

Das Locked-in Syndrom – vollständig gelähmt bei vollem Bewusstsein

Karl-Heinz Pantke

LIS e.V.

im Krankenhaus Königin Elisabeth Herzberg,
Herzbergstraße 79 in 10365 Berlin

**Vortrag auf der Tagung Wachkoma
am 22.9.10 in Bopfingen**

**"Ich kann mir keinen Zustand denken,
der mir unerträglicher und
schauerlicher wäre, als bei lebendiger
und schmerzerfüllter Seele der
Fähigkeit geraubt zu sein, ihr Ausdruck
zu verleihen."**

**Michel de Montaigne (1533-1592)
(Essais)**

Inhalt:

- Wozu dieser Vortrag?
- Historisches zum Locked-in Syndrom (LIS)
- Das Krankheitsbild LIS
 - medizinische Definition - Symptomatik
 - Ursachen - Häufigkeit - Sterblichkeit
- Bekannte Persönlichkeiten mit einem LIS
- Therapie/Rehabilitation bei einem LIS
- Kommunikation mit einem LIS
- Der Verein LIS e.V.

Wozu dieser Vortrag?

- Ein Patient mit ein Locked-in-Syndrom ist von Kopf bis Fuß gelähmt und zu keiner Willkürbewegung fähig. Durch bloße in Augenscheinnahme ist dieser nicht von einem Patienten im Wachkoma zu unterscheiden.

Wozu dieser Vortrag?

- In der Praxis führt das dazu, dass Patienten mit einem Locked-in-Syndrom fälschlicherweise für Wachkomapatienten gehalten werden. Schätzungen gehen davon aus, dass 30 – 40 % der Diagnosen „Wachkoma“ fehlerhaft sind.

Historisches zum Locked-in Syndrom

- Vor dem 20. Jahrhundert gab es kein speziellen Namen für dieses Krankheitsbild. Betroffene wurden auch als Scheintode bezeichnet. (und oft auch entsprechend behandelt)

Historisches zum Locked-in Syndrom

Die erste Beschreibungen erfolgen weder durch einen Neurologen oder Arzt, sondern durch bekannte Literaten:

- „Der Graf von Monte Christo“ (1844-1845) von Alexandre Dumas [Dumas 1844]
- „Thérèse Raquin“ (1867) von Emile Zola [Zola 1867]
- Erste Beschreibung in der medizinischen Literatur 1875 durch Dorales

Historisches zum Locked-in Syndrom

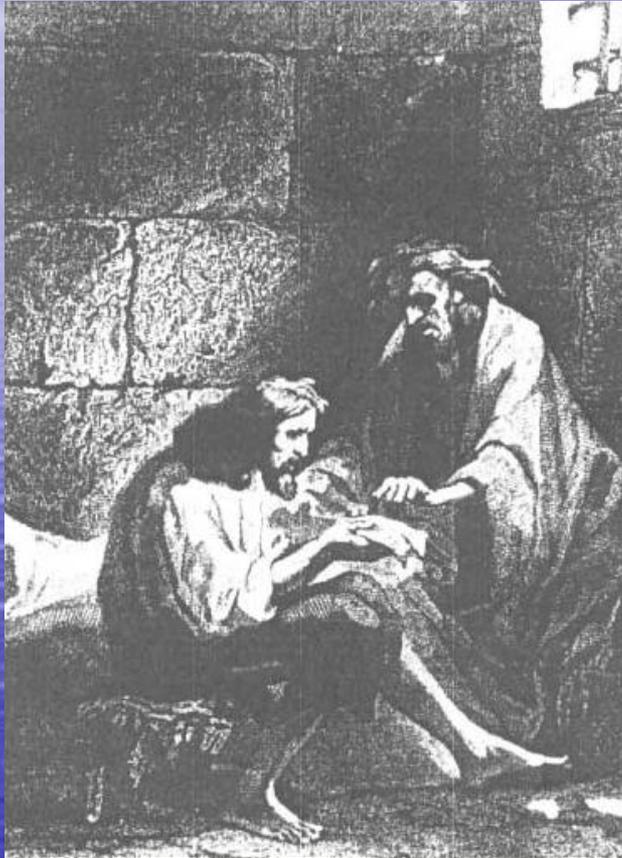
Alexandre Dumas konnte seinen Freund, Dr. Thibaut, bei seinen Morgenvisiten im Hospitale de Charité, Paris begleiten und dabei sehr viele Erfahrungen über Medizin, insbesondere die Chirurgie sammeln.

Historisches zum Locked-in Syndrom

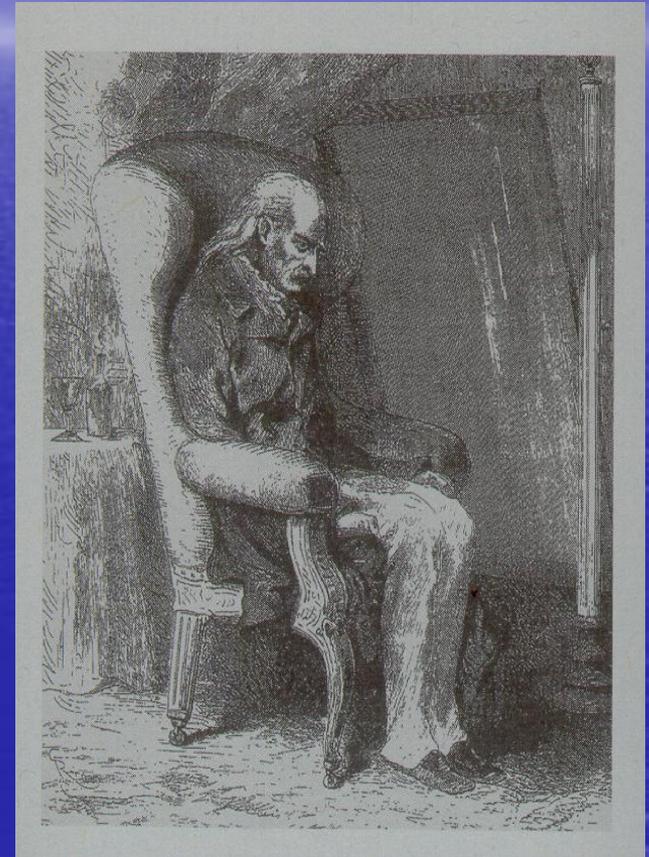
Der „Der Graf von Monte Christo“ enthält gleich zwei Patienten mit einem Locked-in Syndrom [Williams 2003]

- 1) Abbe ´ Faria zeigt Zusammenbrüche, bei denen er in eine völlige Bewegungsunfähigkeit fällt, vielleicht hervorgerufen durch eine Durchblutungsstörung
- 2) Bei Noirtier de Villeforte, ist „die Seele in einem Körper eingeschlossen ist, der nicht mehr Anordnungen befolgt, obwohl seine intellektuellen Fähigkeiten intakt sind“ also ein Locked-in Syndrom

Historisches zum Locked-in Syndrom



Abbe ´ Faria,
(frühe Ausgabe)



Noirtier de Villeforte,
(frühe Ausgabe)

Historisches zum Locked-in Syndrom

Die neurologische Beschreibung des Noirtier de Villeforte genügt einer modernen Rehabilitation:

- Es wird versucht über die Augen, eine Kommunikation aufzubauen.
- Der Zustand wird als transient betrachtet.

Die Medizin bearbeitet dieses Thema jedoch erst mehr als 100 Jahre später!

Historisches zum Locked-in Syndrom

Emile Zola beschreibt den Infarkt von Thérèse Raquin:

- "rauhes 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 Darstellung weist in aller Deutlichkeit die entscheidenden Akutsymptome eines Locked-in Syndroms auf.

Es folgt ein Filmausschnitt
aus „Lebendig begraben“

Das Krankheitsbild LIS

medizinische Definition

- Plum und Posner [Plum u. Posner, 1966] prägten 1966 den Begriff „Locked-in Syndrom“. To lock-in bedeutet im englischen etwas einschließen. Locked-in bezeichnet also einen Zustand, bei dem der Patient in sich eingeschlossen ist und keinen Kontakt mit der Umwelt aufnehmen kann.

Das Krankheitsbild LIS medizinische Definition

- Plum und Posner schreiben:

“a state in which ... motor de-efferentation produces paralysis of all four limbs ... without interfering with consciousness. The ... motor paralysis prevents the subjects from communicating by word or body movement. ...”

Das Krankheitsbild LIS medizinische Definition

Synonyme:

- Ventrales Ponssyndrom [Al Wadi et al. 1975]
- Monte Christo Syndrom
- Pseudokoma [Bauer et al. 1983]
- ventrales Brückensyndrom [Bauer et al. 1983]

Es folgt eine kurze Animation



Das Krankheitsbild LIS

medizinische Definitionen

- Klassisches Locked-in Syndrom:
keine Willkürbewegungen, außer vertikalen
Blickbewegungen bei klarem Bewußtsein
- Totales Locked-in Syndrom:
auch keine Augenbewegungen möglich
- inkomplettes Locked-in Syndrom:
es können noch weitere Körperteile
bewegt werden

Das Krankheitsbild LIS

medizinische Definitionen

Weitere Begriffe:

- Transientes Locked-in Syndrom: [Bauer 1979]
(der Zustand ist nur vorübergehend)
- Chronisches Locked-in Syndrom: [Bauer 1979]
- Pseudo Locked-in Syndrom: [Leon-Carrion 2002 a, b] Der Endzustand nach ALS ist nicht von einem klassischen Locked-in Syndrom zu unterscheiden. Da kein Schlaganfall vorliegt spricht man auch von pseudo locked-in.

Das Krankheitsbild LIS

Ursachen

Ein Locked-in Syndrom kann auftreten nach:

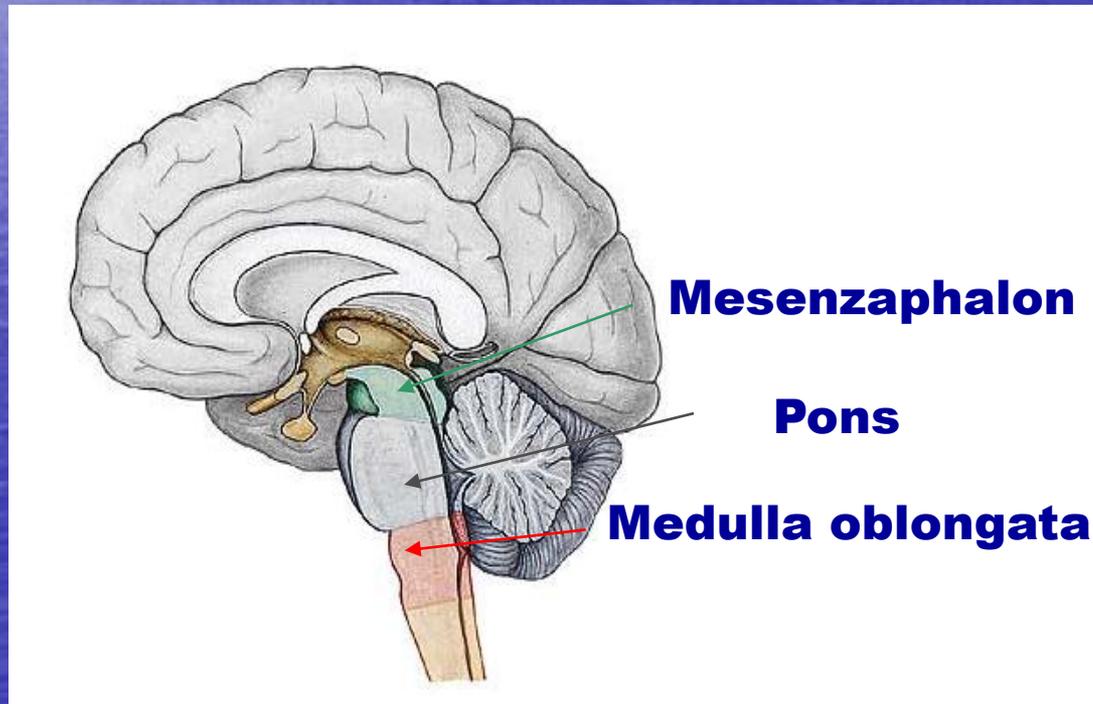
- 1) einem Schlaganfall
- 2) ALS (Amyotropher Lateralsklerose),
- pseudo Locked-in Syndrom -
- 3) Meningitis (Hirnhautentzündung)

Nach einem Schlaganfall ist das Locked-in Syndrom Anfangszustand, nach ALS ist es Endzustand.

Das Krankheitsbild LIS

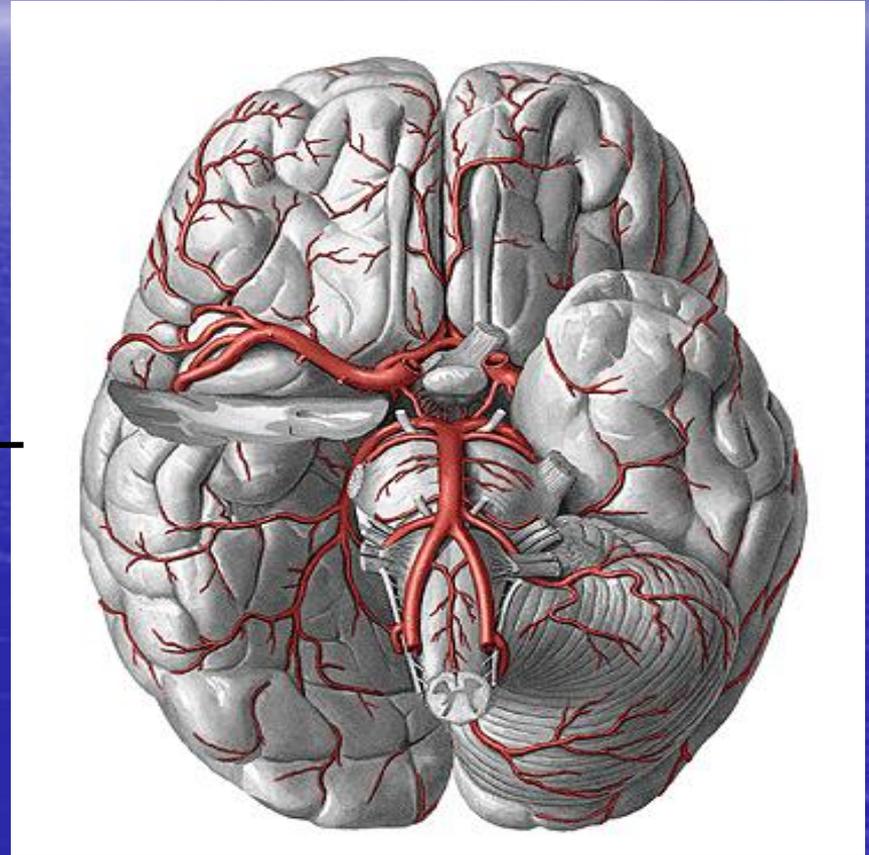
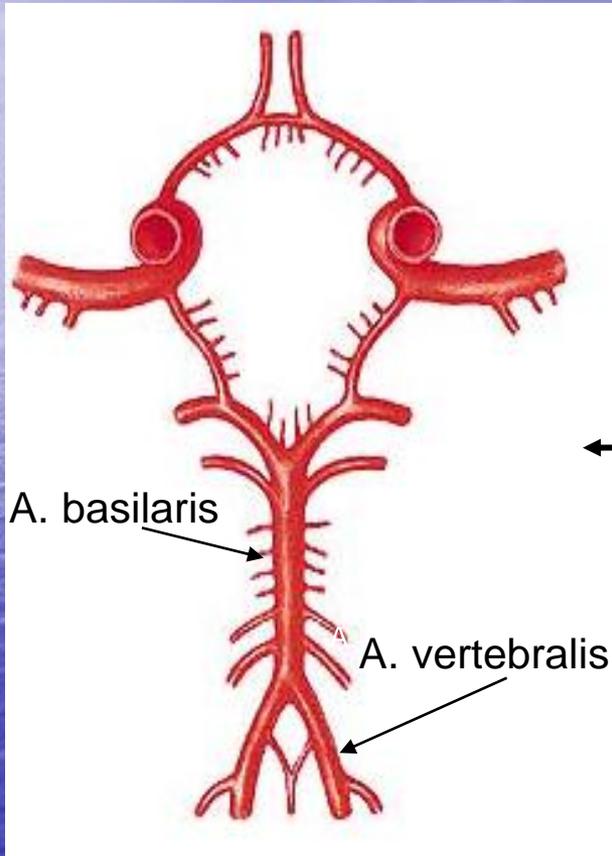
Ursachen

Lage der Schädigung nach einem Schlaganfall
Gliederung des zentralen Nervensystems; Medianschnitt,
Schema, modifiziert nach [Sobotta 1997].



Das Krankheitsbild LIS

Ursachen



Schema, modifiziert nach [Sobotta 1997]

Das Krankheitsbild LIS

Symptomatik

Betroffene sind nach dem Ereignis vollständig gelähmt, aber klar bei Verstand. Auch Sprechen und Schlucken sind nicht möglich. Es ist aber eine sehr langsame Besserung als Folge von Rehabilitation zu verzeichnen.

Das Krankheitsbild LIS

Symptomatik

Ein totales Locked-in Syndrom ist durch in Augenschein nehmen des Patienten selbst von einem Experten nicht vom Wachkoma zu unterscheiden. Viele Betroffene werden auch irrtümlich für Wachkoma-Patienten gehalten. Letztendlich Gewißheit liefern nur die bildgebenden Verfahren.

Das Krankheitsbild LIS

Häufigkeit / Sterblichkeit

- Genaue Statistiken über die Häufigkeit des Auftretens gibt es nicht. Man schätzt jedoch, dass jeder 100.-1000. Schlaganfall mit einem Locked-in Syndrom verbunden ist. Die Dunkelziffer ist wahrscheinlich sehr hoch.

Das Krankheitsbild LIS

Häufigkeit / Sterblichkeit

Ätiologie	Anzahl der Patienten	Alter im Mittel [Jahre]	Männer/ Frauen	Anzahl verstorben/ Mortalität
Infarkt der Brückenbasis	82	56	48/34	53/65%
Ponsblutung	14	55	7/7	11/78%
Mittelhirninfarkt	4	70	2/2	4/100%
Trans. Ischämie	2	74	2/0	0/0%
Trauma	9	32	8/1	3/33%
Tumor	3	47	2/1	3/100%
Enzephalitis	3	20	2/1	0/0%

“Locked- in Syndrome” Ätiologie in 139 Cases, modifiziert nach [Patterson et al. 1986]

Bekannte Persönlichkeiten mit einem LIS

- Dominique Bauby (Autor, Schlaganfall)
- Steven Hawking (brit. Physiker, ALS)
- Jörg Immendorf (dtsch. Maler, ALS)

Dominique Bauby - Lebenslauf

- 1952 ✧ geboren

erfolgreicher Redakteur der
Zeitschrift „ELLE“

- 1995 Schlaganfall

Begründer der Organisation ALIS

- 1997 † verstorben

Dominique Bauby



Steven Hawking - Lebenslauf

- 1942 ☆ in Oxford geboren
- 1963 Diagnose von ALS
- seit 1979 Lehrstuhl für Mathematik an der Universität Cambridge
(Nachfolger von Isaak Newton und Paul Dirac)



rbb

zibb

Jörg Immendorff - Lebenslauf

- 1945 ✧ in Bleckede geboren
- seit 1996 Professor an der Kunstakademie Düsseldorf
- seit 1997 an ALS erkrankt
- 2007 † in Düsseldorf verstorben

WDR

A close-up profile shot of a man with a beard and glasses, looking out a window. The background is a blurred view of a city street with buildings and trees. The WDR logo is visible in the top left corner.

Therapie/Rehabilitation

- Eine spezielle Therapie für Personen, die am Locked-in Syndrom erkrankt sind, gibt es nicht. Die Krankheit wird behandelt wie ein „gewöhnlicher Schlaganfall“. Auch besteht, wie bei einem Schlaganfall, die Notwendigkeit eine Langzeittherapie.



Therapie/Rehabilitation späte Phase



Therapie/Rehabilitation

- Die Krankengymnastik sollte ergänzt werden durch ein repetitives Training [Eickhof 1999, 2001], [Hummelsheim et al. 1999].
- Hierbei wird versucht eine verloren gegangene Bewegung, durch häufiges – passives - bewegen zurück zu gewinnen

Therapie/Rehabilitation

Das repetitive Training kann auch nach Anleitung durch ausgebildete Krankengymnasten durchgeführt werden von:

- Eine Hilfskraft
- Angehörigen

Therapie/Rehabilitation



Therapie/Rehabilitation

- Der Erfolg der Rehabilitationsmaßnahmen nach einem Schlaganfall hängt ganz entscheidend von einem frühzeitigen Beginn ab. Leider wird das Locked-in Syndrom oft in die Nähe einer nicht behandelbaren Krankheit gerückt, so dass es schwer sein mag die notwendigen Therapien einzufordern.

Therapie/Rehabilitation

Barthel-Index [Masur 2000]

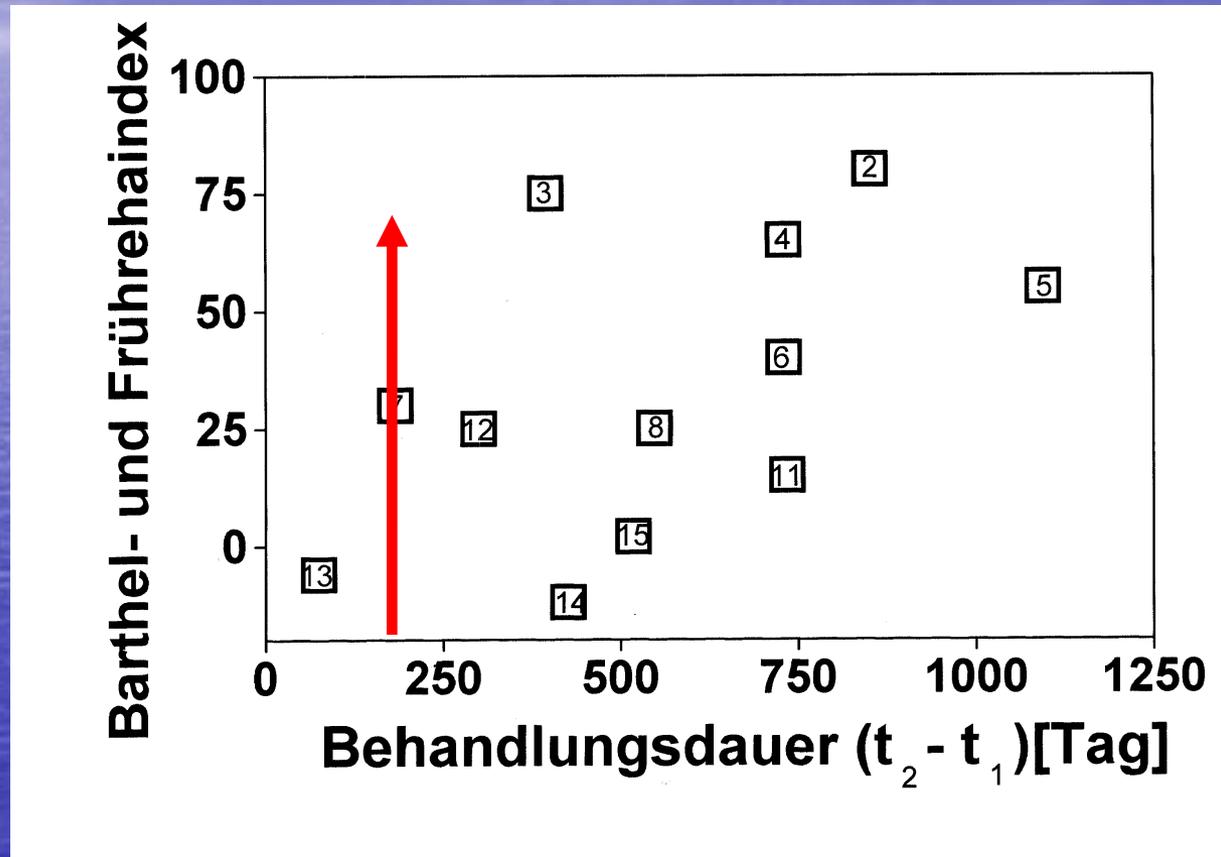
Der Barthel-Index ist eine Art Checkliste für die Bereiche

- *Essen und Trinken,*
- *Umsteigen aus dem Rollstuhl ins Bett,*
- *Persönliche Pflege,*
- *Benutzung der Toilette,*
- *Baden/Duschen,*
- *Gehen/Fortbewegung, Treppen auf-/absteigen,*
- *An-/Ausziehen,*
- *Kontinenz*

mit einer Scala von 0-100.

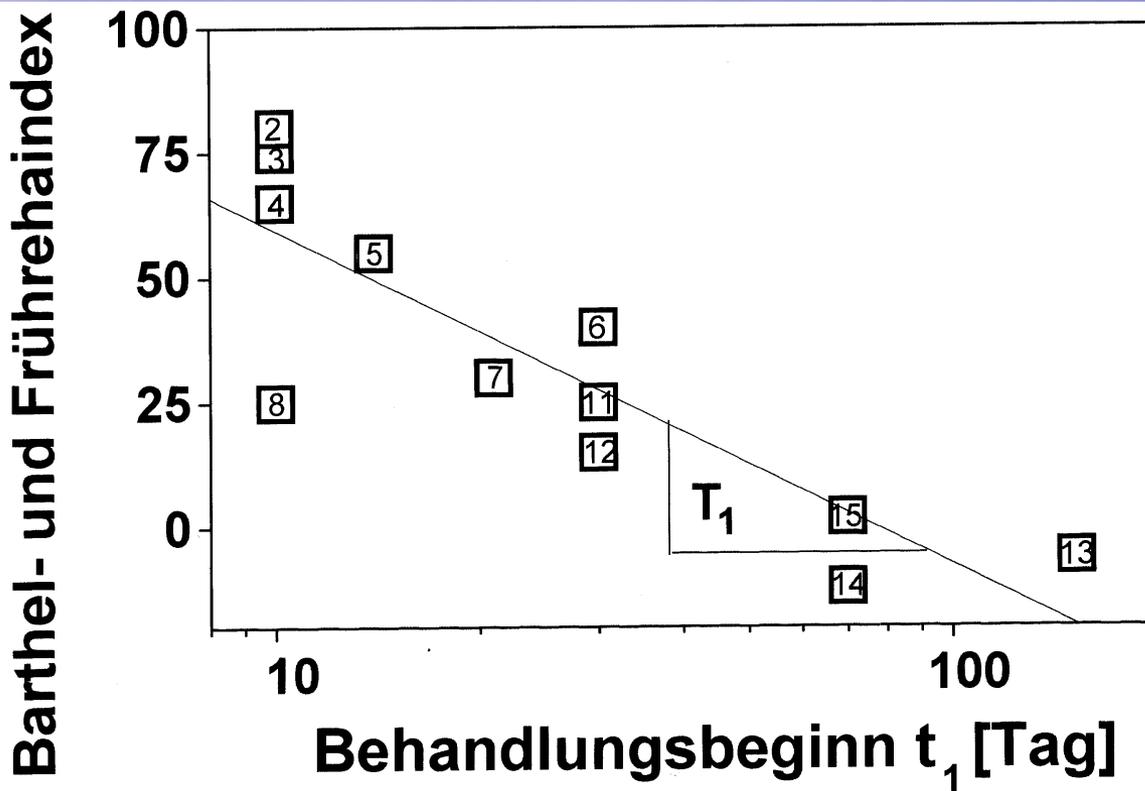
Mit ihr können gut motorische Defizite beschrieben werden.

Therapie/Rehabilitation



Behandlungsdauer in den `90 Jahren. Der Pfeil markiert 177 Tage [Zieger 2007], die Dauer zehn Jahre später.

Therapie/Rehabilitation



Behandlungsbeginn

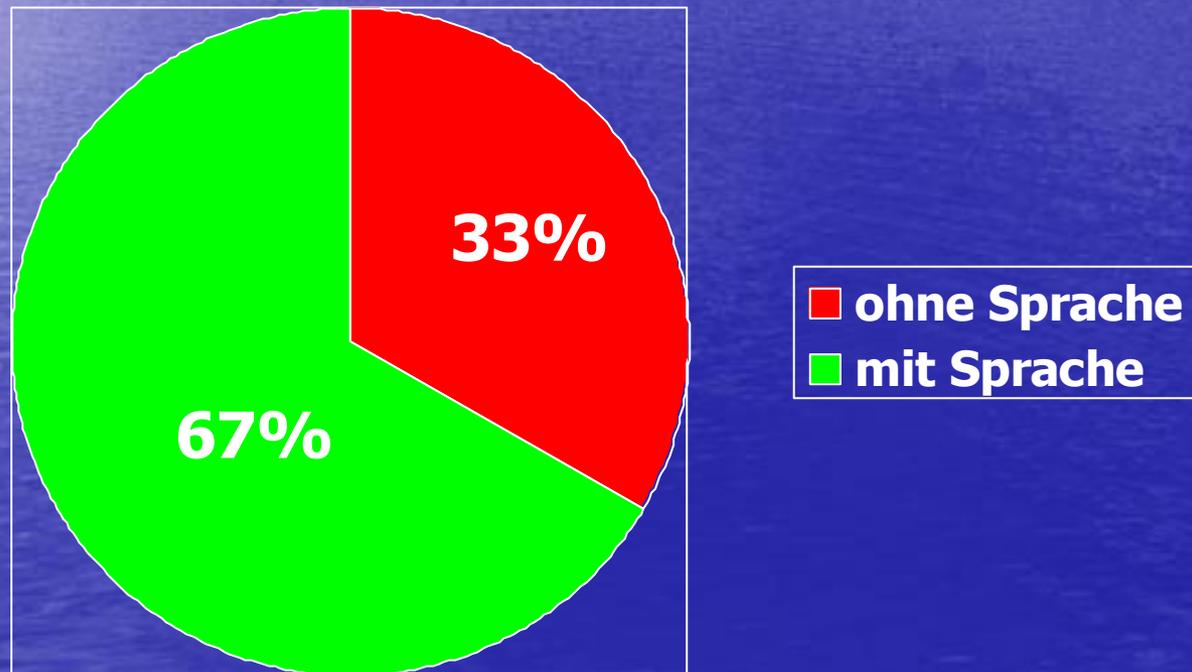
Kommunikation

- Versuchen Sie, so früh wie möglich, mit den Patienten Kontakt aufzunehmen. Eine einfache Möglichkeit hierzu ist ein Ja/Nein Code. Fragen Sie den Patienten, ob er Sie hören kann und falls „Ja“, bitten Sie ihn die Augen zu schließen. Bauen Sie diese erste Kontaktaufnahme mit einer Buchstabentafel zu einer Kommunikation aus.

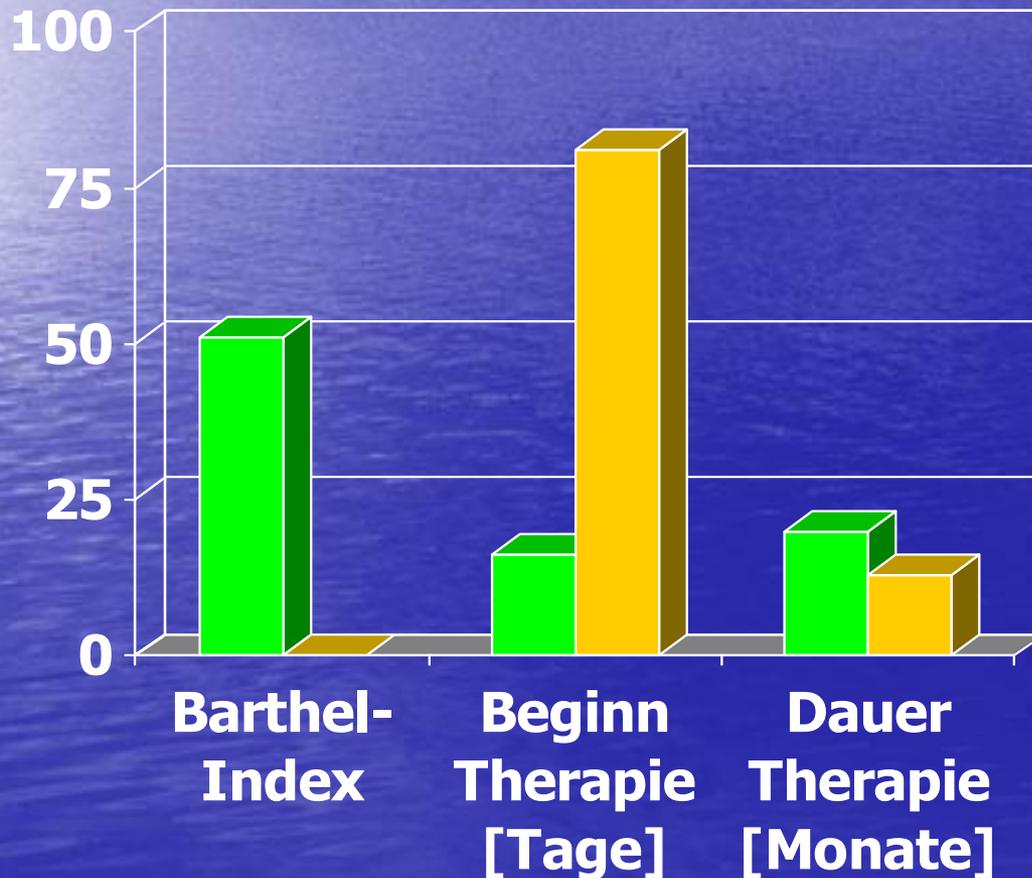
Umfrage zur Kommunikation unter Mitgliedern von LIS e.V. – Verfahren [Umfrage], [Krüger-Brand 2009]

- Es wurden 36 Fragebögen an Mitglieder von LIS e.V. verschickt, von denen bekannt ist, dass sie ein Locked-in Syndrom nach einem Schlaganfall hatten.
- 2/3 der Fragebögen flossen zurück

Umfrage zur Kommunikation unter Mitgliedern von LIS e.V. – Langzeitverhalten



Umfrage zur Kommunikation bei LIS e.V. – Barthel Index, sowie Beginn/Dauer der Therapie



■ **sprechende Mitglieder**

■ **nicht sprechende Mitglieder**

Umfrage zur Kommunikation: Hilfsmittelversorgung lange Zeit nach dem Schlaganfall

Hilfsmittel	Anzahl [%]
PC* (auch nicht kommerziell)	25
Kopfsteuerung*	17
Aladin*	17
Kommunikator/ Talker*	33
Spezialanfertigung	8

Mehrfachnennung möglich

* kommerzielle Anbieter, die Beweglichkeit der Augen wird nicht genutzt

Zusammenfassend ergibt sich für Patienten mit einem Schlaganfall:

- Ein Kommunikationskanal kann über die Restmotorik aufgebaut werden.
- Bei den von uns befragten Patienten fand mehrheitlich keine Beratung durch unabhängige Stellen statt.
- Kostengünstige Alternativen zu kommerziellen Anbietern werden nicht genutzt.

Kommunikation

- Leider können ca. ein gutes Drittel der Betroffenen das Sprechen nicht erlernen. Dieser Personenkreis ist auf Unterstützte Kommunikation angewiesen, bei der oft versucht wird, ein Kommunikationskanal über eine motorische Restfunktion anzubahnen.

Palcom

... blieb bis ins Neue Jahr.
... zeitlich war sie jedes
... nende bei uns

w	e	r	t	z	u	i	o	p	ü
a	s	f	g	h	j	k	l	ö	ä
n	m	ß	.	?					
6	7	8	9	0					

IBM PC

LIS e.V. und die Geschäftsstelle

Der Verein wurde aus persönlicher
Betroffenheit 2000 gegründet
ca. 130 Mitglieder, die Mehrzahl
in Deutschland aber auch in Frankreich,
Österreich, der Schweiz und Italien.
Geschäftsstelle in Berlin-Lichtenberg

LIS e.V./Profil [Pressepiegel 2008]

der Verein hat ein sehr vielfältiges Profil

- Beratung von Betroffenen/Angehörigen
- Aufbau einer Bibliothek
- Mobilisationsprojekt am Vivantes Klinikum Spandau
- Selbsthilfe
- Herausgabe der Zeitschrift „Metamorphose“, sowie wissenschaftlicher Artikel
- Ausrichtung von Tagungen

LIS e.V. / Beratung von Betroffenen

— Arcor UMS HTML E-Mail lesen Seite 1 von 2

ARCOR

Absender: "big.boss.bodi" <big.boss.bodi@lycos.de>
Empfänger: panikelis@arcor.de
Betreff: Kontaktaufnahme
Datum: 29.10.2006 15:44

Hallo, mein Name ist Christoph [REDACTED] Seid dem 9 März 2001 leide ich am locked in Syndrom. Ich war noch 18 Jahre jung. Jetzt bin ich 24 Jahre alt. Darum wende ich mich

http://www.arcor.de/ums/ums_util_html.jsp?part=0 30.10.2006

Arcor UMS HTML E-Mail lesen Seite 2 von 2

an euch, um vielleicht bessere Methoden zu erfahren. Jetzt bin ich im [REDACTED] Wohnheim Leipzig. Ich hoffe auf Antworten von ihnen.

Stelle Deine Fragen bei Lycos IQ <http://iq.lycos.de/qas/>

[Fenster schließen](#)

http://www.arcor.de/ums/ums_util_html.jsp?part=0 30.10.2006

LIS e.V. / Aufbau einer Bibliothek



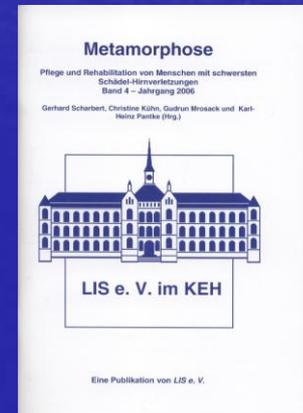
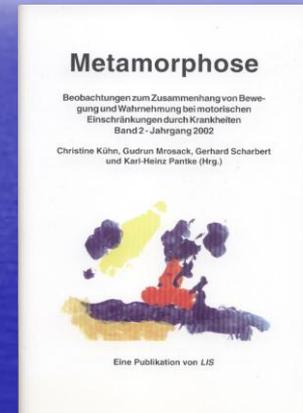
LIS e.V. /Mobilisationsassistentenz



LIS e.V. / Selbsthilfe



LIS e.V. / Herausgabe der Metamorphose



LIS e.V. / Ausrichtung von Tagungen



LIS e.V.

- Beratungstelefon

Tel.: 030 – 34 39 89 75 (Bürozeiten)

Tel.: 030 – 216 88 72

- Homepage

locked-in-syndrom.org

The background of the slide is a deep blue color, representing a vast body of water. On the left side, there is a bright, glowing sun that creates a shimmering reflection on the water's surface, extending towards the center. The sky above the horizon is a lighter shade of blue with some wispy, white clouds. The overall scene is serene and peaceful.

Danke