

*Das Locked-in Syndrom – Eine neurologische
Erkrankung, die
Betroffene oft zu Pflegefällen, aber
nicht zu unglücklichen Menschen macht*

Karl-Heinz Pantke
LIS e.V.

im Krankenhaus Königin Elisabeth Herzberg, Herzbergstraße 79
in 10365 Berlin

Vortrag am 20.01.11 an der
Katholischen Universität Eichstätt-Ingolstadt

„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:

1. Das Locked-in Syndrom (LIS)

- 1.1 Historisches zum LIS
- 1.2 Das Krankheitsbild LIS
- 1.3 Bekannte Persönlichkeiten mit einem LIS
- 1.4 Therapie/Rehabilitation/Kommunikation

2. Leben mit einem Locked-in Syndrom

- 2.1 Klassisches Locked-in Syndrom
 - a) Umfrage Schmidt/Meves (2007)
 - b) Umfrage Dose (2009)
- 2.2 Pseudo Locked-in Syndrom (Endzustand nach ALS)
 - a) Umfrage Kübler (2005)
 - b) Umfrage Lulé (2009)

Teil 1: Das Locked-in Syndrom

1.1 Historisches zum Locked-in Syndrom [Pantke et al. 2011]

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

1.1 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

1.1 Historisches zum Locked-in Syndrom

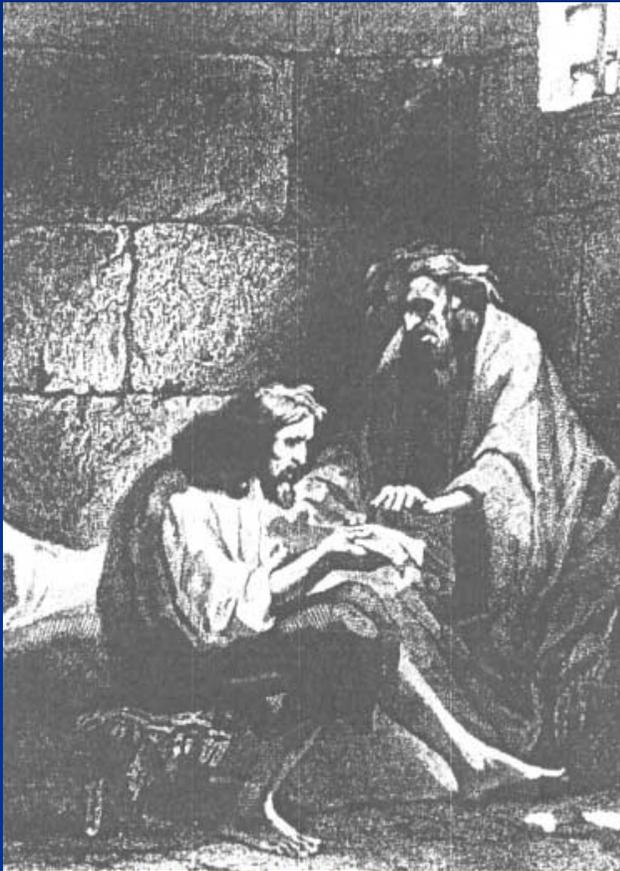
Alexandre Dumas konnte seinen Freund, Dr. Thibaut, bei seinen Morgenvisiten im Hospitale de Charité, Paris begleiten und dabei sehr viele Erfahrungen über Medizin, insbesondere die Chirurgie sammeln.

1.1 Historisches zum Locked-in Syndrom

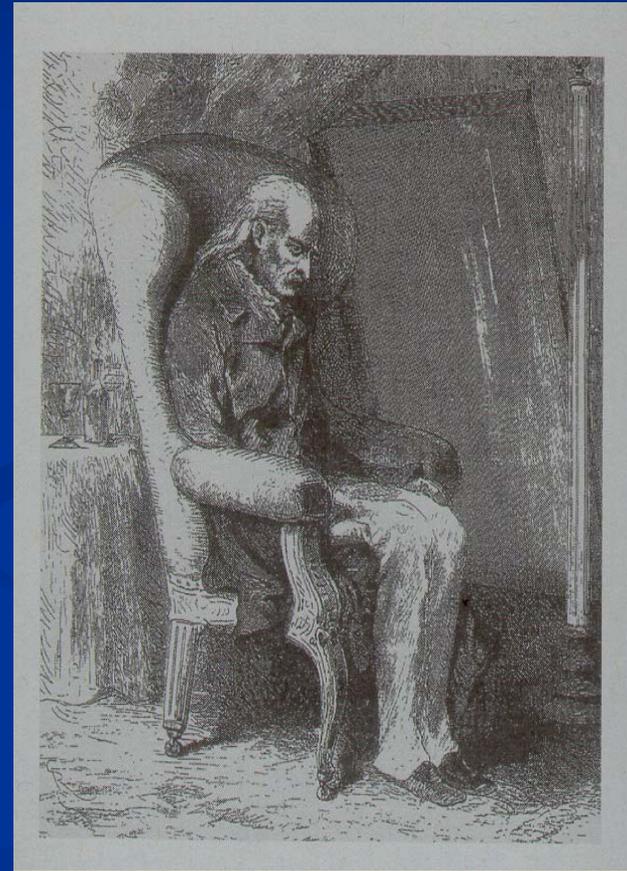
Der „Der Graf von Monte Christo“ enthält gleich zwei Patienten mit einem Locked-in Syndrom [Williams 2003]

- 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

1.1 Historisches zum Locked-in Syndrom



Abbe ´ Faria,
(frühe Ausgabe)



Noirtier de Villeforte,
(frühe Ausgabe)

1.1 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!

1.1 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.

1.2 Das Krankheitsbild LIS

medizinische Definition [Pantke et al. 2011]

- 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.

1.2 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. ...“

1.2 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



1.2 Das Krankheitsbild LIS

medizinische Definitionen

- Klassisches Locked-in Syndrom: (ebenda)
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

1.2 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.

1.2 Das Krankheitsbild LIS

Ursachen [Pantke et al. 2011]

Ein Locked-in Syndrom kann auftreten nach:

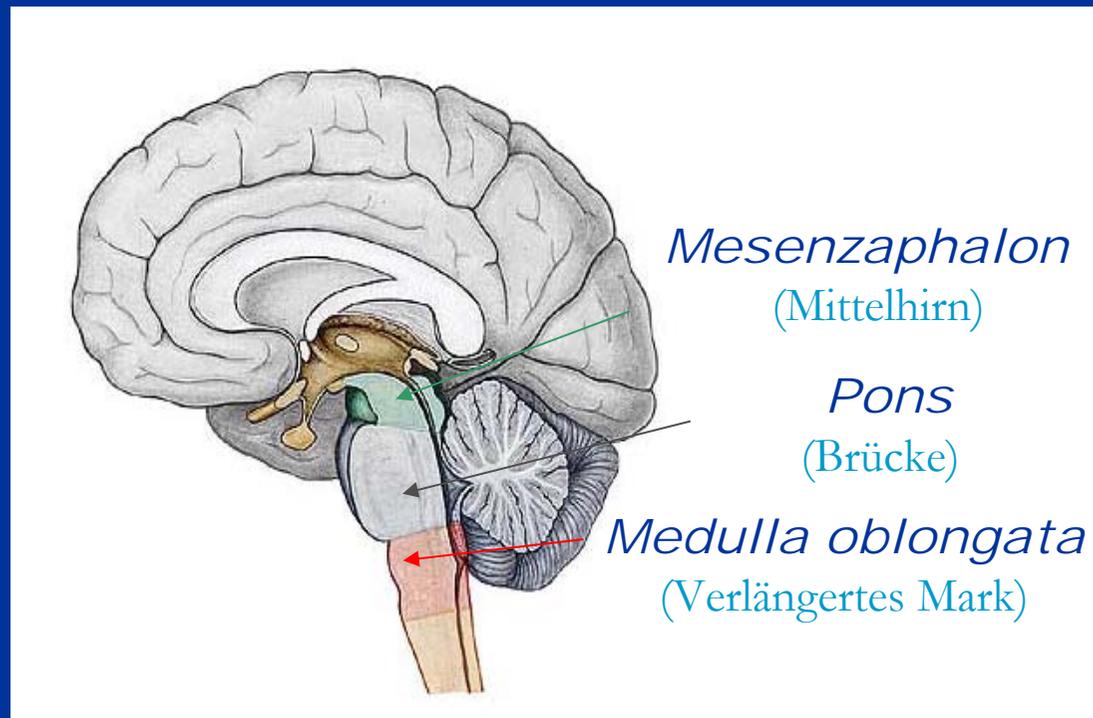
- 1) einem Schlaganfall
- 2) ALS (Amyotropher Lateralsklerose),
- pseudo Locked-in Syndrom –
- 3) Meningitis (Hirnhautentzündung)

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

1.2 Das Krankheitsbild LIS

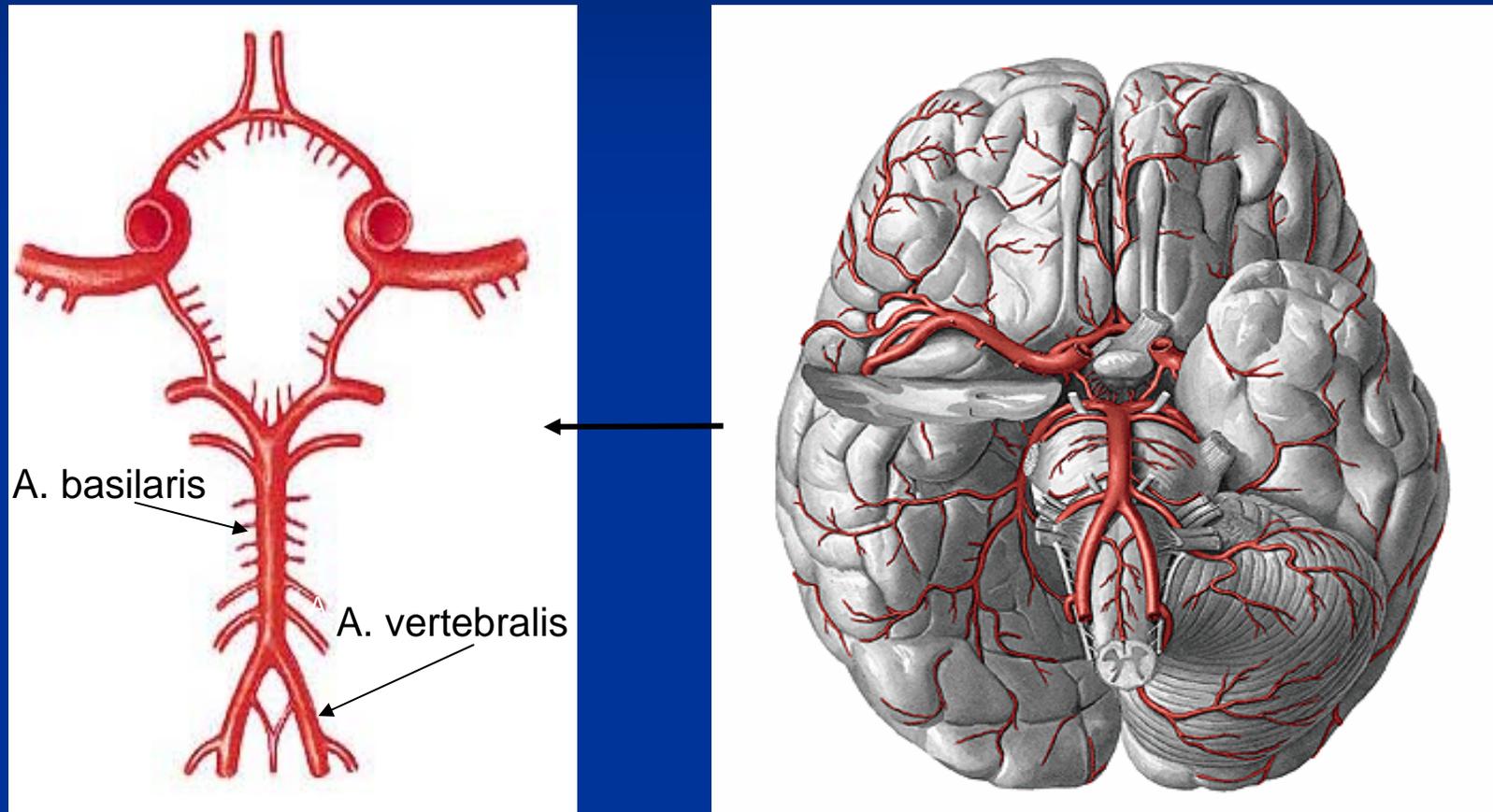
Ursachen

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



1.2 Das Krankheitsbild LIS

Ursachen



Schema, modifiziert nach [Sobotta 1997]

1.2 Das Krankheitsbild LIS

Symptomatik [Pantke et al. 2011]

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.

1.2 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. 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.

1.2 Das Krankheitsbild LIS

Häufigkeit / Sterblichkeit [Pantke et al. 2011]

- 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.

1.2 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]

1.3 Bekannte Persönlichkeiten mit einem LIS

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

1.3 Dominique Bauby - Lebenslauf

- 1952 ☆ geboren

erfolgreicher Redakteur der
Zeitschrift „ELLE“

- 1995 Schlaganfall

Begründer der Organisation ALIS

- 1997 † verstorben

1.3 Dominique Bauby



1.3 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)

1.3 Jörg Immendorff - Lebenslauf

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

1.4 Therapie/Rehabilitation

Kommunikation

- 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. Versuchen Sie, so früh wie möglich, mit den Patienten Kontakt aufzunehmen

1.4 Therapie/Rehabilitation späte Phase



1.4 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

1.4 Therapie/Rehabilitation

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

- Einer Hilfskraft
- Angehörigen

1.4 Therapie/Rehabilitation



1.4 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.

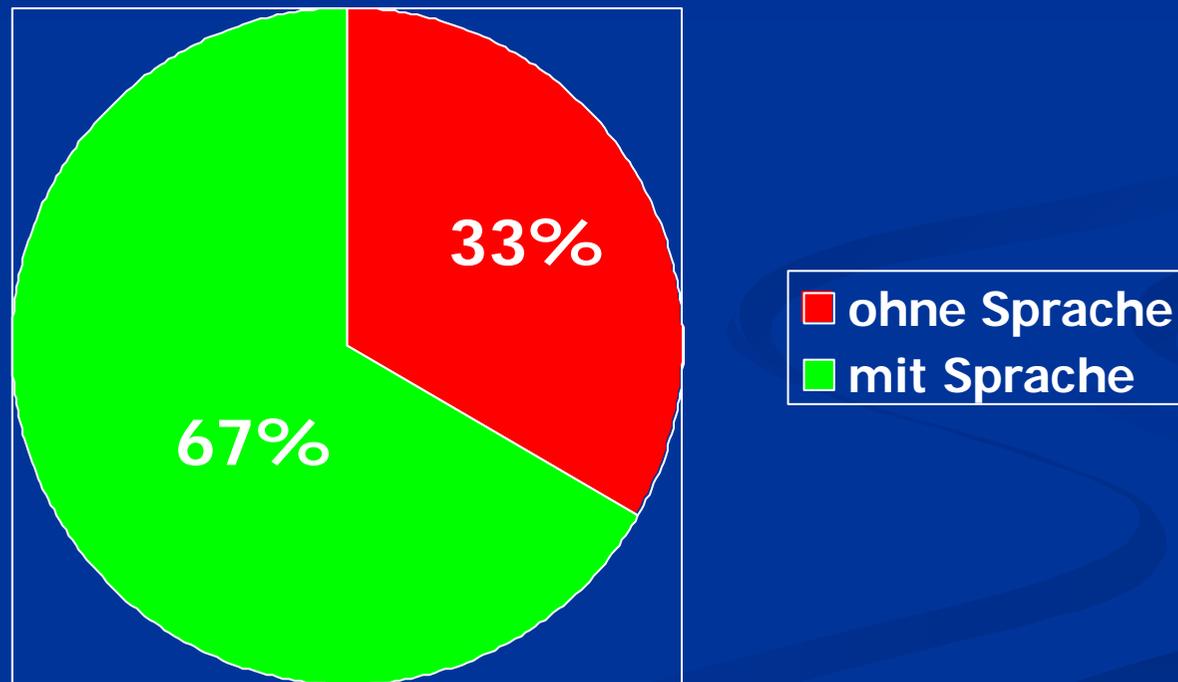
1.4 Kommunikation

- Eine einfache Möglichkeit erster Kontaktaufnahme mit dem Patienten 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 diesen ersten Versuch mit einer Buchstabentafel zu einer Kommunikation aus.

1.4 Umfrage zur **Kommunikation** unter Mitgliedern von LIS e.V. – Grundsätzliches

- 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], [Krüger-Brand 2009]

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



1.4 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.

*Teil 2: Leben mit einem Locked-in
Syndrom, das Betroffene oft zu
Pflegefällen, aber nicht zu unglücklichen
Menschen macht*

2.1 Kommentar von Anama Fronhof

- *Ich werde häufig gefragt, ob ich mein Leben mit dem Locked-in Syndrom für lebenswert halte oder nicht. Ich weiß nie, was ich antworten könnte, denn für mich stellt sich diese Frage nicht mehr. Ich habe die Verantwortung für mein Leben an eine höhere Macht abgegeben, die darüber entscheiden soll, wie lange und wie ich lebe und wann ich sterben werde. Jeder gesunde Mensch fragt sich ja auch nicht jeden Tag, ob er oder sie sein oder ihr Leben für lebenswert hält.*

2.1 Klassisches Locked-in Syndrom

a) Umfrage Schmidt/Meves (2007)

Die Selbsteinschätzung der „Lebensqualität von Menschen mit Locked-in Syndrom“ wurde an Hand von Fragebögen im Rahmen einer Diplomarbeit von Frau Schmidt untersucht. Es wurden 21 Fragebögen verschickt. Der Rücklauf war mit $n = 16$ recht groß. [Schmidt 2008], [Pantke et al. 2008]

2.1 Klassisches Locked-in Syndrom

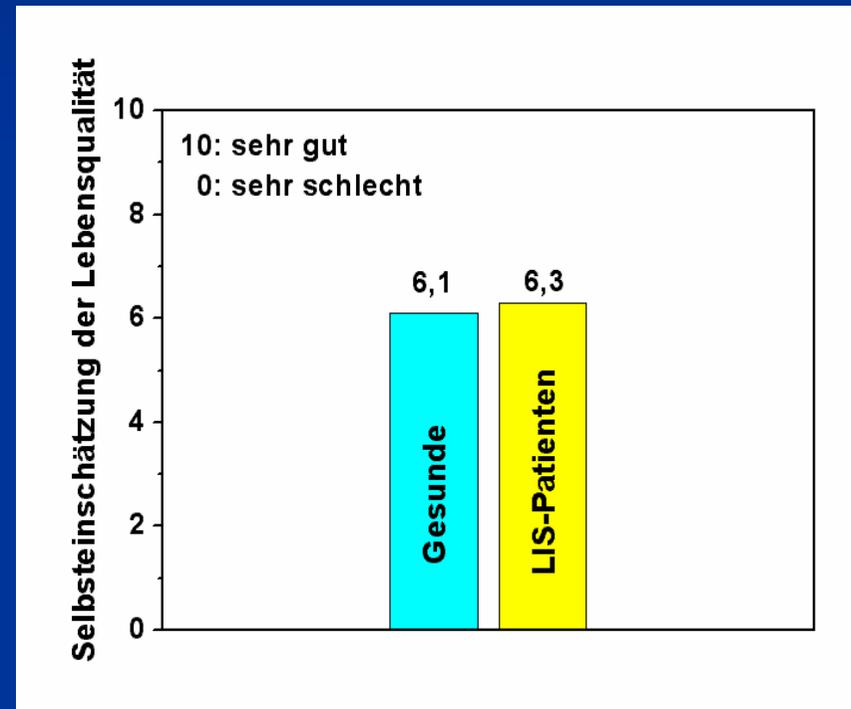
a) Umfrage Schmidt/Meves (2007)

Der Vergleich dieser Ergebnisse mit denen einer gesunden Kontrollgruppe $n = 20$ führt zu einem erstaunlichem Resultat.

2.1 Klassisches Locked-in Syndrom

a) Umfrage Schmidt/Meves (2007)

- Es lassen sich keinerlei Unterschiede zwischen der Selbsteinschätzung einer Gruppe von Patienten mit dem Locked-in Syndrom und einer gesunden Kontrollgruppe finden. Beide bewerten sich völlig gleich.



2.1 Klassisches Locked-in Syndrom

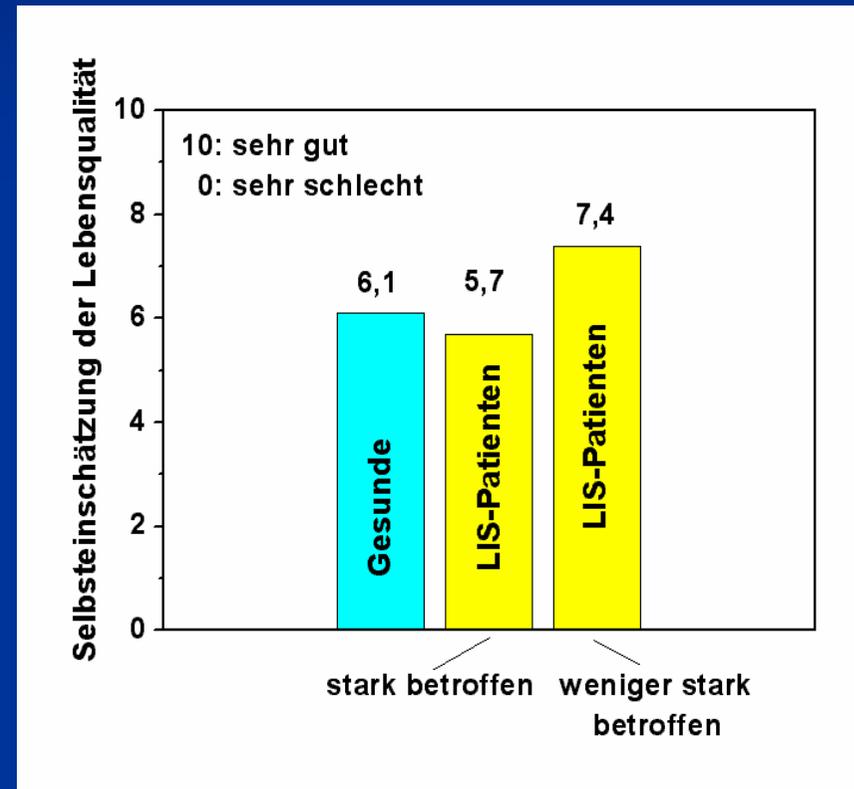
a) Umfrage Schmidt/Meves (2007)

- Es lassen sich zwar Gruppen mit unterschiedlicher Selbsteinschätzung finden, allerdings läßt sich kein Zusammenhang zum Gesundheitszustand sehen.
- Z. B. führt die Eigenschaft „arbeitslos“ zu einer deutlich schlechteren Bewertung. Wir haben die Selbsteinschätzung von LIS-Patienten näher untersucht:

2.1 Klassisches Locked-in Syndrom

a) Umfrage Schmidt/Meves (2007)

- Dazu wurden LIS-Patienten in stark und weniger stark betroffene Patienten unterteilt, die wieder Sprechen und manchmal ein paar Schritte Gehen können. Diese schätzen ihre Lebensqualität Bemerkenswerterweise sogar höher ein, als die gesunde Kontrollgruppe.



2.1 Klassisches Locked-in Syndrom

a) Umfrage Schmidt/Meves (2007)

- Gesunde Menschen werden befragt, zwei wiederkehrende Tätigkeiten anzugeben, auf die auf keinen Fall verzichten möchten. Sie antworten:

2.1 Klassisches Locked-in Syndrom

a) Umfrage Schmidt/Meves (2007)

- Gesunde antworten.
(n = 254)
- Ergebnisse entnommen
der Seminarfacharbeit
von [Mewes et al. 2007]



2.1 Klassisches Locked-in Syndrom

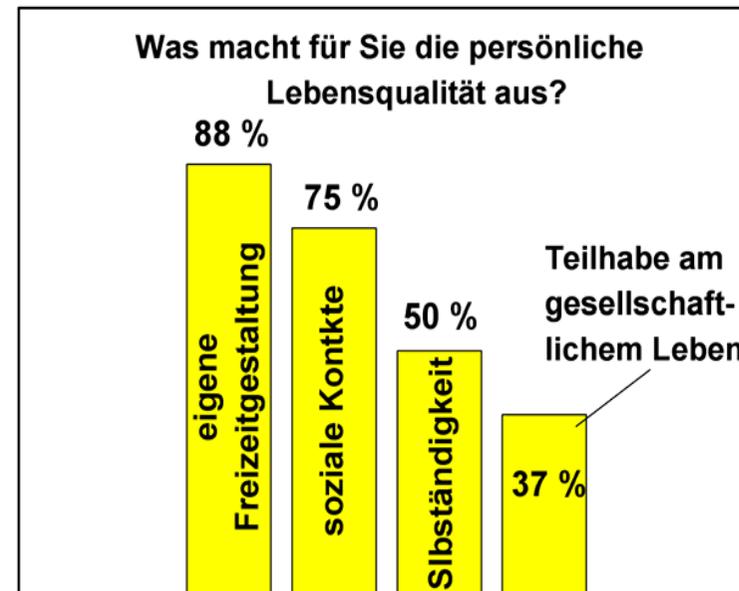
a) Umfrage Schmidt/Meves (2007)

- Und was antwortet eine Personengruppe von den die Mehrzahl nicht zu selbstständiger Nahrungsaufnahme und Körperpflege, Gehen sowie (Vor)-lesen fähig ist auf die Frage, was für sie die Lebensqualität ausmacht?

2.1 Klassisches Locked-in Syndrom

a) Umfrage Schmidt/Meves (2007)

- Schwerstbetroffene antworten. $n = 16$
- Wir erhalten völlig andere Antworten von gesunden Menschen und Schwerstbetroffenen.



2.1 Klassisches Locked-in Syndrom

b) Umfrage Dose (2009) [Dose 2009], [Kübler et al. 2010]

- Tetraplegie $n = 7$ nach einem Locked-in Syndrom, d. h. Menschen die weder Arme noch Beine bewegen, werden befragt. Sprechen kann niemand, einige werden künstlich ernährt, einige beatmet. Die Anzahl der Befragten ist so gering, weil es nicht so einfach ist, viele Menschen zu finden, die unter derart extremen Bedingungen leben müssen.

2.1 Klassisches Locked-in Syndrom

b) Umfrage Dose (2009)

- Auf die Frage: „**Hätten Sie sich vor der Erkrankung vorstellen können, ein Leben mit solch einer Krankheit zu führen?**“

Antworten alle: „**Nein.**“ Eine Person erwidert:

„**Früher dachte man, so will ich nicht leben, lieber tot sein.**“

2.1 Klassisches Locked-in Syndrom

b) Umfrage Dose (2009)

- Auf die Frage: „**Würden Sie ihr jetziges Leben als lebenswert bezeichnen?**“

Antworten alle Personen, bis auf eine: „**Ja.**“

Eine Angehörige schreibt: „**Mein Mann will leben. Lebenswert in der Familie, aber im gesellschaftlichen Leben sind die Einschränkungen zu groß, trotz vieler Unternehmungen, das stimmt traurig.**“

2.2 Pseudo Locked-in Syndrom

a) Umfrage Kübler (2005)

- An der Umfrage nahmen $n = 62$ Patienten mit der Diagnose Amyotropher Lateralsklerose teil. Die durchschnittliche Lebenserwartung ohne Beatmung beträgt drei Jahre.
- Die „Noris Skale“ beschreibt die körperlichen Einschränkungen.
 - 0: keine Einschränkungen
 - 100: Höchstmaß an Einschränkungen

Aus [Kübler et al. 2005]

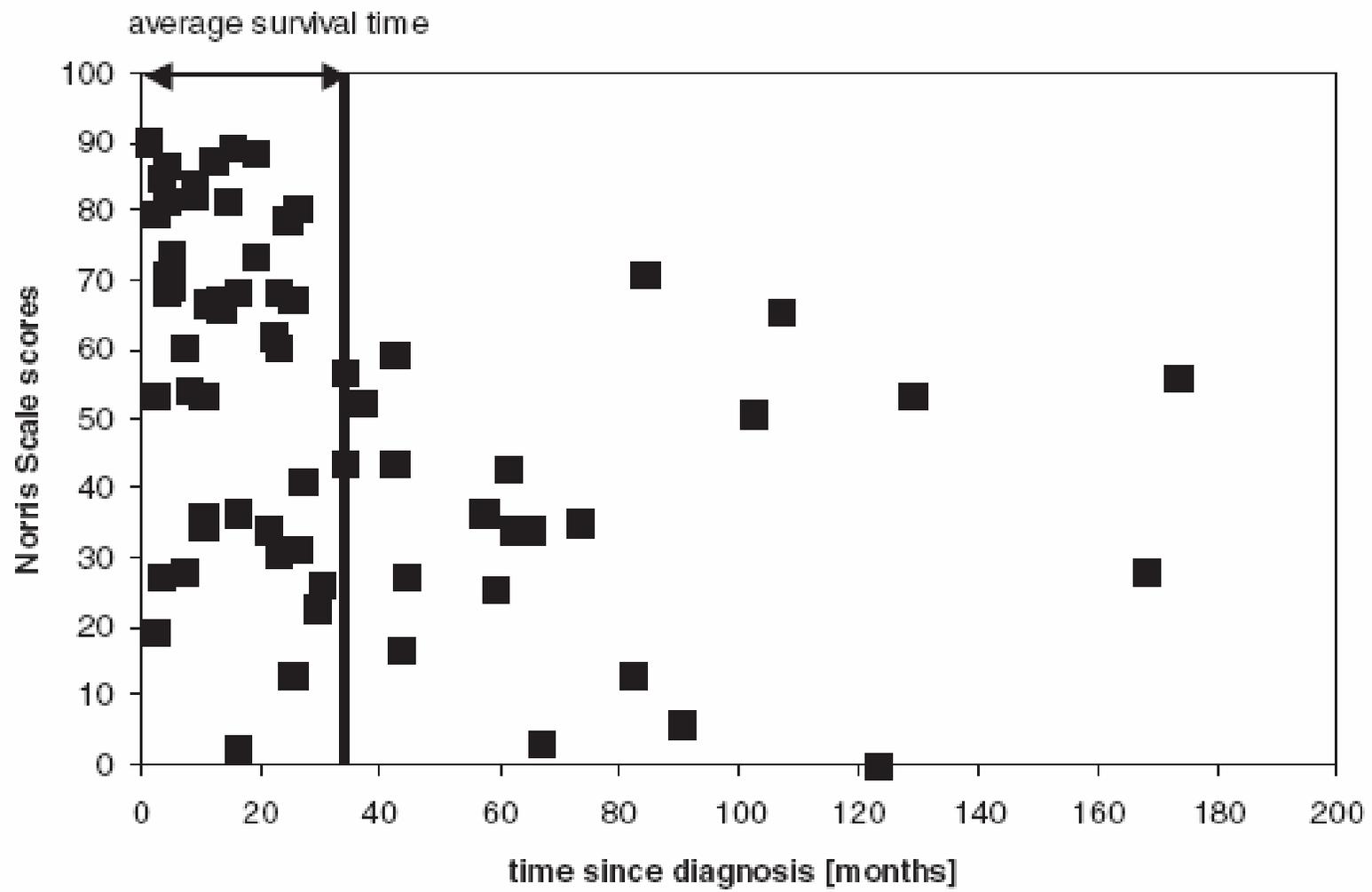


Figure 1. The degree of physical impairment as measured by the Norris Scale is depicted as a function of time since diagnosis. Physical impairment increases (100 NN scores corresponds to unimpaired) as a function of time. Six patients reveal a slow progress of the disease with relatively little impairment compared to time since diagnosis. Average survival time of ALS patients without invasive ventilation is 3 years.

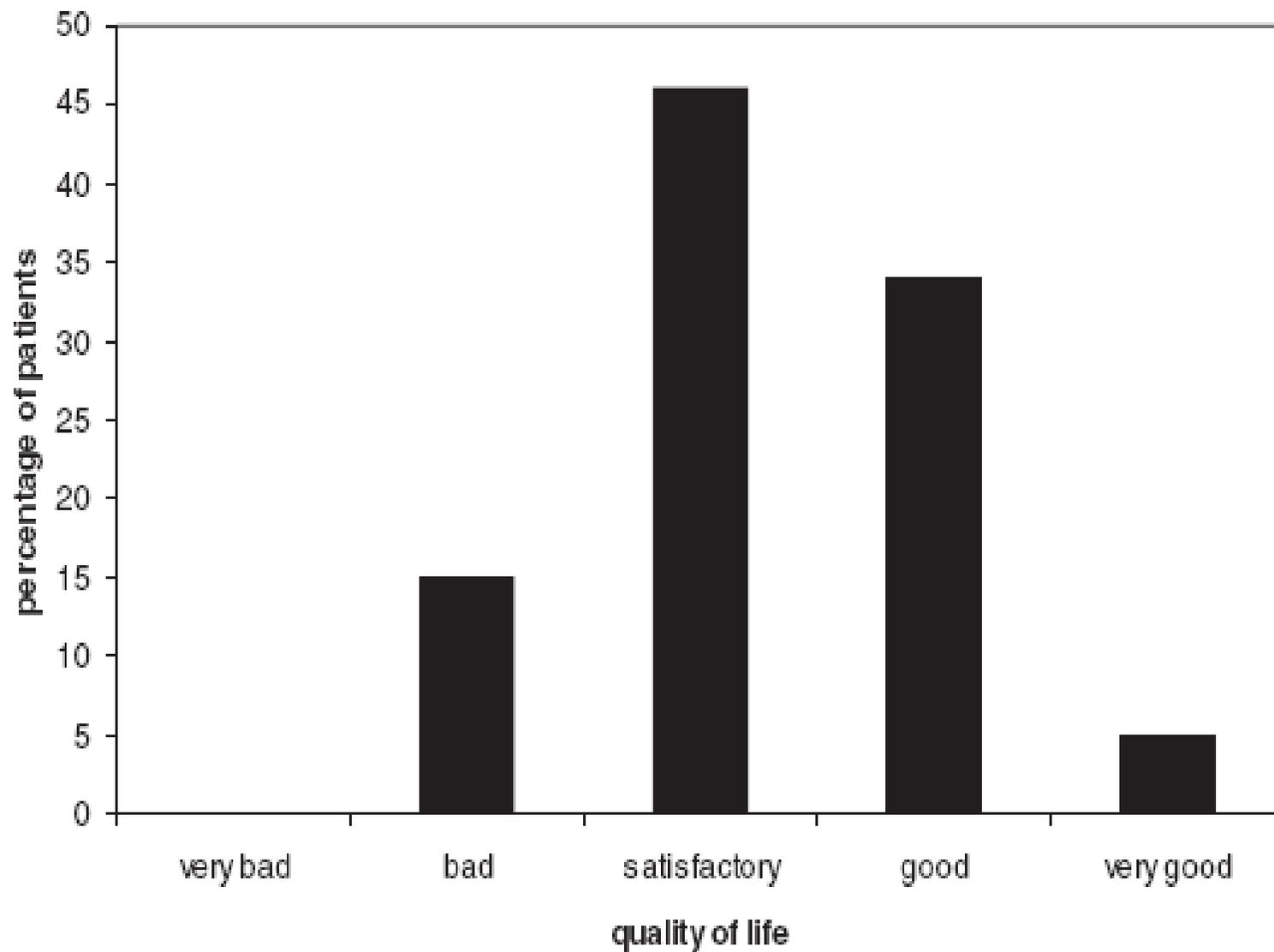


Figure 3. Quality of life rating of 61 patients; 80% of the patients rated their quality of life as satisfactory or good.

2.2 Pseudo Locked-in Syndrom

a) Umfrage Kübler (2005)

Table 3. Quality of Life as Defined by the Patients Summarized in 11 Categories

Category	Statements	Total
People	Family, friends	30
Health	Health in general, being well, no pain	24
Freedom	Freedom as such, mobility, to be able to do one's duties, not being dependent upon other people's help	22
Mental aspects	Joy of life, contentment, living in the present, living with mental health, to be loved, to be acknowledged	22
Leisure	Leisure as such, sports, travel, pleasurable work	17
Cultural life	Being able to go to the theater and concerts, being provided with information (TV, radio, newspapers), reading	11
Security	Social, financial	10
Communication	Positive talks, being able to speak, communication by means of PC (e-mail)	7
Future	Having plans, having a reasonable perspective, to get old and die with dignity	3
Religion	To feel the support of God	2
Quality of life	No longer existent	3

The number in the last column refers to how many patients mentioned the specific statement as relevant for their quality of life. Categories were created according to what patients mentioned.

2.2 Pseudo Locked-in Syndrom

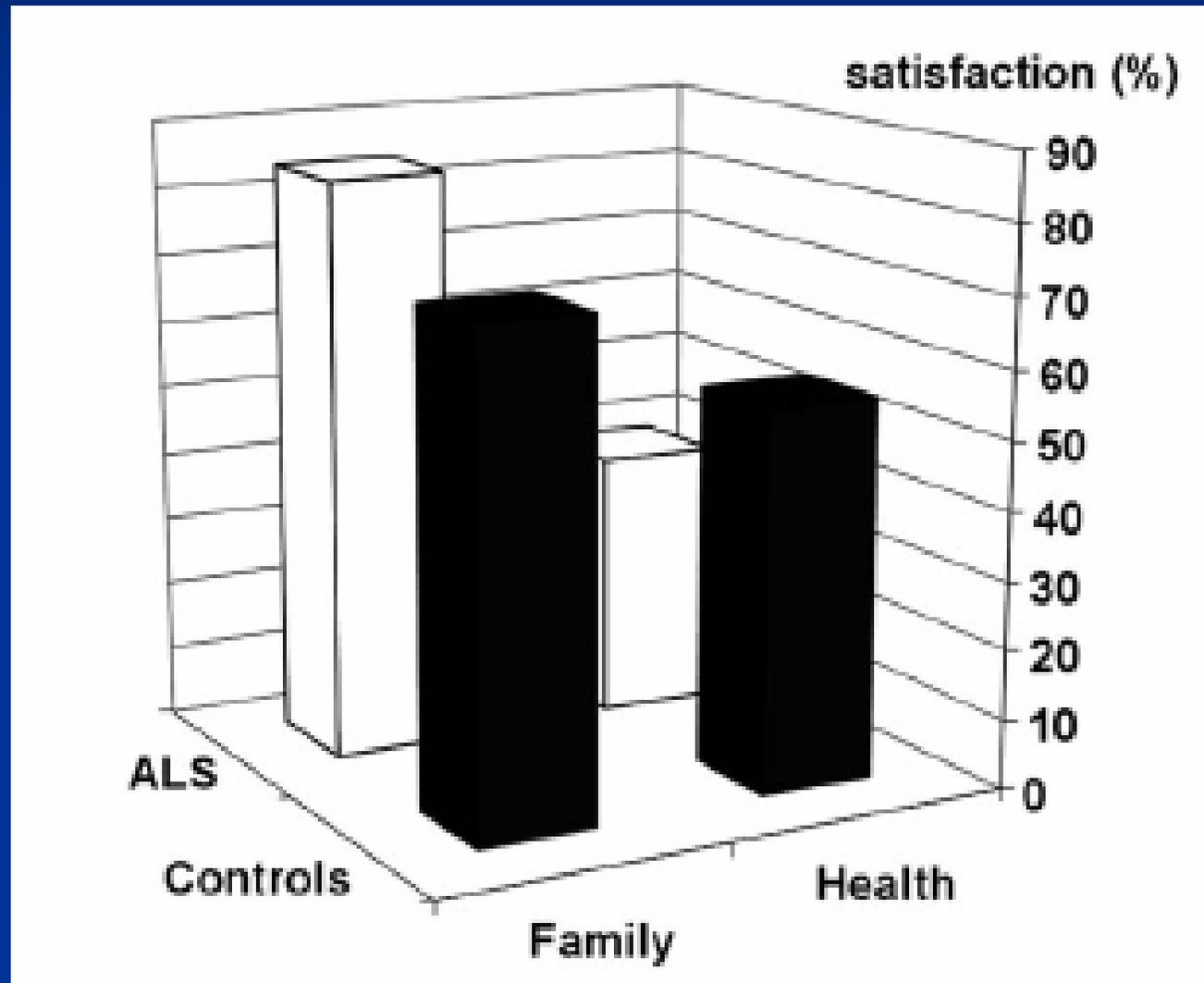
b) Umfrage Lulé (2009)

- An der Umfrage nahmen $n = 30$ Patienten mit der Diagnose Amyotropher Lateralsklerose teil. Die Ergebnisse wurden verglichen mit einer Kontrollgruppe, bestehend aus $n=30$ gesunden Personen.
- Gefragt wurde nach der Selbsteinschätzung der Lebensqualität.

Aus [Lulé et al. 2009]

2.2 Pseudo Locked-in Syndrom

b) Umfrage Lulé (2009)



Umfrageergebnisse, Resultat:

- Niemand weiß, wie er sein durch Krankheit oder Unfall verändertes Leben zukünftig bewerten wird. Sicher ist nur, dass sich eine Bewertung nicht an dem orientieren wird, was verloren gegangen, sondern an dem was noch vorhanden ist. Die Frage inwieweit ein Leben dann noch lebenswert ist, stellt sich hierbei nicht.

Schlußwort von Albert Schweizer

- Aus „Ehrfurcht vor dem Leben“

„Ethisch ist der Mensch nur, wenn ihm das Leben als solches, das der Pflanze und des Tieres wie das des Menschen, heilig ist und er sich dem Leben, das in Not ist, helfend hingibt.“

www.locked-in-syndrom.com

Danke!