

Aus dem Pathologischen Institut (Direktor: Prof. Dr. med. W. DOERR), der Psychiatrischen und Nervenklinik (Direktor: Prof. Dr. med. G. E. STÖRING) und aus der Neurochirurgischen Abteilung (Prof. Dr. med. E. BUES) der Chirurgischen Klinik (Direktor: Prof. Dr. med. R. WANKE) der Universität Kiel

## **Ausgedehnte Hemisphärenmarkschädigung nach gedecktem Hirntrauma mit apallischem Syndrom und partieller Spätrehabilitation**

Von

**G. ULE, W. DÖHNER und E. BUES**

Mit 8 Textabbildungen

(*Eingegangen am 4. April 1961*)

In den letzten Jahren wurden im ausländischen Schrifttum mehrfach ungewöhnliche Verlaufsformen nach schwersten gedeckten Hirntraumen mitgeteilt. Gemeinsam ist ihnen ein eigentümlicher Wachzustand bei Akinese, Mutismus und mehr oder weniger ausgeprägten Tetraparesen nach tage- bis wochenlang anhaltender tiefer Bewußtlosigkeit, Streckkrämpfen, Pupillenanomalien und vegetativen Funktionsstörungen. Bei längerer Überlebensdauer stellt sich ein chronisches cerebrales Siechtum ein. Bis zu ihrem Tode an interkurrenten Erkrankungen waren die Verletzten pflegebedürftig und mußten weitgehend künstlich ernährt werden. Anatomisch zeigten sie — soweit untersucht — eine ausgedehnte Degeneration des Großhirnmarklagers (STRICH 1956).

Abgesehen von einer Mitteilung WANKES als Beitrag zu besonders schweren Formen traumatischer Hirnatrophie nach klinisch und encephalographisch nachgewiesenem traumatischen Hirnödem und verschiedenen eigenen Beiträgen (1959, 1959 und 1960) ist im deutschen Schrifttum unseres Wissens bis zum heutigen Tage über solche eindrucksvollen Krankheitsbilder noch nicht berichtet worden. Selbst in einer kürzlich erschienenen Zusammenfassung von STRUCK finden sich keine diesbezüglichen Hinweise. Da bei der Zunahme gedeckter Schädelhirntraumen nach Verkehrsunfällen und der Verbesserung der therapeutischen Methoden häufiger mit solchen Verläufen schwerster traumatischer Hirnschäden zu rechnen sein wird und sie in zunehmendem Maße das Interesse nicht nur des Neurochirurgen sondern auch des Neurologen und Psychiaters sowie des Pathologen beanspruchen werden, sollen die eigenen Beobachtungen in einer Gemeinschaftsarbeit jetzt zusammenfassend unter dem Aspekt der klinisch und anatomisch auffälligsten Befunde dargestellt werden.

Diese sind einmal eine ausgedehnte Hemisphärenmarkschädigung des Großhirns und im klinischen Verlauf nach der Initialphase der langdauernden Bewußtlosigkeit das Zwischenstadium des erstmals von KRETSCHMER herausgestellten apallischen Syndroms — eines eigentümlichen Wachzustandes bei Blockierung bzw. weitgehender Abschaltung der Funktionen des Großhirnmantels. Daran kann sich ein mehr oder minder stationäres hirnorganisches Defektsyndrom anschließen.

Wir übersehen bisher drei Hirnverletzungen dieser Art, von denen zwei nach siebenmonatiger bzw.  $3\frac{1}{2}$ -jähriger Dauer tödlich ausgegangen sind. Die klinisch und anatomisch gewonnenen Erfahrungen gaben uns wichtige Hinweise für eine systematische Verlaufsanalyse der noch heute,  $1\frac{3}{4}$  Jahre nach dem Trauma in klinischer Behandlung stehenden dritten Kranken.

### Kasuistik<sup>1</sup>

**Fall 1.** T. G. (Kr. Nr. 229/57), 65jährige Rentnerin. Bei unachtsamem Überqueren der Straße am 4. 12. 1956 von einem Pkw angefahren. Sofortige tiefe Bewußtlosigkeit. Platzwunde am Hinterkopf. Blutung aus der Nase. Fraktur des li. Unterschenkels. Bei der Klinikeinweisung tiefe Bewußtlosigkeit mit lichtstarren, mittelweiten Pupillen. Kein Druckpuls. Typische Enthirnungsstarre mit hyperpronierten Händen bei gleichzeitiger Anbeugung der Finger, Streckstellung der Beine.

Nach dreimonatiger tiefer Bewußtlosigkeit, anfangs mit starker Schleim- und Speichelabsonderung, Übergang in das apallische Syndrom: Pat. liegt wach mit offenen Augen. Der Blick geht ohne zu fixieren in die Weite. Opticusatrophie beiderseits. Die Mimik ist starr, der Mund halb geöffnet (Abb.1). Akinese, Mutismus. Gelegentlich kommt es zu Kau-, Schmatz- und Mahlbewegungen sowie reflektorischen Abwehrbewegungen auf Schmerzreize und beim Sondieren. Ausgeprägte Enthemmungsmechanismen in Form von positivem Saugreflex, Zwangsgreifen, gesteigertem Orbicularis-oculi-Reflex und Festbeißen an Gegenständen, die in den Mund eingeführt werden. Langsame Entwicklung einer Kontraktur des re. Armes. Rasche Ausbildung von tiefen Dekubitalgeschwüren über Kreuzbein und Fersen.

Der Liquor war anfangs stark blutig. Am Tage nach der Aufnahme rechtsseitige Hirnarteriographie und operative Ausräumung eines 1 cm dicken subduralen Hämatoms. Bei der ersten Encephalographie 6 Wochen nach dem Trauma fand sich bereits ein erheblicher asymmetrischer Hydrocephalus internus (li. stärkere Erweiterung als re.). Bei späteren Kontrollen in den folgenden Monaten konnte man eine weitere Zunahme des Hydrocephalus feststellen bis zu einer monströsen Erweiterung aller Ventrikel (Abb.2).

Leider war aus technischen Gründen erst wenige Wochen vor dem Tode eine Hirnstromableitung möglich. Sie ergab schwere Allgemeinveränderungen ohne eindeutigen Herdbefund bei Fehlen von Alpharhythmus.

Die vegetativen Funktionen waren in den letzten Lebensmonaten ungestört, bis auf eine Insuffizienz von Blase und Mastdarm. Eindeutige Pyramidenbahnzeichen fanden sich nie, wohl wurde manchmal ein angedeutetes Babinskisches

<sup>1</sup> Über die hier angeführten Fälle wurde kurz bereits auf der 43. Tagung der Deutschen Gesellschaft für Pathologie im April 1959 in Mannheim und auf der Tagung der Deutschen Gesellschaft Nord- und Nordwestdeutscher Neurologen und Psychiater in Lüneburg im April 1960 berichtet.

Phänomen beobachtet. Das Verhalten der Bauchdeckenreflexe wechselte. Die Tonuserhöhung in Armen und Beinen zeigte eine Kombination von Spasmus und Rigor. Die Frau starb an den Folgen einer Bronchopneumonie. Sie wurde bis zu ihrem Tode mit der Sonde ernährt.

Die *Sektion* (Sektions-Nr. 605/57; Obduzent Dr. JANSEN) ergab als Todesursache ein Herz- und Kreislaufversagen bei Bronchopneumonien in beiden Unterlappen der alterswelken Lungen.

Außerdem wurden u.a. folgende unfallunabhängige Befunde erhoben: Mäßig starke allgemeine Arteriosklerose. Mittelgradige Cerebralarteriensklerose. Hochgradig stenosierende Sklerose der li. Herzkranzschlagader mit fast völligem Verschluß des Ramus descendens 0,5 cm distal seines Abganges; nicht ganz frischer über fünfmarkstückgroßer, ventroapikaler Herzmuskelinfarkt mit Übergreifen auf die Kammerscheidewand, kugelförmige Ausbuchtung der Herzspitze, flächige Abscheidungsthrombose des Endokard über dem infarzierten Bezirk.

Als Folge des Unfallen waren zwei knöchern konsolidierte Schrägbreüche der li. Tibia und drei von Hämosiderinablagerungen an den korrespondierenden Durastellen begleitete Fissuren der Schädelbasis nachweisbar: Vom Foramen occipitale magnum li. entlang der Crista occipitalis interna zum Sinus transversus ziehend, von der li. Schläfenbeinschuppe zur Vorderfläche der li. Pyramide sowie im Bereich der Vorderfläche des re. Felsenbeines. Das re. Parietalbein wies zwei Bohrlöcher nach Ablassen eines subduralen Hämatomes auf, die Durainnenflächen waren re. braun pigmentiert und über der re. mittleren Stirnwundung stellenweise mit der Leptomeninx verwachsen.

*Hirnbefund.* Am Gehirn fallen ausgedehnte Rindenprellungsherden im Stadium II bis III auf, in der besonders betroffenen II. Frontalwundung re. (Contre-coup) bis an subcorticale Markabschnitte reichend, am re. Schläfenlappen (ebenfalls Contre-coup) und am Occipitalpol sowie an der Kleinhirnbasis re. beschränkt auf die oberen bis mittleren Rindenschichten der Windungskuppen. Neben den typischen Stoß- und Gegenstoß-Herden finden sich multiple, meist kleine, verschieden alte



Abb. 1. Fall 1. Apallisches Syndrom mit ausgeprägter Pronation der Hände bei extremer Volarflexion im Handgelenk und beginnender Kontraktur des rechten Armes

Erweichungsherde und Parenchymnekrosen im Marklager, bis linsengroße in den Stammganglien und bandförmige in den unteren Rindenschichten besonders des Gyrus rectus. Bei diffuser Markatrophie besteht eine hochgradige Erweiterung der

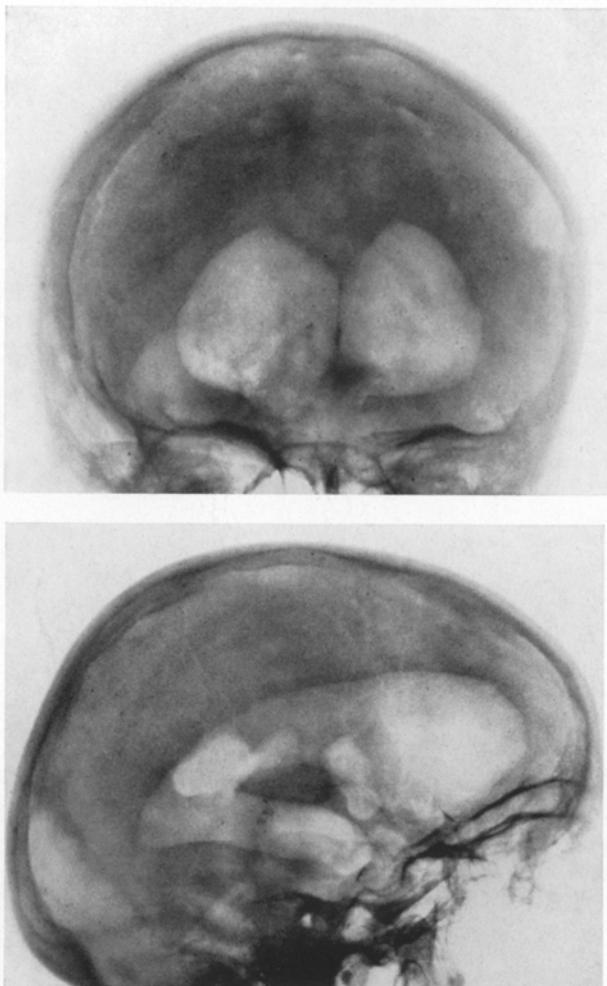


Abb. 2. Fall 1. Encephalogramm vom 30. 4. 1957. Frontal betonter, etwas asymmetrischer hochgradiger Hydrocephalus internus

Seitenventrikel (re. mehr als li.) und eine deutliche des III. Ventrikels, des Aquaeduktes sowie der IV. Hirnkammer. Der Hydrocephalus internus zeigt ein wesentlich größeres Ausmaß, als nach der Ausdehnung der Prellungs- und Erweichungsherde zu erwarten wäre. Die laterale Wand besonders des re. Seitenventrikels ist dabei eigentlich gefältelt. Der Thalamus ist atrophisch.

In den histologischen Präparaten (Färbungen nach NISSL, HEIDENHAIN-WÖLCKE, BODIAN, HOLZER, MARCHI sowie mit HE und Scharlachrot) sieht man beiderseits

im Großhirn eine diffuse Markabblässung (Abb. 3a) mit Wucherung protoplasmatischer und faserbildender Astrocyten. Der Markschwund lässt sich in wechselndem Ausmaße vom Stirnhirn bis in den Occipitallappen verfolgen. Die Myelinabbauprodukte sind sowohl bei Anwendung der Marchi-Methode als auch mit Scharlachrot darstellbar. Die Pyramidenbahnen lassen eine fortgeschrittene, die medialen Schleifen eine geringgradige Entmarkung erkennen (Abb. 3b). Die Tracti optici sind vollständig degeneriert. Auch in der Radatio optica und im Vicq d'Azyrschen Streifen finden sich Markfaseruntergänge bei deutlicher Gliawucherung und Ganglienzelluntergängen in der Sehrinde.

*Kurze Zusammenfassung.* Schwerste gedeckte Schädel-Hirnverletzung einer 65-jährigen Frau mit inkompletter Tetraparese und ausgeprägtem apallischen Syndrom ohne Wiederkehr corticaler Funktionen bei fortgeschrittenener Markdegeneration des Großhirn, Hydrocephalus internus, multiplen Rindenprellungs-herden und konsekutiven Bahndegenerationen. Tod 9 Monate nach dem Trauma an Bronchopneumonie mit Herz-Kreislaufversagen bei nicht ganz frischem Herzinfarkt und allgemeiner Arteriosklerose.

**Fall 2.** Der Verletzte wurde in auswärtigen

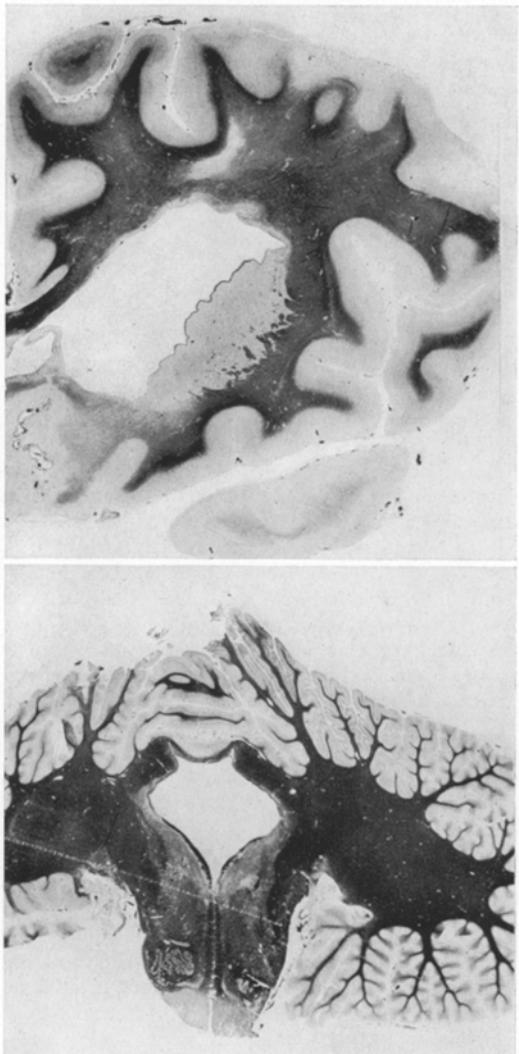


Abb. 3a und b. Fall 1. Markscheidenfärbung nach HEIDENHAIN-WÖLCKE. a Frontalschnitt durch das rechte Stirnhirn in Höhe des Schläfenpoles. Diffuse Lichtung und Atrophie des Marklagers, Erweiterung der Seitenkammer. Oberflächlicher Kontusionsherd der 2. Stirnwand und an der Basis des Schläfenpoles; kleiner unvollständiger Erweichungsherd im Mark zwischen F 1 und F 2, bandartiger in der Rinde des Gyrus rectus. b Schnitt durch das Kleinhirn und durch die Medulla oblongata. Erweiterung des 4. Ventrikels. Degeneration der Pyramidenbahnen

Krankenhäusern<sup>1</sup> behandelt und dort von Prof. WANKE konsiliarisch untersucht. Durch seine Vermittlung wurde später die Durchführung einer Hirnsektion ermöglicht.

Der 22jährige, bis dahin gesunde Mann, fuhr am 17. 8. 1953 nachts mit dem Motorrad gegen einen Baum und wurde später an der Unfallstelle bewußtlos aufgefunden. Bei der Krankenhausaufnahme tiefe Bewußtlosigkeit mit nur schwach auf Licht reagierenden Pupillen bei gleichzeitiger motorischer Unruhe und wiederholten Streckkrämpfen der Arme. Kein Druckpuls. Tachycardie von 140. PSR und ASR gesteigert, jedoch kein Babinski, Bauchdeckenreflexe auslösbar. Über dem re. Hinterhaupt klaffende Hautwunde ohne röntgenologisch erkennbare Fraktur. Blutung aus dem re. Ohr. Offener Bruch des re. Schienbeins. Auch hier zunächst das Bild einer Tetraparese vom Typ der Enthirnungsstarre mit rigorartiger Tonuserhöhung. Allmählich zunehmende Kontrakturen ohne eindeutige Pyramidenbahnenzeichen. In den ersten 3 Tagen nach dem Unfall wurde unter Curare und Intubation ein lebensbedrohliches Lungenödem beherrscht. Wegen gleichzeitig bestehender Hyperthermie erfolgte eine Unterkühlung durch Phenothiazine bis auf 34,2. Unter Behandlung mit Antibiotica konnte auch ein bronchopneumonischer Schub beherrscht werden. Eine Probetrepanation 2 Monate nach der Verletzung ergab keinen Anhalt für ein subdurales Hämatom. Ein kurz darauf durchgeführtes Encephalogramm zeigte eine mäßige Erweiterung der Seitenventrikel, die bei der Ende Januar 1957 durchgeführten Ventrikulographie erhebliche Ausmaße erreicht hatte (Abb. 4). Der anfangs xanthochrome Liquor war bei späteren Kontrolluntersuchungen klar. Wiederholte Traubenzuckerinfusionen schienen ohne Einfluß auf das klinische Bild.

Die komatöse Bewußtseinstrübung hielt mindestens 6 Wochen an. Erst danach bestand erstmalig der Eindruck, als ob Pat. „wacher“ würde, bis sich das typische Vollbild des apalischen Syndroms einstellte. In diesem Zustand des Mutismus, der Amimie und Akinese wurden wiederholt Zupf- und Reibebewegungen der in Pfötchenstellung gehaltenen Hände beobachtet. Geräusche und Erschütterungen führten zu Bewegungsautomatismen in den Armen, die sich rasch erschöpften und als reflexartiger Mechanismus aufgefaßt wurden. Erst nach 1 Std ließen sie sich wieder in vollem Umfang nachweisen. Gleichzeitig kam es dabei wiederholt zu einem tonischen Anheben des Kopfes. Sondenfütterung über viele Monate. Bei späterem Versuch einer Löffelfütterung ständiges Festbeißen am Löffel. Unabhängig davon häufig Kau- und Mahlbewegungen der Kiefer. Geriet die Bettdecke zufällig in Mundnähe, wurde sie regelmäßig zernagt.

8 Monate nach dem Trauma mußte der Mann wegen ungewöhnlicher pflegerischer Schwierigkeiten von der chirurgischen Abteilung in ein psychiatrisches Landeskrankenhaus verlegt werden. Dort verblieb er noch weitere 5 Monate. In dieser Zeit fiel auf, daß er allmählich mit Zuwendung auf Außenreize reagierte, zeitweise beim Ansprechen mit den Augen folgte, dann auch den Kopf erhob bei gleichzeitigen Mitbewegungen der Arme. Meist lag er aber mit offenen Augen, ohne zu sprechen. Gegen Ende der klinischen Behandlung Beginn sprachlicher Äußerungen, die wegen artikulatorischer Behinderung schlecht verstehbar waren. Die Grundstimmung war euphorisch bei zeitweiser Dysphorie und gelegentlichen Erregungszuständen, in denen er die Bettbezüge zerriß.

Ende Oktober 1955 wurde der Pat. nach Hause entlassen, mußte aber noch ständig gefüttert werden, allerdings später nicht mehr mit der Sonde sondern mit

<sup>1</sup> Herrn Prof. BLÜMEL, Chefarzt der Diakonissen-Anstalt Flensburg, und Herrn Obermedizinalrat Dr. STRUVE, Landeskrankenhaus Schleswig, danken wir für die freundliche Überlassung der Krankengeschichten.

dem Löffel, wobei auffiel, daß er sehr langsam kaute und die Nahrung oft lange Zeit im Munde behielt. Aktiv vermochte er bei spastischen Kontrakturen beider Arme und Beine lediglich die re. Hand etwas zu bewegen. Zunehmende Adipositas mit erheblicher Kurzluftigkeit. Die Gewichtszunahme hing nach späteren Aussagen

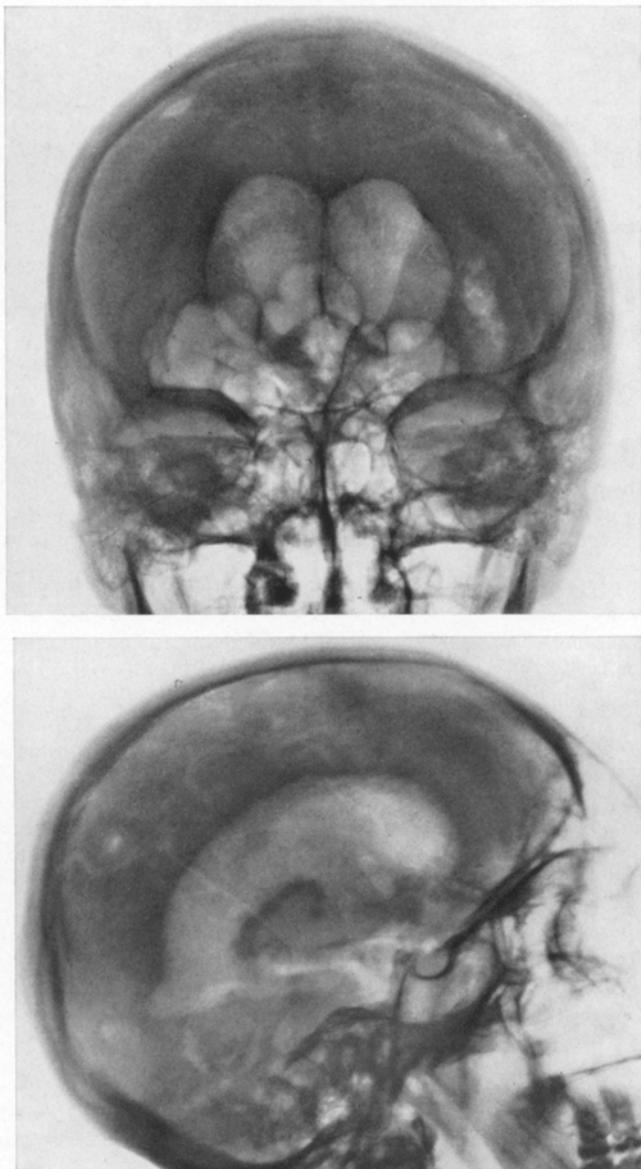


Abb. 4, Fall 2, Ventrikulogramm vom 21. 1. 1957. Auf eine fortgeschrittene Markatrophie hinweisender symmetrischer Hydrocephalus internus erheblichen Grades

der Eltern damit zusammen, daß er unmäßig viel aß, anscheinend kein Sättigungsgefühl hatte, außerdem immer wieder vergaß, daß er eben erst Nahrung zu sich genommen hatte. Bis zu seinem Tode meldete er sich weder zum Wasserlassen noch zum Stuhlgang. Lange Zeit ausgedehnte Dekubitalstellen über Kreuzbein und Fersen.

Während er in den ersten Monaten zu Hause nur selten spontane Äußerungen zeigte, stellte er späterhin gelegentlich Fragen. Die Sprache blieb dabei artikulatorisch hochgradig gestört und war nur schwer verständlich, wobei ferner auffiel, daß er zunächst nur Hochdeutsch sprach, während er sich vor dem Unfall ausschließlich Plattdeutsch unterhalten hatte. Fast immer war er gehobener Stimmung und dabei recht unkritisch. In den letzten Lebensmonaten soll er nach den klinischen Angaben der Angehörigen gewisse Sorgen um die eigene Zukunft geäußert und sogar Gedanken über den Tod ausgesprochen haben. Möglicherweise hatte aber seine Umgebung zu viel in seine Äußerungen hineingedeutet.

Der Pat. starb am 4. 2. 1957, einige Tage nach der bereits erwähnten Ventrikulographie, beim Aufsetzen, vermutlich an einer Lungenarterienembolie. Es wurde nur eine Schädelsektion durchgeführt und das Gehirn in Formalin aufbewahrt. Im Dezember 1958 wurde es uns zur neuropathologischen Bearbeitung übergeben.

*Hirnbefund.* Durch Lagerung auf der Konvexität leicht deformiertes, formalinfixiertes Gehirn. Nur geringgradige Fibrose der weichen Hirnhaut über Konvexität und Basis. Mittelgradige Blutfülle der leptomeningealen Gefäße. Hirnschlagadern an der Basis zartwandig. Keine Windungsanomalien an Groß- und Kleinhirn bei äußerer Besichtigung erkennbar, insbesondere auch an den Prädilektionsstellen *keine Rindenprellungsherde!*

Auf Frontalschnitten durch das Großhirn nahezu symmetrischer Hydrocephalus internus mittleren Grades der ersten drei Hirnkammern mit deutlicher Verschmälerung des stellenweise leicht grau getönten und etwas porösen Marklagers sowie des Balkens. Ependymitis granularis in den ersten drei Ventrikeln. Im Tal der ersten li. Stirnwindung unvollständige, bandartige, bräunlich pigmentierte Rindenerweichung. Einzelne bis erbsgroße, weitgehend gereinigte Erweichungs herde im subcorticalen Mark von Stirn- und Scheitellhirn.

Auf den Schnitten senkrecht zur Meynertschen Achse geringfügige Erweiterung des Aquaeduktes. IV. Hirnkammer nahezu ausgefüllt durch Kleinhirnunterwurm und Anteile der Kleinhirntonsillen. Ependym auch hier feinwarzig umgewandelt. Unscharfe Zeichnung der Kleinhirnläppchen in den wurmhaften Hemisphärenabschnitten mit Verschmälerung der Kleinhirnrinde über größere Strecken. In Brücke und Medulla oblongata keine eindeutigen Veränderungen erkennbar.

Die nach NISSL, HEIDENHAIN-WÖLCKE, BODIAN, HOLZER, MASSON-GOLDNER und MARCHI sowie mit HE und Scharlachrot gefärbten Präparate des Gehirnes ergeben folgende Befunde:

Von frontal bis occipital ausgedehnte, in der Intensität wechselnde unvollständige Entmarkung des Hemisphärenlagers beiderseits (Abb. 5) mit einzelnen, in die degenerierten Bezirke eingestreuten bis erbsgroßen Erweichungs herden. Entsprechender Axonausfall in den Bodian-Präparaten. Stärkere Ausprägung der Entmarkung im Cingulum und in der Corona radiata besonders der li. Seite mit perivasculären Gitterzellansammlungen. Li. stärker als re. ausgeprägte sekundäre Degeneration der Pyramidenbahnen. Fast vollständige Degeneration des atrophischen Balkens und der Fornices. Lichtung der Radiatio optica. Myelinabbau produkte in den entmarkten Bezirken des Großhirns sowie des Hirnstammes mit Osmiumsäure (MARCHI) und Scharlachrot darstellbar.

Fortgeschrittene zellig-faserige Gliose in den betroffenen Markabschnitten mit Ausbildung von Monstre-Gliazellen. Gefäße unauffällig, abgesehen von perivasculären

lären Fettkörnchenzellansammlungen. Diskrete disseminierte Ganglienzellausfälle in der Großhirnrinde. Herdförmige Nervenzellausfälle mit Gliawucherung im Thalamus beiderseits, besonders in den medialen Kernen. Zellige Gliose und Ganglienzellschrumpfung in beiden Corpora manillaria (weitere cytologische Feinheiten bei dem seit fast zwei Jahren in Formalin liegenden Material nicht sicher zu beurteilen). Gut erhaltenes mamillo-thalamisches Bündel. — Ausgedehnte Läppchenatrophien und -sklerosen im Kleinhirn.

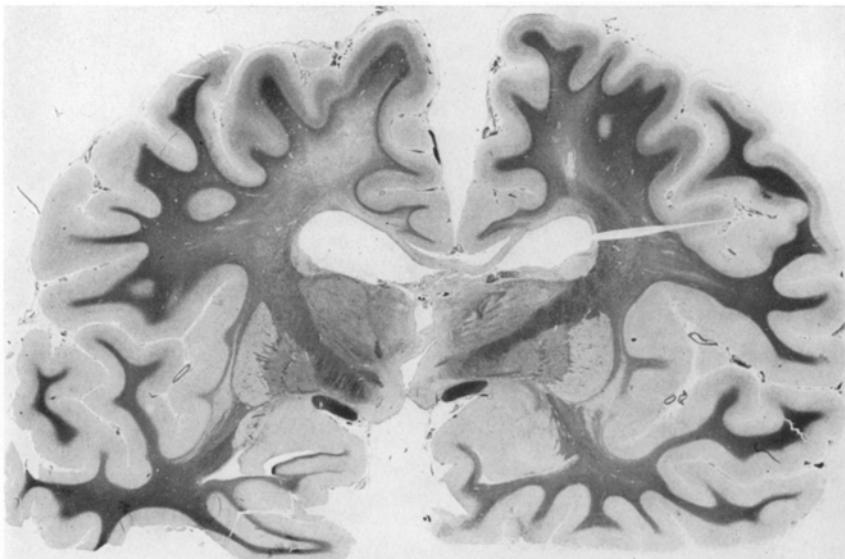


Abb. 5. Fall 2. Markscheidenfärbung nach HEIDENHAIN-WÖLCKE. Frontalschnitt in Höhe der Massa intermedia thalami. Unvollständige Entmarkung beider Hemisphärenlager. Erweiterung besonders der Seitenkammern. Keine Rindenprellungsherde!

**Kurze Zusammenfassung.** Schweres, gedecktes Hirntrauma bei einem 22jährigen Mann mit komatöser Initialphase, anschließendem apallischen Syndrom und allmählicher partieller corticaler Restitution mit dürfütigen Sprachäußerungen bei Fortbestehen einer Tetraparese und Blasen-Mastdarmstörungen. Überlebensdauer von fast  $3\frac{1}{2}$  Jahren. Anatomisch: Ausgedehnte Läsion des Großhirnmarkes und des Balkens mit Hydrocephalus internus und sekundären Bahndegenerationen. Keine Rindenprellungsherde!

**Fall 3.** U. St. (Kr. Nr. 167/59). Das damals 19jährige gesunde junge Mädchen wurde am 24. 2. 1959 bei einem seitlichen Zusammenstoß mit einem entgegenkommenden Kraftwagen aus der Wagentür geschleudert. Man hielt sie zunächst für tot. Multiple Platzwunden im Gesicht, vor allem über der li. Stirn und Jochbein-gegend. Unterkieferbruch re., Hämatom im Bereich des Hinterkopfes und über beiden Gesäßhälften (Frakturlinien am knöchernen Hirnschädel röntgenologisch nie nachweisbar).

Stationäre Aufnahme in tiefer Bewußtlosigkeit bei gleichzeitig schwerem Schockzustand. Mehrfaches Erbrechen. Zunächst lichtstarre Pupillen, re. weit, li. eng. Enthirnungsstarre, Streckkrämpfe. Tachykardie von 140 bis 150. Starke Speichelfluß, Hyperhidrosis. Rasche Ausbildung von tiefen Dekubitalstellen über Kreuzbein, Trochanteren und Fersen.

Die tiefe Bewußtlosigkeit hielt bis Mitte April an, also fast 2 Monate lang. In dieser Phase überstand die Pat. unter Behandlung mit Antibiotica eine Pneumonie und eine zunächst als Parotitis imponierende Bruchspaltinfektion mit Abszedierung. Im ersten Encephalogramm 7 Wochen nach der Verletzung starke Erweiterung beider Seitenventrikel, besonders im vorderen Anteil des li. Im Liquor: 0/3 Zellen, Gesamteiweiß 1,3 nach Kafka. Flache Mittelzacken in der Goldsol- und Normomastix-Kurve.

Ende April Übergang in einen eigentümlichen Wachzustand mit geradeaus gerichtetem ausdruckslosem Blick bzw. zeitweisem, ziellosem seitlichem langsamem Hin- und Herpendeln der Bulbi; Atmungsbeschleunigung, Pulserhöhung auf 140, ausgeprägte Hyperhidrosis vorwiegend rechtsseitig. Das Wachsein bei offenen Augen ohne zu fixieren wechselt im Sinne einer vegetativen Selbststeuerung in Abständen von Stunden mit Phasen tiefen Schlafes bei typischer Schläfmiosis, Aufwärtsdrehung der Bulbi, Vertiefung und Verlangsamung der Atmung.

In diesem Stadium, das ungefähr 3 Monate anhält, oraler Einstellautomatismus in Form eines typischen Saugreflexes und Vorstülpens der Lippen bei Berühren sowie Freßreflex mit Festbeißen an Gegenständen. Hochgradig gesteigerte Reflexerregbarkeit des Orbicularis oculi, gesteigerter Masseterreflex. Ausgeprägter Greifreflex in der li. Hand mit Festhalten und Nachgreifen in Form suchender Greifbewegungen bei gleichzeitig gesteigertem Mayerschem Grundgelenkreflex. Tonuserhöhung im li. Arm im Sinne eines Spasmus mobilis mit plötzlich einschießenden Spontanbewegungen und angedeutetem Zahnradphänomen bei passiven Bewegungen im li. Handgelenk.

Die geschilderten primitiven Reflexmechanismen sind in der re. Hand nicht nachweisbar. Hier und ebenso in beiden Beinen hochgradige, passiv nicht überwindbare Tonuserhöhung. Eindeutige Zeichen der Babinski-Gruppe jedoch nicht nachweisbar. Bauchdeckenreflexe beiderseits auszulösen.

Augenärztlicherseits (Prof. PIPER) Déviation conjugée nach re. mit Abbau aller nach li. gerichteten aktiven Bewegungsinentionen bei Erhaltenbleiben der passiv auslösbarer Bewegungsimpulse. Auch in dem Bezirk der bevorzugten Einstellung sehr verlangsamte und primitive Bewegungsformen. Lichtreaktionen erhalten.

Das Hirnstrombild ist neben unvermeidlichen Muskelpotentialen und Bewegungssartefakten beherrscht von Zwischen- und Deltawellen als Ausdruck einer Allgemeinveränderung und schweren organischen Hirnschädigung; kein Alpharhythmus.

4 Monate nach dem Unfall Zeichen erster aktiver psychischer Zuwendung. Die Verletzte beginnt zu fixieren und Eintretenden mit dem Blick eine Weile zu folgen. Aktiver Lidschluß bei Nähern eines Gegenstandes an die Augen. Angedeuteter Händedruck li. und gleichzeitige Mitbewegungen der linksseitigen Gesichts- und Schultergürtelmuskulatur mit eigentlich zeitlungenartig wirkenden Bewegungsabläufen. Bei Fortbestehen einer Animie wechselt der Gesichtsausdruck zwischen einem wohlig entspannten Zustand und einer diffusen Ängstlichkeit. Greifautomatismen weiterhin nachweisbar, aber nicht mehr so ausgeprägt wie bisher. Im Kontrollencephalogramm asymmetrischer Hydrocephalus internus weiter fortgeschritten (Abb. 6).

In den folgenden Monaten allmähliche Zunahme psychoreaktiven Verhaltens auf Fremdanregung hin bei Fortbestehen von Aspontaneität und Mutismus. Lang-

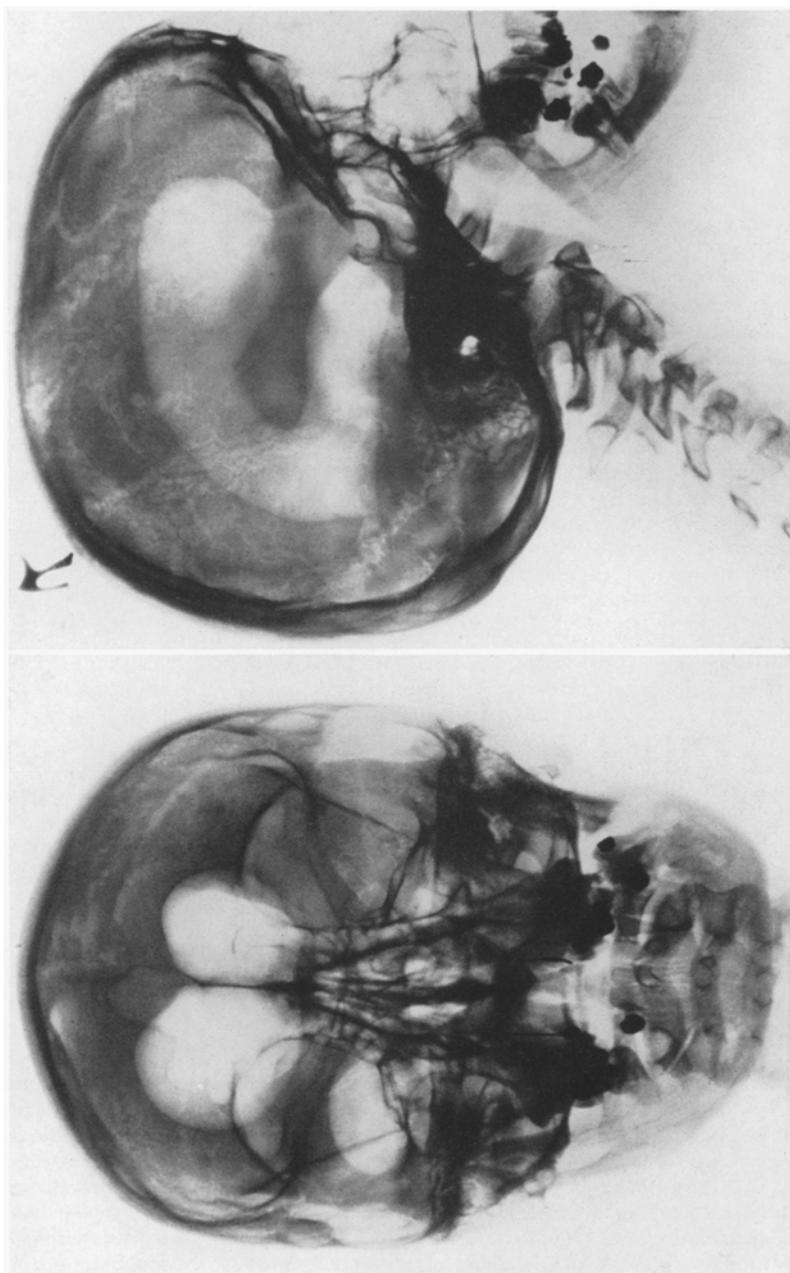


Abb. 6. Fall 3. Encephalogramm vom 27. 7. 1959. Ausgeprägter Hydrocephalus internus links stärker als rechts

same Differenzierung mimischer Ausdrucksmöglichkeiten. Sympathie- und Antipathiegefühle feststellbar; erstere durch Streichelbewegungen und an einer erhöhten

Anschmiegsamkeit zu erkennen, letztere an spärlichen aber eindeutigen mimischen Äußerungen der Abwehr und des Unbehagens.

Die Verlegung von einem Einzelzimmer in einen größeren Saal wirkt sich günstig aus. Die Pat. wird häufiger angesprochen, zu einfachen Handlungen angeregt und interessiert sich in zunehmendem Maße für Vorgänge in ihrer Umgebung. Bei Scherzen anderer Kranker lacht sie mit, vermag Schreck, Freude, Überraschung und Ärger mimisch auszudrücken. Man gewinnt jetzt — 9 Monate nach dem Trauma — immer mehr den Eindruck, daß das Sprachverständnis weitgehend erhalten ist. Sie beginnt, einfache Rechenaufgaben wie Addieren und Subtrahieren einstelliger Zahlen zu lösen und das Ergebnis erstaunlich rasch mit ihrer li. Hand anzuzeigen. Hierbei fällt auf, daß sie bald ermüdet und nach anfänglich prompten richtigen Antworten plötzlich unerwartet grobe Fehlleistungen auftreten, oft von ihr mit dem Ausdruck eines ratlosen Erschreckens selbst bemerkt. Sie verharrt dann im Bewegungsansatz oder es kommt zu Verlegenheitsbewegungen, in denen sie sich regelmäßig an die Nase greift.

Parallel zu der Rückkehr corticaler Leistungen Normalisierung des Schlaf-  
rhythmus, d.h. die Pat. ist den ganzen Tag über wach, schläft nachts durch und  
mittags lediglich nach der Sondierung 1 Std. Keine Hyperhidrosis mehr. Rückgang  
der Pulswerte auf 80—90. Normalisierung der Atemfrequenz. Dekubitalstellen  
abgeheilt. Fast 10 Monate nach dem Trauma erstmaliges Wiedereinsetzen der  
Menstruation mit seitdem regelmäßiger Wiederkehr alle 4 Wochen. Im Hirnstrom-  
bild Auftreten der ersten Alphawellen, allerdings noch mit langsamem Grund-  
rhythmus von 8—9 pro Sekunde.

Bei eingehender neurologischer Nachuntersuchung im April 1960 Zwangs- und Greifmechanismen nicht mehr nachweisbar. Li. Arm bei nur noch angedeuteter Tonuserhöhung jetzt frei beweglich, lediglich mit gewisser Erschwerung des Ablaufes von Einzelbewegungen. Auch die horizontale Augenmotorik wird wieder normal beherrscht mit raschem Bewegungsablauf. Vertikalbewegungen dagegen nach oben und unten noch etwas eingeschränkt. Nur noch geringe Tonuserhöhung der Hals- und Nackenmuskulatur. Aktives Öffnen des Mundes möglich. So kann im Mai 1960 in Lokalanästhesie eine operative Versorgung der Unterkieferfraktur mit Spanverpflanzung vom li. Darmbeinkamm durchgeführt werden (Prof. SPRETER v. KREUDENSTEIN). Operation und Wundverlauf ohne Komplikationen. Das Knochenstück heilt fest ein. Von der bisherigen Fütterung mittels Nasensonde wird jetzt übergegangen zu einer Sondierung durch den Mund. Alle Versuche einer Löffelfütterung scheitern, da Pat. die Nahrung im Munde behält. Auch meldet sie sich nie zur Nahrungsaufnahme, selbst nicht, als einen Tag versuchsweise die Fütterung unterbleibt, ebensowenig zum Stuhlgang und Wasserlassen, sondern näßt und kotet nach wie vor ein, wird daher weiterhin katheterisiert.

*Letzte Nachuntersuchung November 1960.* Nur noch geringe vertikale Blickeinschränkung nach oben und unten. Kopf aktiv frei beweglich ohne Tonuserhöhung. Mundöffnung nur durch eine mäßige Kieferklemme eingeschränkt. Aktives Herausstrecken der Zunge. Geruchs- und Geschmacksempfindung erhalten. Freie Beweglichkeit in li. Arm und rascher Ablauf von Einzelbewegungen. Tonus nicht mehr erhöht. Mäßige aktive Beweglichkeit im li. Bein bei spastischer Kontrakturstellung mit Spitzfußbildung und Reflexsteigerung. Im re. Arm und Bein durchgehend hochgradige spastische Parese mit starken Beugekontrakturen und Gelenkversteifungen. Jetzt eindeutig auslösbarer Fußklonus re., erstmalig mit positivem Babinski und Fehlen der rechtsseitigen Bauchdeckenreflexe. Aktiv Drehbewegungen des Körpers und Aufrichten aus dem Liegen nicht möglich. Keine Störungen der Oberflächen- und Tiefensensibilität nachweisbar.

Das Anfangsgewicht von 53,7 kg ist auf 57,0 kg angestiegen. Das Gewicht läßt sich durch Höhe der Kalorienzufuhr (1200—1500 Kalorien pro die) ohne Schwierigkeiten regeln.

Im letzten Hirnstrombild regelrechter Alpharhythmus von normaler Frequenz bei noch erkennbarem Herdbefund temporobasal li. Zahlreiche Artefakte infolge von Blinzeleffekten beim Augenschluß.

Das *Gesamtverhalten* ist wie in den Monaten zuvor bestimmt von einer vorwiegend euphorischen Stimmungslage und weitgehenden Aspontaneität. Gelegentlich autochthon wirkende depressive Verstimmung und Tagesschwankung. Sich selbst überlassen, blickt die Kranke vor sich hin, betrachtet manchmal wie verloren ihre Finger, wendet ab und zu den Kopf seitwärts oder starrt zur Decke. Äußert weder Hunger- noch Durstgefühl, näßt und kotet weiterhin ein.

Auf Fremdanregung hin sofortige Zuwendung. Begrüßt Schwestern und Ärzte bei Eintreten durch Winken. Aufmunternde, vor allem scherhafte Worte lösen eine Art glücksendes Lachen aus. Bei besonders lustbetonten Affektzuständen klopft sie sich auf die Brust — einer überschießenden motorischen kindlichen Affektäußerung ähnlich — und erhebt zur Bekräftigung mit strahlenden Augen die li. Faust. Dankbarer Blick, wenn man sich mit ihr beschäftigt. Weist in kindlicher Besitzfreude auf einen ihr vor Monaten geschenkten Ring. Drückt durch Streicheln, erhöhte Anschmiegsamkeit oder Umarmung immer wieder ihre Zuneigung aus. Belächelt törichte Äußerungen ihrer Mitpatienten. Droht dann schalkhaft mit dem Zeigefinger oder tippt bedeutungsvoll an die Stirn, um unvernünftiges Verhalten ihrer Umwelt zu rügen. Zu einfachen Alternativfragen nimmt sie durch Kopfschütteln oder Nicken Stellung und unterstreicht dieses häufig durch Heben der Schwurfinger der li. Hand, besonders wenn sie den Eindruck hat, man glaube ihr nicht. Im Beurteilen der Physiognomie ihrer Umgebung auch sonst überaus sicher. Vermag beispielsweise echtes und theatralisches Ausdrucksgebaren ihrer Mitkranken voneinander zu unterscheiden. Erstaunlich sicher im Einschätzen des Alters von Schwestern und Ärzten.

Sprachäußerungen sind weiterhin unmöglich. Das Sprachunvermögen wird selbst wahrgenommen ohne erkennbare emotionale Stellungnahme dazu. Bei entsprechender Aufforderung Darstellung des richtigen Lautansatzes durch bestimmte Lippenstellung oder entsprechende Zungenbewegungen. Das Sprachverständnis ist nicht beeinträchtigt. Ihr Schreibvermögen beschränkt sich auf ein unter Anleitung erlerntes mühsames Malen des eigenen Vornamens mit der li. Hand (früher Rechtshänderin). Abschreiben von Buchstaben oder Worten mißlingt. Bereits der Schreibansatz zu den einzelnen Buchstaben ist fehlerhaft. Zahlauschreiben dagegen möglich, allerdings konstant spiegelbildlich und von re. nach li. schreibend.

Aus vorgelegten Zahlenreihen werden prompt mit den Fingern die richtigen Werte angegeben, eine genannte Buchseite ohne Zögern aufgeschlagen. Additionen aber auch einfache Multiplikationen mit ein- und zweistelligen Zahlen löst die Kranke ohne Schwierigkeiten. Die Rechenleistungen erfolgen dabei rasch, ohne meßbare Ermüdungserscheinungen, ausgesprochen lustbetont.

Auch beim Spiel „Mensch ärgere Dich nicht“ würfelt sie zu Beginn — der Spielregel folgend — dreimal, setzt die Steine vorschriftsmäßig weiter, schlägt mit triumphierendem Blick feindliche Steine und ordnet am Ziel ihre eigenen ohne Zögern richtig ein; gibt von selbst den Würfel an den Partner weiter. Bei mehreren Mitspielern verwechselt sie allerdings wiederholt die Farben, verliert die Übersicht und macht immer wieder falsche Züge.

Es fällt auf, daß bei erhaltenem Farbsinn auch sonst leicht Farben verwechselt werden und im Gegensatz zu dem beschriebenen guten Zahlenerkennen das Erfassen von Formen länger dauert mit gelegentlichen Fehlangaben. Bildlichen Dar-

stellungen zugrunde liegende übergeordnete Sinnzusammenhänge — wie beispielsweise im bekannten Schneeballbild (BINET-SIMON) — werden nicht erfaßt, obwohl die Kranke in der Lage ist, dargestellte Teilgegebenheiten oder Einzelhandlungen richtig zu erkennen. Bei Figurenzeichnen, einfachen baulichen Konstruktionen und plastischem Gestalten falsche Planung, ungenaue Raumaufteilung und fehlerhaftes Aneinanderfügen einzelner Elemente ohne sonstige apraktische Störungen. Keine Körperschemastörung. Auch Stereognosie intakt. Lediglich konstante Unsicherheit bei Rechts-Linksunterscheidung.

Die Merkfähigkeit ist nach entsprechender Fremdanregung und Aufmunterung gut. Die Kranke vermag dann über längere Zeit Merkzahlen richtig wiederzugeben. Sie entsinnt sich noch nach Wochen an für sie einprägsame Vorfälle auf der Station. Andererseits erinnert sie sich nicht, am Vormittag zu einer Röntgenuntersuchung gewesen zu sein, vor kurzer Zeit Besuch empfangen zu haben und ist unsicher, ob sie bereits gegessen hat oder nicht.

Die jeweilige Leistungsfähigkeit ist erheblichen Tagesschwankungen unterworfen; unabhängig vom Schwierigkeitsgrad zeigt sich öfter eine Inkonstanz sowie Labilität der Leistungen mit unerwartetem Wechsel von falschen und richtigen Antworten.

Das Gesamtverhalten ist bei erlebtem Leistungsversagen völlig anders als bei gelungener Aufgabenlösung. Bei ersterem eigenartig starre, manchmal geradezu gequält wirkende Gesichtszüge oder völlige Gleichgültigkeit. Gelegentlich stuporös wirkendes Gebaren, dann wieder Zeichen von Ratlosigkeit mit Schulterzucken oder deutliches Ermüden begleitet von wiederholtem Gähnen. In solchen Situationen erfolgt kein echtes Suchen oder Bemühen sondern ein wahlloses Probieren, wobei sich die Kranke allein an der ablehnenden oder zustimmenden Haltung des Untersuchers zu orientieren versucht.

Ganz anders ist das Verhalten bei einem Erfolgserlebnis. Die nachfolgende Aufgabenerfassung gelingt dann besser, der Denkablauf ist flüssig, der Gesichtsausdruck freudig belebt mit erhöhter Zuwendung ohne erkennbare Ermüdungserscheinungen. Manchmal werden die Aufgaben dann sogar von selbst weitergeführt oder es wird der Untersucher ungeduldig ermahnt, selbst aufmerksamer zu sein. Die größte Freude bereitet man der Pat. durch Einstellen von Tanzmusik. Ihre Augen strahlen sofort, sie klopft sich mehrmals auf die Brust, hebt freudig erregt die Hand hoch und gibt zu jedem Musikstück den richtigen Takt an mit sofortiger Rhythmusänderung bei erkennbarem Taktwechsel.

Vor kurzem konnte die Sondenfütterung eingestellt werden, da es unter ständiger Fremdanregung und intensivem Zuspruch schließlich doch gelang, die Kranke zum selbstständigen Essen zu veranlassen. Dabei ist das Kauen erheblich erschwert wegen des traumatisch bedingten unvollkommenen Kieferschlusses mit ungenügender Kaufläche bei einer erheblichen konstitutionellen Prognathie. Es gelingt jetzt auch zeitweise, die Pat. zur Stuhlentleerung und zum Wasserlassen anzuhalten.

*Kurze Zusammenfassung.* Schweres, gedecktes Hirntrauma bei einer 19 jährigen. Initiale Bewußtlosigkeit von 2 Monaten. Nach einer sich über 3 Monate erstreckenden Zwischenphase mit apallischem Syndrom allmäßlicher Übergang in ein vorläufiges Endstadium, das durch psychagogische Maßnahmen noch beeinflußbar ist.

### Diskussion

Die mitgeteilten drei Beobachtungen lassen sich nach Verlauf, klinischer Symptomatologie und anatomischen Befunden in eine bisher weitgehend unbekannte und noch wenig erforschte Sondergruppe schwerster

gedeckter traumatischer Hirnschäden einordnen. Es handelt sich dabei um Verkehrsunfälle mit stumpfer Gewalteinwirkung auf den Schädel, teils mit, teils ohne Schädelbruch. In allen drei Fällen lassen sich charakteristische Stadien abgrenzen.

Die Initialphase ist bestimmt von einer wochen- bis monatelang anhaltenden Bewußtlosigkeit in Verbindung mit Enthirnungsstarre und zeitweisen Streckkrämpfen, Tetraparesen, Hyperpnoe und vegetativen Störungen in Form von starkem Speichelfluß und Hyperhidrosis.

Anschließend allmählicher Übergang in einen eigentümlichen Wachzustand, der im ersten Falle das terminale Stadium darstellt, bei den beiden anderen Verletzten die charakteristische Durchgangsphase. Andere Autoren, die ähnliche Verläufe beobachteten, haben bereits dieses besondere Zwischenstadium hervorgehoben. Die jeweilige Begriffsbestimmung richtete sich nach der unterschiedlichen Betrachtungsweise. So wurden gleiche hirnorganische Syndrome als *Parasomnia* (JEFFERSON 1944), *Acinetic mutism* (CAIRNS 1952), *Decerebration* (STRICH 1956; SUTTER u. Mitarb. 1959) oder *Decortication* (NYSTRÖM 1960) beschrieben (vgl. TÖNNIS 1959). Bereits 1940 hatte KRETSCHMER hierfür die Bezeichnung *apallisch*<sup>1</sup> vorgeschlagen, um damit den Blockierungscharakter der Störung mit Ausschaltung der Großhirnhemisphären zum Ausdruck zu bringen.

Die Verletzten liegen wochenlang mit offenen Augen ohne zu fixieren (Abb. 7), akinetisch, mit einem veränderten mehr auf vegetativer Selbststeuerung beruhendem Schlaf-Wach-Rhythmus (FRENCH 1952). Die Aufhellung des Bewußtseins erfolgt offenbar nicht über die bekannten quantitativen Abstufungen Sopor — Somnolenz und auch nicht über delirantamentielle Zwischenstufen. Die anfängliche Tetraparese weicht allmählich einer primitiven Motorik mit komplexen Massenbewegungen auf taktile Reize, charakteristischen Greifautomatismen im Bereich von Mund und Hand sowie zeitweise zu beobachtenden oralen Einstellautomatismen mit reflektorischem Zuschnappen (SCHELLER 1952). Das Elektroenzephalogramm wird beherrscht von Zwischen- und Deltawellen über beiden Hemisphären bei Fehlen von Alpharhythmus. Die klinischen und elektrophysiologischen Befunde sprechen somit für eine „Verselbständigung nachgeordneter Instanzen“ (KRETSCHMER) im Hirnstamm.

Das hirnanatomische Äquivalent hierzu stellen die hochgradigen Veränderungen des Großhirnmarkes dar. In den beiden ersten Fällen sind sie als fortgeschritten Degeneration und Atrophie mit sekundären Bahndegenerationen autoptisch belegt, im letzten pneumencephalographisch durch den auf eine Markatrophie hinweisenden Hydrocephalus internus

<sup>1</sup> Trotz der philologischen Anfechtbarkeit des Wortes „apallisch“ möchten wir an diesem instruktiven, inzwischen auch in das ausländische Schrifttum eingegangenen Begriff festhalten.

hinlänglich erwiesen. Kontusionelle Rindenschäden spielen dagegen nur eine untergeordnete Rolle. Während sie in der ersten Beobachtung anatomisch nachgewiesen wurden und in der letzten wegen der linksseitig betonten Erweiterung der Seitenkammern, dem seitendifferenten EEG-Befund, sowie den angedeuteten neurologischen und psychischen Herdstörungen als möglich in Betracht zu ziehen sind, fehlten sie im zweiten Falle ganz.



Abb. 7. Typischer Gesichtsausdruck im Wachzustand des apallischen Syndroms. Trotz der Blindheit der älteren Patientin ist kein grundsätzlicher Unterschied des mimischen Verhaltens zu erkennen. Links Fall 1, rechts Fall 3

STRICH berichtete bereits 1956 unter der Bezeichnung *diffuse degeneration of the cerebral white matter in severe dementia following head injury* über fünf einschlägige Fälle mit Sektionsbefunden. Möglicherweise sind auch die von SUTTER, BARDEENAT, PHÉLINE u. COUDRAY 1959 als „Catactionie posttraumatique“ bzw. „États de Décérébration“ mitgeteilten Beobachtungen hier einzuordnen. In den Fällen von DENST, RICHEY u. NEUBUERGER (1958) und neuerdings von NYSTRÖM (1960) bestand dagegen das anatomische Substrat trotz weitgehend übereinstimmenden klinischen Erscheinungen in einer diffusen traumatischen Degeneration der grauen Substanz, insbesondere der Großhirnrinde.

Die unterschiedliche Hirnlokalisierung bei im wesentlichen gleicher klinischer Symptomatik wirft die Frage nach der topographischen Zuordnung des apallischen Syndroms auf. Mit der Kennzeichnung „apallisch“ wollte KRETSCHMER die Abschaltung der Großhirnrinde als den entscheidenden pathogenetischen Faktor herausstellen. Wie die Erfahrung lehrt, kann diese an verschiedenen Stellen erfolgen. In den

Beobachtungen von DENST, RICHEY u. NEUBUERGER und auch von NYSTRÖM war der Cortex selbst Sitz der diffusen traumatischen Läsion. Ohne daß es zur Ausbildung typischer Rindenprellungsherde gekommen wäre, hatte eine spongiöse Umwandlung des Rindenbandes zu einer weitgehenden Ausschaltung der Hirnrinde und damit klinisch zum apallischen Syndrom geführt. In unseren Fällen liegen die Verhältnisse anders. Hier

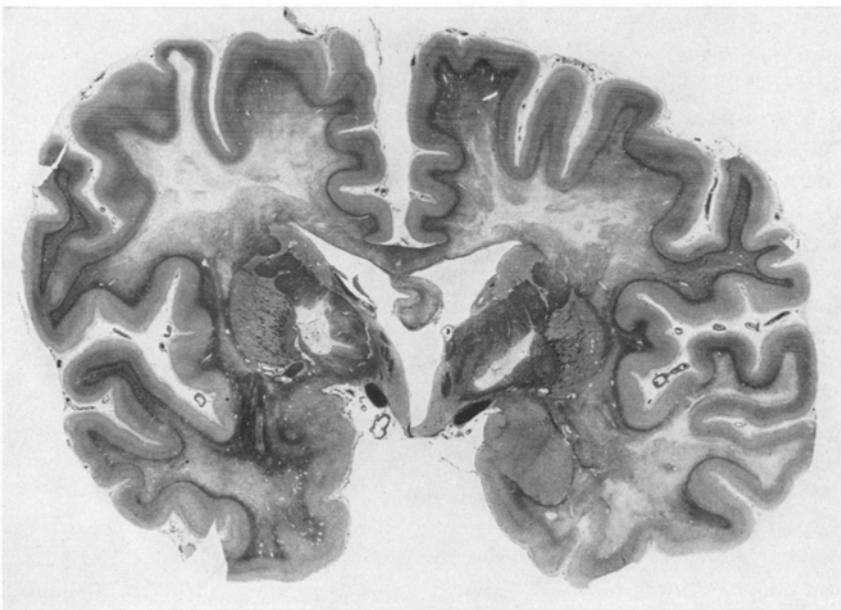


Abb. 8. M. G., 69 Jahre alte Frau (SNr. 837/60). *Klinisch.* Leuchtgasvergiftung mit wochenlang anhaltendem Koma und anschließendem apallischen Syndrom. Kein freies Intervall. *Pathologisch-anatomisch.* Bilaterale Pallidumerweichung und hochgradige Grinkersche CO-Myelopathie

sind bei noch erhaltener Großhirnrinde die wechselseitigen Bahnverbindungen zwischen Rinde und Hirnstamm großenteils unterbrochen und damit die Rinde gewissermaßen isoliert und weitgehend außer Funktion gesetzt. Allerdings dürften die Degeneration der langen sensiblen und sensorischen Bahnen (mediale Schleifen, optisches System) und möglicherweise auch kontusionelle Rindenschäden auf das klinische Gesamtbild nicht ohne Auswirkung geblieben sein. Daß auch nichttraumatische Großhirnmarkläsionen — wenn sie rasch auftreten und ein genügendes Ausmaß erreichen — ein apallisches Syndrom nach sich ziehen, ist z.B. von der entzündlichen diffusen und konzentrischen Hirnsklerose bekannt. Wir konnten uns erst kürzlich bei einer Leuchtgasvergiftung mit hochgradiger Grinkerscher Myelopathie von diesem ätiologisch unspezifischen Mechanismus des apallischen Syndroms überzeugen (Abb. 8). Die hoch-

gradige Destruktion des Hemisphärenmarklagers<sup>1</sup> mit der fast völligen Isolierung der Großhirnrinde erhellt hier in seltener Eindringlichkeit den morphologischen Sinngehalt des klinischen Begriffes „apallisches Syndrom“. Ein Vergleich mit den Hirnbefunden der ersten Fälle macht auch die quantitative Abstufung und die Möglichkeit einer partiellen Rückbildung dieses klinischen Symptomenkomplexes im Einzelfalle verständlich.

Zur Auslösung eines apallischen Syndroms gibt es aber außer der diffusen Rindenzerstörung und der Rindenisolierung durch ausgedehnte Marklagerprozesse wahrscheinlich noch eine weitere Möglichkeit. FRENCH hat die gleichen klinischen Erscheinungen bei Erweichungsherden im Hirnstamm dann gesehen, wenn es gleichzeitig zu einer Zerstörung der Substantia reticularis gekommen war. Seine Angaben stützen sich auf nur unvollständig untersuchte Gehirne, und es ist nicht ausgeschlossen, daß eine subtile mikroskopische Untersuchung auch in seinen Fällen weitere Mark- und Rindendestruktionen aufgedeckt hätte. Bei der experimentell erwiesenen Bedeutung des reticulären Systems als Aktivator besonders frontaler Hirnabschnitte wird man aber dieses System ebenfalls als mögliche Störstelle in Betracht ziehen müssen.

Der frontal betonte Markschwund erklärt auch die im apallischen Syndrom aufgehenden Greifautomatismen. Nach SCHELLER lassen derartige Phänomene immer an eine Störung vorderer Hirnregionen denken und werden in besonderer Deutlichkeit beim Hydrocephalus internus mit frontaler Markatrophie angetroffen. Zwischen der Ausprägung der Greifautomatismen und der des apallischen Syndroms war — besonders beim letzten Fall — während der verschiedenen Stadien im Längsschnitt der Beobachtung eine deutliche Parallele gegeben. Eine Diskrepanz könnte dagegen bei den ersten beiden Verletzten in dem negativen Ausfall der spastischen Zehenzeichen aus der Babinskigruppe bei anatomisch nachgewiesener Pyramidenbahndegeneration zu sehen sein. Nach der von LASSEK 1950 gegebenen Zusammenstellung sollen derartig widersprechende klinisch-anatomische Befunde aber überaus häufig sein. Vielleicht sind sie so zu interpretieren, daß innerhalb der corticospinalen Systeme vorwiegend die aus Area 6 stammenden sogenannten extrapyramidalen Fasern zugrunde gegangen sind — auch die experimentell durch Zerstörung von Area 6 produzierbaren Greifautomatismen könnten dafür sprechen; die zahlenmäßig in den Hintergrund tretenden Axone der Betz'schen Riesenpyramidenzellen und die übrigen Efferenzen der Area 4 scheinen dagegen noch einigermaßen funktionsfähig geblieben zu sein.

Zur formalen Pathogenese der so schwerwiegenden, zum ersten Male wohl von ROSENBLATH vor 60 Jahren beschriebenen Markdestruktion können wir vorerst

<sup>1</sup> Als Nebenbefund fand sich in diesem Fall eine Lues cerebrospinalis mit Heubnerscher Endarteritis und diskreter Marklichtung in den Hintersträngen bei positiver Wa.R. in Blut und Liquor.

lediglich Vermutungen äußern. STRICH, deren Fälle sich von unseren dadurch unterscheiden, daß trotz mehrmonatiger Überlebensdauer der Markscheidenabbau im Marchi-Stadium stehengeblieben war und das Neutralfettstadium nicht erreicht hatte, vermutete eine direkt-mechanische Alteration der Markfasern. Die gelegentlich bereits unmittelbar nach dem Unfall beobachtete Enthirnungsstarre wird von ihr als Beweis in diesem Sinne angeführt. Nicht ganz verständlich bleibt dabei allerdings, warum die sonst so häufigen Rindenprellungsherde an der Stoß- und Gegenstoßstelle in ihren Fällen wie bei unserer zweiten Beobachtung fehlen.

Auch wir halten eine unmittelbar mechanische Komponente dieses komplexen Hirnschadens für gegeben, ohne allerdings in der Lage zu sein, sie anhand des morphologischen Befundes im einzelnen zu belegen; am ehesten können wir uns noch die Balkenatrophie des zweiten Falles und vielleicht zum Teil auch die Degeneration der langen Bahnen so entstanden denken. Eine nicht unerhebliche Bedeutung für das definitive Ausmaß des Schadens scheinen uns die sekundären Traumafolgen, die posttraumatischen Kreislaufstörungen und das Hirnödem zu besitzen. Während man bei unserer ersten Verletzten die multiplen kleinen Encephalomalacien auf die Cerebralsklerose, die Herzinsuffizienz oder als Emboliefolgen auf den linksseitigen Myokardinfarkt mit wandständiger Thrombose zurückführen kann bzw. auf eine Summationswirkung dieser drei Faktoren — auch die Fettembolie ist in Anbetracht der multiplen Frakturen hier noch zu diskutieren — ist eine solche Erklärungsmöglichkeit bei dem zweiten Verletzten nicht gegeben. Hier dürften die subcorticalen Erweichungen mehr oder minder ausschließlich auf posttraumatische Kreislaufstörungen zu beziehen sein. Eine wichtige Rolle bei der Entstehung des endgültigen Markschadens ist bei der bekannten Empfindlichkeit der Markscheiden gegenüber einer Flüssigkeitsanschoppung des Gehirns wahrscheinlich dem posttraumatischen Hirnödem mit seinen Folgen einzuräumen, das nach unseren Erfahrungen nicht regelmäßig zu klinischen Hirndruckerscheinungen zu führen braucht. Nachdem bereits 1944 EVANS u. SCHEINKER auf kreislaufbedingte Marksclerosen nach Schädel-Hirntraumen hingewiesen haben, hat BUES erst kürzlich den zeitlichen Ablauf des posttraumatischen Hirnödems und seine Rückwirkung auf das Hirngewebe anhand von Serienencephalogrammen eindrucksvoll dargestellt. Auch in unseren Fällen könnte die Vorzugslokalisierung des Markschadens in den als ödembereit geltenden Hirnabschnitten (JABUREK) für eine bedeutsame Mitwirkung dieses Faktors sprechen, dessen Wichtigkeit für die Genese hirntraumatischer Markatrophien neuerdings von GEMSENJÄGER aus dem Grünthalschen Institut unterstrichen wurde. Die bei gedeckten Hirnverletzungen sonst ungewöhnliche Hirn-Duranarbe über der re. zweiten Frontalwindung unseres ersten Falles ist wohl aus dem Zusammentreffen von Organisationsgewebe der Dura infolge des subduralen Hämatoms und den ausgedehnten Rindenprellungsherden mit Zerreißung der Arachnoiden an dieser Stelle zu verstehen.

Wird das Stadium des apallischen Syndroms überlebt, so stellt sich der physiologische Tag-Nacht-Rhythmus des Schlafes wieder ein. Im Hirnstrombild erscheint wieder der Alpharhythmus. Mit dem Einsetzen aktiver Leistungsmöglichkeiten schwinden Primitivreflexe und subcorticale Bewegungsabläufe. Bei unserer dritten Verletzten kehrte die Feinmotorik des linken Armes in vollem Umfange zurück, während die Lähmungserscheinungen des rechten Armes und der Beine einen eindeutig spastischen Charakter annahmen. Damit war ein neues Stadium erreicht.

Unsere phänomenologische Darstellung von Leistungs- und Gesamtverhalten in dieser Phase läßt erkennen, daß trotz der lang dauernden

Blockierung des Hirnmantels und der ausgedehnten anatomischen Läsion die wechselseitigen Bahnverbindungen zwischen Rinde und Hirnstamm teilweise wieder funktionsfähig werden können und so eine partielle Restitution selbst komplexer psychischer Leistungen möglich wird. Allerdings läßt sich das psychopathologische Bild nicht in die üblichen Wesens- und Charakterveränderungen nach gedeckten Hirntraumen einordnen. Obwohl das psychische Niveau ganz außerordentlich gesenkt ist, möchten wir doch nicht schlechthin von traumatischer Demenz sprechen. *Hier liegt eine eigenartige Dissoziation der verschiedenen psychischen Bereiche vor.* Das zeigen der erstaunliche Wechsel zwischen Leistungsgelingen und -versagen mit zeitweiser Inkonstanz und Labilität von Leistungsverhalten bei Aufgaben ähnlichen Schwierigkeitsgrades, die prompte Fremd-anregbarkeit über eine gute affektiv-emotionelle Ansprechbarkeit, die relativ gute Reaktionsfähigkeit und ein rascher Denkablauf bei lust-betonter Aufgabestellung, andererseits der völlige Verlust der für die Lebenserhaltung unerlässlichen Triebe, die hochgradige Antriebsstörung und die euphorische Grundhaltung. Die Modifizierung und Akzentuierung durch verwaschene, im derzeitigen Stadium in ihrem Ausmaß noch nicht ganz zu überblickende Herdsymptome auf optisch-agnostischem Gebiet, aber auch im Bereich sprachlicher und schriftlicher Ausdrucksmöglichkeiten halten wir in unserer dritten Beobachtung für randständig<sup>1</sup>. Sie erklären uns keinesfalls die beschriebene Leistungsdissoziation.

Zurückhaltung ist geboten, vorzeitig einen irreparablen Endzustand anzunehmen und therapeutisch zu resignieren. Auch wir haben lange Zeit unter dem Eindruck des schweren Krankheitsbildes der akuten Phase und dann des apallischen Syndroms die noch nach Monaten und Jahren gegebene Möglichkeit einer *partiellen Rehabilitation* nicht geahnt, zumindest erheblich unterschätzt. Nach unseren Erfahrungen in den letzten Wochen, zum Teil angeregt durch die Mitteilungen SUTTERS u. Mitarb., konnten wir jetzt eine im Hinblick zur Ausgangssituation erstaunliche Besserung verzeichnen. Wir haben nämlich die gute Fremd-anregbarkeit bei lustbetonten Aufgaben systematisch in unsere Behandlung mit einbezogen. Zu einer neben psychotherapeutischen Maßnahmen von SUTTER u. Mitarb. unter dem Aspekt der posttraumatischen *Katatonie* angewandten Elektroschocktherapie konnten wir uns im Hinblick auf die schon erwähnten cerebralen Kreislaufstörungen und ihre Auswirkungen nicht entschließen. So beschränkten wir uns auf die Durchführung planmäßiger Schreib- und Sprechübungen mit dem Erfolg, daß die bis dahin mutistische Kranke heute, wenn auch mühsam, einige Worte nachspricht. Die Artikulation ist allerdings erheblich gestört, nicht zuletzt durch den mangelhaften Lippenschluß und die lokal be-

<sup>1</sup> Ein Bericht über den weiteren Verlauf mit dem Versuch einer psychopathologischen Analyse durch DÖHNER ist vorgesehen.

dingte Behinderung der Zungenbewegung. Unter pflegerischem Aspekt erscheint uns fast noch wichtiger, daß die Patientin jetzt häufig auf Aufforderung Stuhl und Urin absetzt. Da jeder weitere noch so bescheidene Fortschritt in dieser Richtung, der vielleicht einmal aus der absoluten Hilflosigkeit herausführt, anzustreben ist, sollte man keinen pflegerischen und ärztlichen Einsatz scheuen.

Die geschilderten Verlaufsformen, die nicht zuletzt durch die akute Beherrschung schwerster frischer Hirnverletzungen und ihrer Komplikationen möglich geworden sind und zahlenmäßig zunehmen werden — gleichsam als Danaergeschenk einer verbesserten Therapie — bedeuten heute noch Hilflosigkeit und cerebrales Siechtum. Geht man von den hier dargelegten pathogenetischen Vorstellungen aus, so kann ein sinnvoller Therapieansatz vorerst nur auf die noch bessere Beherrschung und Vermeidung posttraumatischer Komplikationen (Kreislaufstörungen, Ödem) hinzielen. In den späteren Stadien sollte sich die Behandlung dann auf gerichtete psychotherapeutische Maßnahmen im weitesten Sinne konzentrieren.

### Zusammenfassung

Bericht über drei Fälle von schwerster Schädel-Hirnverletzung mit wochenlanger initialer Bewußtlosigkeit und anschließendem Übergang in das apallische Syndrom im Sinne KRETSCHMERS (eigenartiger Wachzustand mit Blockierung der Großhirnrindenfunktion und Verselbständigung nachgeschalteter Instanzen im Hirnstamm). Hirnanatomisch entspricht dem eine ausgedehnte Schädigung des Großhirnmarklagers beiderseits mit sekundären Bahndegenerationen. Bei den beiden letzten Beobachtungen partielle Wiederherstellung corticaler Leistungen auf dem Boden guter Fremdanregbarkeit bei Weiterbestehen einer hochgradigen Aspon-taneität mit Verlust der lebenserhaltenden Triebe und völliger Pflegebedürftigkeit. Die sich aus der Pathogenese des Hirnschadens und den besonderen psychopathologischen Befunden ergebenden therapeutischen Ansätze werden besprochen.

### Literatur

- BUES, E.: Siehe WANKE, R.  
CAIRNS, H.: Disturbances of consciousness with lesions of the brain-stem and di-encephalon. *Brain* **75**, 109—146 (1952).  
DENST, J., TH. W. RICHEY and K. T. NEUBUERGER: Diffuse traumatic degeneration of the cerebral gray matter. *J. Neuropath. exp. Neurol.* **17**, 450 (1958).  
DÖHNER, W., u. G. ULE: Apallisches Syndrom nach schwersten gedeckten Hirntraumen. Tagung der Deutschen Gesellschaft Nord- und Nordwestdeutscher Neurologen und Psychiater, Lüneburg, 1960; ref. *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **157**, 193 (1960).  
EVANS, J. P., and I. M. SCHEINKER: Histologic studies of the brain following head trauma. IV. late changes: atrophic sclerosis of the white matter. *J. Neurosurg.* **1944**, 306; I. Post traumatic cerebral swelling and edema. *J. Neurosurg.* **II**, **1945**, 306.

- FRENCH, J. D.: Brain lesions associated with prolonged unconsciousness. Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago) **68**, 727 (1952).
- GEMSENJÄGER, E.: Über einen atypischen Fall von Hirnschädigung nach stumpfer Gewalteinwirkung auf den Schädel. Psychiat. et Neurol. (Basel) **139**, 416 (1960).
- JABREK, L.: Hirnödem und Hirnenschwellung bei Hirngeschwülsten. Arch. Psychiat. Nervenkr. **104**, 518 (1936).
- JEFFERSON, SIR G.: The nature of concussion. Brit. med. J. **1944**, 1.
- KRETSCHMER, E.: Das apallische Syndrom. Z. ges. Neurol. Psychiat. **169**, 576 (1940).
- KRETSCHMER, E.: Medizinische Psychologie. 11. Aufl. Leipzig: Thieme 1956.
- LASSEK, A. M.: The human pyramidal tract. XVIII. An analysis of its pathophysiological status. Brain **73**, 95 (1950).
- NYSTRÖM, S.: A case of decortication following a severe head injury. Acta psychiat. (Kbh.) **35**, 101 (1960).
- ROSENBLATH, W.: Über einen bemerkenswerthen Fall von Hirnerschütterung. Dtsch. Arch. klin. Med. **64**, 406 (1899).
- SCHELLER, H.: In: WARTENBERG, R.: Die Untersuchung der Reflexe. Stuttgart: Thieme 1952.
- STRICH, S. J.: Diffuse degeneration of the cerebral white matter in severe dementia following head injury. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. **19**, 163 (1956).
- STRUCK, G.: Das Hirntrauma im Licht neuer pathophysiologischer und morphologischer Untersuchungsergebnisse. Fortschr. Neurol. Psychiat. **28**, 509 (1960).
- SUTTER, J.-M., C. BARDENAT, C. PHÉLINE et J.-P. COUDRAY: La catatonie post-traumatique, ses rapports avec les „états de décérébration“ et les „comas prolongés“. Rev. neurol. **101**, 524 (1959).
- TÖNNIS, W.: In: OLIVECRONA, H., u. W. TÖNNIS: Hdb. Neurochirurgie, I/1, S. 367. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1959.
- ULE, G.: Hirnbefunde bei hochgradiger posttraumatischer „Demenz“. Verh. dtsch. Ges. Path., 43. Tagung, S. 178. Stuttgart: Fischer 1959.
- WANKE, R.: Das pathophysiologische Syndrom des traumatischen Hirnenschadens. Dtsch. med. Wschr. **84**, 137, 157 (1959).
- WANKE, R., u. E. BUES: Indikation zur Kontrastmittelanwendung bei frischen Kopfverletzungen. Hefte Unfall-Hk., Berlin, Heft 60, 106 (1959).

Priv.-Doz. Dr. G. ULE, Pathologisches Institut  
Prof. Dr. W. DÖHNER, Psychiatrische und Nervenklinik  
Prof. Dr. E. BUES, Chirurgische Klinik der Universität, Kiel