ein günstiges Zeitfenster für spezielle Therapiemaßnahmen besteht. Durch den in den letzten Jahrzehnten 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... 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 [d.h. absichtliche Tötung – N.B. und B.K.] eingestuft werden.“ (S. 25)

Das Buch hat vor allem praktische Ausrichtung, weswegen Diagnostik, Therapie



und Rehabilitation des LIS einen deutlich wichtigeren Platz einnehmen als Ätiologie und Pathophysiologie. Im Vorwort formulieren die Herausgeber zwei Ziele: Zum einen soll das Buch eine Lücke füllen und die Gesellschaft über ein bisher nahezu unbekanntes aber (aus den o.g. Gründen) ausgesprochen wichtiges Krankheitsbild informieren; zum anderen soll keine Ansammlung einzelner Artikel, sondern „eine interdisziplinäre und von verschiedenen methodischen Ansätzen ausgehende Synopse der gegenwärtigen europäischen Locked-in-Syndrom-Forschung“ (S.9) dargestellt werden. Während die Autoren das erste Ziel erreicht haben, gelang das zweite Vorhaben nicht vollständig. Nicht nur findet der Leser oft nur mühsam Zusammenhänge zwischen einzelnen Kapiteln, es ist darüber hinaus sichtbar, dass die Herausgeber bis zuletzt nicht wussten, ob sie ein medizinisches (für das ärztliche Auditorium) oder allgemein zugängliches Buch wollten. Trotzdem ist mit dem Erscheinen des ersten Buches über das Locked-in-Syndrom der wichtigste Schritt gemacht: Die dieses Krankheitsbild umgebende Mauer der Ignoranz ist durchbrochen. In der nächsten Ausgabe können bestimmt manche Nachteile korrigiert werden.

Das Locked-in-Syndrom: Geschichte, Erscheinungsbild, Diagnose und Chancen der Rehabilitation.

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

Mabuse-Verlag 2011
239 S.

ISBN 978-3-940529-60-2

EUR 24,90

Neueintritte

Folgende Kolleginnen und Kollegen dürfen wir als Mitglieder der Neurowissenschaftlichen Gesellschaft begrüßen:

Avrabos, Charios (München)
Dannenberg, Holger (Bonn)
Dejanovic, Borislav (Köln)
Engelhardt, Dr. Jakob von (Heidelberg)
Jaerve, Anne (Düsseldorf)
Ryu, Dr. Soojin (Heidelberg)
Schuster, Verena (Nauroth)
Sprute, Rosanne (Köln)
Torre, Emiliano (Rivalta di Torino, Italy)

Der Mitgliedsstand zum 1. August 2011 beträgt 2.193 Mitglieder.

Ausblick

Folgende Beiträge werden für die nächsten Ausgaben von *Neuroforum* vorbereitet:

Strategien, um das Innenleben von Synapsen zu beleuchten
Stephan Sigrist

Medialer Frontalkortex und subjektive Verhaltenskontrolle
Rüdiger Seitz

Impressum

Herausgeber:

Neurowissenschaftliche Gesellschaft e.V.
Bankverbindung: Berliner Bank AG
BLZ 100 200 00
Kto.-Nr. 810 505 1800
<http://nwg.glia.mdc-berlin.de>

Editor in Chief:

Helmut Kettenmann (v.i.S.d.P.)
Max-Delbrück-Centrum für Molekulare Medizin (MDC)
Robert-Rössle-Str. 10
13125 Berlin
Tel.: 030 9406 3325
Fax: 030 9406 3819
E-Mail: kettenmann@mdc-berlin.de
www.neuroglia.de

Redaktionsanschrift:

Meino Alexandra Gibson
Max-Delbrück-Centrum für Molekulare Medizin (MDC)
Robert-Rössle-Str. 10, 13125 Berlin
Tel.: 030 9406 3336
Fax: 030 9406 2813
E-Mail: gibson@mdc-berlin.de

Redaktionsgremium:

Mathias Bähr, Göttingen
Niels Brose, Göttingen
Ulrich Dirnagl, Berlin
Andreas Draguhn, Heidelberg
Andreas Engel, Hamburg
Herta Flor, Mannheim
Michael Frotscher, Freiburg
Klaus-Peter Hoffmann, Bochum
Sigismund Huck, Wien
Sigrun Korsching, Köln
Georg W. Kreutzberg, Martinsried
Wolfgang H. Oertel, Marburg
Hans-Joachim Pflüger, Berlin
Rainer Schwarting, Marburg
Monika Stengl, Kassel
Petra Störig, Düsseldorf
Stefan Treue, Göttingen
Fred Wolf, Göttingen

Verlag:

Spektrum Akademischer Verlag (Spektrum Akademischer Verlag ist ein Imprint der Springer-Verlag GmbH)
Tiergartenstr. 17, 69121 Heidelberg
Tel./Fax: 06221/487-8041 /-68041
<http://www.spektrum-verlag.de>

Geschäftsführer:

Derk Haank, Martin Mos, Peter Hendriks

Anzeigen:

top-ad Bernd Beutel
Hammelbacherstr. 30
69469 Weinheim
Tel.: 06201/29092-0
Fax: 06201/29092-20
E-Mail: info@top-ad-online.de

Satz und Layout:

it's FRITZ, Heiko Fritz
Weinbergweg 11A
15806 Zossen
Tel.: 03377/303408
Fax: 03377/332372

Druck und Auslieferung:

Stürtz GmbH, Würzburg

Abo-Service:

Springer Customer Service Center GmbH
Haberstraße 7, 69126 Heidelberg
Tel.: 06221/345-4304
Fax: 06221/345-4229
E-Mail: subscriptions@springer.com

Titelgestaltung:

Eta Friedrich, Berlin

Erscheinungsweise viermal im Jahr.

Neuroforum ist das Publikationsorgan der Neurowissenschaftlichen Gesellschaft.

Bezugspreise: Jahresabonnement (4 Hefte) Einzelperson Inland EUR 64,26, Ausland EUR 66,40; Firmen, Bibliotheken Inland EUR 219,26, Ausland EUR 221,40; Studenten (bei Vorlage der Immatrikulationsbescheinigung o. ä.) Inland EUR 34,26, Ausland EUR 36,40. Einzelheft Inland EUR 26,75. Alle Preise inkl. Versandkosten (Abonnement: Inland EUR 19,26, Ausland EUR 21,40; Einzelheft: Inland EUR 2,86) und MwSt. Eine Abonnement-Bestellung kann innerhalb von zwei Wochen schriftlich beim Abo-Service in Heidelberg widerrufen werden. Das Abonnement gilt zunächst für ein Jahr und verlängert sich jeweils um ein weiteres Jahr, falls es nicht spätestens sechs Wochen vor Ablauf gekündigt wird. Bei Nichtlieferung aus Gründen, die nicht vom Verlag zu vertreten sind, besteht kein Anspruch auf Nachlieferung o. Erstattung vorausbezahlter Bezugsgelder. Gerichtsstand, Erfüllungs- u. Zahlungsort ist Heidelberg.