

Locked-in Syndrom – Erlebnisdimensionen und Möglichkeiten eines erweiterten Kommunikations-Systems

Christel Frank¹, G. Harrer¹ und G. Ladurner²

¹ Institut für forensische Psychiatrie der Universität Salzburg (Vorstand: Univ.-Prof. Dr. G. Harrer)

² Neurologische Abteilung der Landesnervenklinik Salzburg (Vorstand: Univ.-Prof. Dr. G. Ladurner)

Locked-in syndrome – dynamics of experience and extended communication

Zusammenfassung. Das Locked-in Syndrom nach bilateralen Läsionen des Brückenfußes oder der Hirnschenkel mit Unterbrechung der kortikospino-bulbären Bahnsysteme – meist infolge eines Basilarisverschlusses – stellt als Zustand völliger Bewegungslosigkeit und Sprechunfähigkeit des nur noch zu vertikalen Blick- und Blinzelbewegungen fähigen Patienten mit erhaltenem Bewußtsein eine Grenzsituation des Lebens dar. Komplementär zur somatischen Intensivtherapie bedürfen die Kranken auch einer differenzierten psychischen Intensivbetreuung. Die Einengung der zwischenmenschlichen Verständigung auf die reine Alternativreaktion der Beantwortung von Fragen mit Hilfe des Ja-Nein-Blinzel-Codes ist für den Patienten untragbar. Aufgrund der Erfahrungen mit einem chronischen klassischen Locked-in Syndrom ohne Restitution der neurologischen Ausfälle und mit einem transienten inkompletten Locked-in Syndrom mit zusätzlichen Bewegungsresten wird ein ohne technische Hilfskonstruktionen realisierbarer Weg eines artefiziellen Kommunikationssystems aufgezeigt, das in einer durch Augenbewegungen vermittelten Buchstabensynthese eine umfassende Verständigung ermöglicht. Die nur über diesen kommunikativen Zugang zu den beiden Patientinnen erfahrbaren Erlebnisdimensionen belegen, wie unverzichtbar für die Wahrung der Menschenwürde insbesondere auch angesichts der erhaltenen Integrität der Persönlichkeit das Angebot eines derartigen umfassenden Verständigungssystems ist.

Wohl wenige Erkrankungen stellen an die psychischen Belastbarkeitsgrenzen eines Menschen so unvorstellbare Anforderungen wie das 1966 von Plum und Posner [52] erstmals als „Locked-in“ Syndrom bezeichnete, in der Literatur auch als

Defferentierungs-Syndrom, zerebro-medullo-spinales Disconnexions-Syndrom, ventrales Pons-Syndrom oder Pseudo-Koma bekannte Krankheitsbild, bei dem der Patient bei vollem Bewußtsein (oder allenfalls geringfügig fluktuierendem Wachheitsgrad) regungslos und unfähig zu sprachlichen Lautäußerungen „wie eingeschlossen“ in seinem Bett liegt und ihm lediglich noch vertikale Blick- sowie Blinzelbewegungen als einzige Willkürmotorik verfügbar sind („klassisches“ Locked-in Syndrom [4]).

Der Zustand ist vom akinetischen Mutismus [9] abzugrenzen, bei dem das Fehlen willkürlicher Bewegungen und sprachlicher Äußerungen auf einer psychisch-intentionalen Hemmung im Rahmen einer Funktionspsychose mit Bewußtseinsstörung und anschließender Amnesie beruht [17, 27].

Pathologisch-anatomisch handelt es sich überwiegend um ventrale Ponsischämien bzw. Brückeninfarkte nach Basilarisverschlüssen [6, 45, 52] oder auch nach Blutungen [4, 51]. Durch die Infarzierung der ventralen Ponsanteile in Form von bilateralen Schädigungen des Brückenfußes – u.U. auch bei Läsionen beider Hirnschenkel [38, 42] – werden mit Ausnahme der Leitungsbahnen für die vertikalen Blick- und die Lidbewegungen alle motorischen Efferenzen unterbrochen: die Pyramidenbahn (Tetraplegie), die kortikopontinen und kortikobulbären Bahnen (Hirnnervenausfälle) einschließlich der Faserbündel für horizontale Blickbewegungen sowie tonusregulierende Fasersysteme des Hirnstammes. Bei Hirnstammaffektionen weiter rostral in mesencephalen Strukturen [48] sind – im Gegensatz zum klassischen Locked-in Syndrom – auch die Lid- und vertikalen Augenbewegungen aufgehoben („totales“ Locked-in Syndrom [4]). Besondere Bedeutung gewinnt bei den pseudokomatösen Patienten das Elektroencephalogramm. Es weist einen normalen Alpha-Grundrhythmus auf oder ist gelegentlich leicht abnorm mit temporal betonter Vermehrung von Theta-Aktivitäten [5, 25, 26, 37, 46].

Nur sehr selten wird über Locked-in Syndrome anderer als rein vaskulärer Ätiologie berichtet, so z.B. bei Raumforderungen [15, 37, 50], traumatischen Hirnläsionen [4, 8, 12, 16], HWS-Hyperextensionstrauma [25], Multipler Sklerose [28], Hirnstammencephalitis nach Swine-Flu-Schutzimpfung [14], Heroinabusus [33] und Diazepam-Intoxikation [20].

Der Verlauf *quoad vitam* und *quoad restitutionem* ist in den meisten Fällen ungünstig. Berichte über zwei- und mehrjährige Überlebenszeiten sind selten [10, 24, 25, 29, 32, 36, 39, 47], ebenso auch Publikationen über eine bemerkenswerte Restitution von Sprache und Bewegung [1, 4, 12, 23, 24, 29, 34, 41, 47]. Das wohl jüngste Opfer eines Locked-in Syndroms war ein elfjähriges, nach drei Monaten verstorbenes Mädchen [55].

In der Fachliteratur wurde unseres Wissens erstmals vor über hundert Jahren [19] das Bild eines „Locked-in“ Syndroms als Folge eines Basilaris-Verschlusses publiziert. Bei der Patientin, die nur einen Tag überlebte, wurden bereits die verbliebenen Augen- und Lidbewegungen als nicht-verbale Kommunikationsmöglichkeit (Blinzel-Code) benutzt.

Bisher überwiegen in der Literatur über Locked-in Syndrome [1–4, 6–8, 10–16, 20–28, 31–33, 35–42, 45–52, 54–56, 58–61] bzw. in früheren Publikationen über derartige Zustandsbilder [18, 19, 29, 30, 34, 43, 44, 53] klinische, pathologisch-anatomische, neurophysiologische [3, 5, 13, 26, 31, 37, 46, 61] sowie neuroradiologische, computer- und NMR-tomographische [1, 49] Erörterungen oder bilden bei mitgeteilten psychischen Befunden kognitive Leistungsfunktionen den Schwerpunkt [10, 11].

Die Erwähnung von Verständigungsmöglichkeiten beschränkt sich auf den üblichen Ja-Nein-Blinzel-Code (wie Heben und Senken oder einmaliges bzw. zweimaliges Schließen der Augenlider als Reaktion auf gestellte Fragen) mit Ausnahme von zwei mitgeteilten Variationen der Kommunikationserweiterung bei Patienten mit zusätzlichen Bewegungsresten („inkomplettes“ Locked-in Syndrom [4], und zwar in Form von Kopffrotationen zur Bedienung eines elektronischen Schreibgerätes [11] und in Gestalt von Alternativ-Signalen mit Blinzeln und Kinnebewegungen für ein echtes (vom Ehegatten beigebrachtes) Morse-System [25]).

Verhältnismäßig einfach anwendbare Möglichkeiten eines umfassenden Kommunikationssystems mitzuteilen, das wir (F.) mit einer Patientin mit chronischem, bis zum Tod 5 Jahre bestehenden Locked-in Syndrom ohne jegliche Restitution neurologischer Ausfälle entwickelten, ist ebenso ein Anliegen der folgenden Ausführungen wie die ausschnittshafte Erhellung der psychischen Dimensionen eines chronischen und eines transienten

Defferentierungssyndroms aus der Sicht der Betroffenen, um daraus Denkanstöße und Richtlinien für die zur somatischen Intensivtherapie komplementär erforderliche psychische Intensivbetreuung abzuleiten.

Fallberichte

Fall 1

26jährige Patientin: Am 20.1.1980, drei Wochen nach einer komplikationslosen Entbindung (drittes Kind) Auftreten von Parästhesien zunächst in der linken Gesichtseite und im linken Arm. Wenige Stunden danach Parese des linken Armes und des linken Beines, später gleichartige Ausfälle auch rechts. Zunehmende Bewußtseinstäubung. Bei der hiesigen Aufnahme bewußtlos, Streckkrämpfe, Dissoziation der Bulbusstellung. CT: Hirnödem beider Hemisphären.

Liquor: Minimale unspezifische Veränderungen mit vereinzelte Makrophagen.

In den folgenden Tagen horizontaler und vertikaler Nyctagmus. Auftreten zerebraler Krampfanfälle mit Zungenbiß. Auffallende Tachykardie.

Innerhalb der nächsten Monate allmähliche Aufhellung des Bewußtseins. Anfänglich Zwangsweinen. Tetraplegie einschließlich völliger Lähmung der Stütz Muskulatur des Kopfes, Schlucklähmung, Zungenbewegungen aktiv nicht möglich, somit totale Bewegungsunfähigkeit mit Ausnahme willkürlichen Öffnens und Schließens der Augen sowie vertikaler Blickbewegungen (klassisches Locked-in Syndrom). Hemihypästhesie links. Deutlich stärkeres Schwitzen links gegenüber rechts.

Im CT circa zwei Monate nach der Aufnahme eine kontrastmittelauf ladende Läsion im Pons-Bereich, nach kranial bis ins Mesenzephalon verfolgbar.

Im EEG nur anfänglich frontal betonte mäßiggradige Allgemeinveränderungen; spätere Befunde unauffällig, Niedervoltage.

In den folgenden Monaten und Jahren immer wieder interkurrente pulmonale Infiltrationen. Entfernung des Tracheostomas trotz intensiver Bemühungen nicht möglich.

Im CT drei Jahre nach Beginn der Erkrankung eine Erweiterung der äußeren Liquorräume sowie eine deutliche hypodense Zone im mittleren und oberen Anteil der Brücke.

Die Patientin war ständig auf künstliche Ernährung über eine Nasen-Magen-Sonde und auf einen Dauerkatheter angewiesen. Ein Dekubitus konnte durch intensivste prophylaktische Maßnahmen bis zuletzt vermieden werden. Am 15.2.1985 verstarb die Patientin letztlich an einer therapeutisch nicht mehr beeinflussbaren Pneumonie.

Obduktionsbefund: Verschuß der distalen Hälfte der A. basilaris mit ausgedehntem Hirnstamminfarkt. Zerstörung des gesamten oralen Brückenfußes, von Teilen der Brückenhaube, ferner der Hirnschenkel und des hinteren Thalamus. Kleinere Infarktnarben in beiden Kleinhirnhemisphären. Ausgedehnte Regeneratbildungen (Neurome) am Rand der Nekrosen. Zusätzlich Wallersche Degeneration der Pyramidenbahnen; retrograde Degeneration der vorderen Kleinhirnstiele und Hinweise für transsynaptische Degeneration der Purkinje-Zellschicht des Kleinhirns und der unteren Oliven.

Es schien uns vordringlich, in dem zur Handlungs-ohnmacht zwingenden Zustand extremer Umweltabhängigkeit die Grenzen einer selektiven kommunikativen Einengung auf den Ja-Nein-Blinzel-Code als bloße Alternativreaktion gegenüber gestellten Fragen aufzuheben und eine reine Abhängigkeit von Einfühlungsvermögen und Einfallsreichtum des Fragenden zu umgehen. Es galt, die

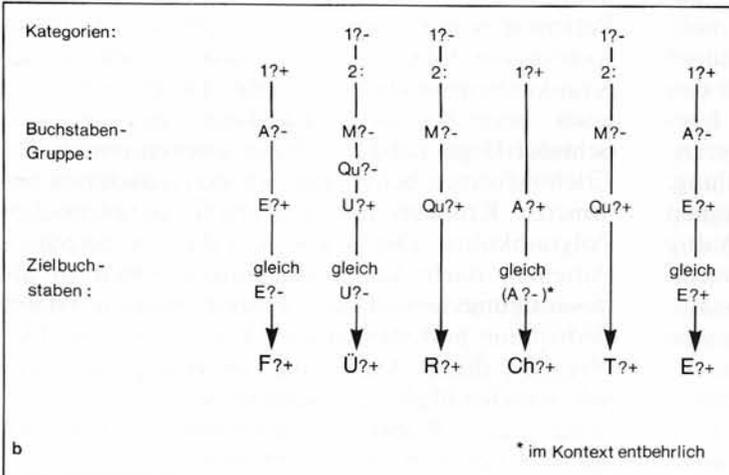
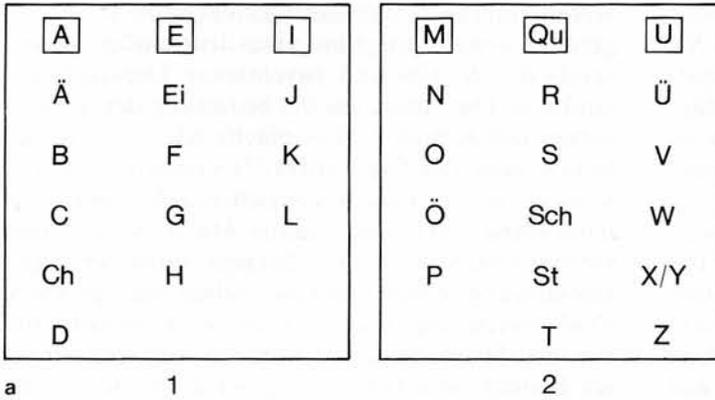


Abb. 1 a, b. Artefizielles Verständigungssystem. **a** Abbildung der von der Patientin auswendig beherrschten – bei Kranken mit ungestörter Blickmotorik auch visuell darzubietenden – Buchstabenkategorien. **b** Wortbeispiel FÜRCHTE aus der Mitteilung: „Ich fürchte mich so vor dem Alleinsein“ zur Darstellung der oculär gesteuerten Buchstabensynthese: – : Blick nach oben = nein (spontaner Blick nach oben: Wunsch nach Mitteilung); + : Augen geschlossen = ja (Augen länger geschlossen: Wortende. Zweimaliges Augenblinzeln hintereinander: Doppellaut wie z.B. bei Alleinsein)

okuläre Kommunikation so zu erweitern, daß fortan wieder alles, Wünsche, Bitten, Gefühle, vergangene Ereignisse, Gegenwärtiges und Zukünftiges von der Kranken aus mitteilbar und nicht nur allenfalls zufällig indirekt und bruchstückhaft erfragbar werde. Für einen echten Morse-Code war die Steuerbarkeit der Lidbewegungen zu störanfällig, auch fehlten jegliche Voraussetzungen für den Einsatz eines elektronischen Schreibsystems. Zudem schien uns die Emotionalität der Begegnung im zwar artefiziellen, aber mit einem menschlichen Gegenüber ausgetauschten Gespräch wichtig.

Daher überlegten wir uns ein auch seitens der Familienangehörigen erlernbares einfaches Buchstabiersystem für die Synthese von Wörtern und Sätzen. Der vor allem für Ungeübte zeitaufwendige Verständigungsmodus ermöglichte bei kontinuierlicher Anwendung eine erstaunliche Flüssigkeit des Gedankenaustausches: Verschiedene Untergruppen des Alphabetes, von der Patientin nach kurzem Intensiv-Training auswendig beherrscht, wurden sukzessiv als Auswahlkategorien zur okulären Ja-Nein-Entscheidung genannt (da die eingeschränkte Blickmotorik keine ausreichende visuelle Selektion anhand einer Tafel erlaubte), um dann jeweils innerhalb der signalisierten Buchstabengruppe das intendierte Zielzeichen aufzufinden (Abb. 1). Mit dieser Kunstsprache einer okulär gesteuerten

Buchstaben-Synthese, über die selbst Briefe diktiert wurden, konnte sich die Patientin nun wieder persönlich artikulieren und zum aktiven, vollwertigen Gesprächspartner werden, der vom üblichen Kommunikationssystem nicht mehr prinzipiell ausgeschlossen und damit nicht mehr einem unerträglichen Ausmaß seelischer Vereinsamung ausgeliefert war. Auch konnten ihre Äußerungen über die oft angsterfüllten Erlebnisdimensionen ihres Krankheitszustandes in eine therapeutische Unterstützung ihrer psychischen Verarbeitungsprozesse mit einbezogen werden.

Der Verlust der Selbstverfügbarkeit, die umfassende Zerstörung der leiblichen Integrität mit entwürdigender Angewiesenheit auf ausschließlich fremde Handgriffe, das Diktat der Immobilität mit überdimensional erlebter Ausdehnung der Zeitstrecken durch die Passivität des Wartens, der nicht einmal durch entsprechende Augen- und Kopfbewegungen erweiterbare Blickhorizont sowie die Unmöglichkeit einer gerichteten Lautäußerung wurden als mehrfach bekundetes, elementar bedrohliches Gefühl wehrlosen Ausgeliefertseins erlebt, das die Kranke unter anderem auch in die Metapher faßte: „Ich komme mir vor wie am Galgen.“

Es war unsere Zielsetzung, die der Patientin noch verbliebenen rudimentären Funktionen

durch eine Erweiterung ihres Aktionsradius besser für ein menschenwürdiges Dasein zu nutzen. Sie sollte über möglichst viele, im Dialog mit ihr erarbeitete Mitentscheidungen bei zahlreichen täglichen Einzelbelangen im klinischen und familiären Umfeld wenigstens indirekt zum Handlungsträger werden.

Das Grundprinzip der persönlichen Mitwirkung unter Ausschöpfung aller erdenklichen Bereiche einschließlich der Teilnahme an der Nationalratswahl (mobile Wahlkommission in der Klinik) ließ allmählich zwar ein gewandeltes Selbstverständnis der Patientin heranreifen. Dennoch war den für sie individuell belastendsten Erlebnisdimensionen nicht die qualvolle Tragweite zu nehmen. Das körperliche und psychische Leid durch das Krankheitsgeschehen per se erfuhr durch den Funktions- und Rollenverlust als Mutter und Ehepartnerin eine individualspezifische exzessive Intensitätssteigerung und qualitative Abwandlung. Die Patientin zentrierte ihr Denken und Fühlen nicht auf ihre eigene Befindlichkeit, so nachhaltig sie auch unter ihrem Zustand litt. Vielmehr verlagerte sie die Erlebnisdynamik auf die zum Kristallisationspunkt ihrer Ängste, Sorgen und Wünsche gewordenen Familie, deretwegen sie die Auswirkungen ihrer Erkrankung so schrecklich traf. („Ich lebe, aber wie? Warum gerade ich, wo ich doch meine Kinder so liebe. Ich kann sie nicht einmal angreifen. – Wenn ich nur laut reden könnte. Meine Kinder können noch nicht buchstabieren. Ihnen ist nur geholfen, wenn ich rede. Sie brauchen mich. Mein Mann ist so allein.“)

Die Psychodynamik der inneren Auseinandersetzung mit den abgebrochenen Lebensperspektiven war einem bewegten Wandel innerhalb extremer Pole unterworfen. Im jahrelangen Wechsel zwischen Resignation, depressiver Verzweiflung mit Schuldgefühlen („Ich bin ein Versager“) bis hin zu vorübergehender Lebensverneinung, ohnmächtiger Wut, stets wieder aufbrechendem Lebenswillen und schützenden Prozessen der Verleugnung des unschätzbaren Ausmaßes der Realität bis hin zu positiven Verarbeitungsmöglichkeiten eines durchschimmernden feinsinnigen Humors bewies die Kranke doch immer wieder eine bewundernswerte Stärke ihrer emotional sehr differenzierten Persönlichkeit. Sie blieb ihr trotz der jahrelangen Extrembelastung ihrer Lebenssituation erhalten und verkümmerte nie in Richtung einer emotionalen Restriktion und Gefühlsabschirmung gegenüber fremdem Leid. („Godi, ich bin traurig, weil es dir nicht gutgeht.“ – „Die Patientin P. ist so arm.“)

Ohne sonstige psychopathologische Besonderheiten war lediglich im vierten und auch fünften Jahr der Erkrankung ein mehrere Tage dauerndes Durchgangs-Syndrom mit umschriebenen Trug-

wahrnehmungen familiärer Erlebnisthematik aufgetreten – wohl aufgrund eines Ineinanderwirkens cerebraler Noxen und psychischer Deprivationsinflüsse. Die Angst um die Sicherung der Versorgung ihrer Kinder („Was mache ich, wenn meine Mama oder der Papa stirbt?“) steigerte sich vorübergehend zu halluzinatorischen Erlebnissen, sie habe ihren Vater (mit realiter etwas gefährdetem Gesundheitszustand) als Zeichen seiner schweren Erkrankung schreien hören. Neben angstgetönter Erlebnisrichtung traten auch wunschbestimmte partielle Trugwahrnehmungen der Anwesenheit ihrer Kinder oder des Gatten bei ansonsten völlig ungestörtem Realitätsbezug auf. Wenngleich die Patientin somit keinesfalls einheitlich in einem Kontinuum imaginären Geschehens anstelle der Krankenhauswirklichkeit lebte, finden sich dennoch bemerkenswerte Parallelen zu den von Schmidt-Degenhard [57] beschriebenen oneiroiden Erlebnisformen bei intubierten und maschinell beatmeten Kranken mit schwerster, panpletischer Polyradikulitis. Der Autor sieht das von einzelnen Patienten nachträglich geschilderte Oneiroid als Bewältigungsversuch der Extremsituation vitaler Bedrohung und sensorischer Einengung bzw. Deprivation durch Aufhebung der Bewegungsfähigkeit einschließlich der „sensomotorischen Zuwendung zum Wahrnehmungsobjekt“ sowie des sprachlichen Mitteilungsvermögens.

Nachdem sich bei unserer Patientin die Realisierungschancen einer häuslichen Pflege trotz intensivster Bemühungen zunehmend verringerten, klammerte sie sich zuletzt überkompensatorisch an die Hoffnung, einer Langzeitpflege gar nicht mehr zu bedürfen, vielmehr nur nicht im Spital, indes nach einem mehrtägigen Aufenthalt zu Hause doch noch die Sprachfunktion als ersten Schritt auf dem Weg einer als Wunder erwarteten weiteren Heilung wiederzuerlangen und dadurch ihre Kinder wieder zu sich nehmen zu können.

Das Gefangensein in einem Teufelskreis nicht erfüllbarer, gegenseitig voneinander abhängiger Bedingungen war zwischendurch nur durch Umdeutung des unerträglichen Ausmaßes der Ohnmacht zu einem angeblich freien Willensakt der Verweigerung des Sprechens als Vorstadium einer an zu Hause gebundenen völligen Remission der Sprachfunktion zu ertragen. Die exemplarisch wiedergegebenen Äußerungen der Patientin vermögen einen begrenzten Eindruck davon zu vermitteln: „Ich werde nie mehr reden können. – Wenn ich nicht mehr reden kann, mag ich nimmer leben. Ich muß reden, sonst kann ich meine Kinder nicht behalten. – Nur weil ich nicht reden kann, darf ich nicht heim. Ganz daheim rede ich. Ich verspreche es Ihnen. Hier fürchte ich mich vor den Leuten. Ich kann ja reden. – Nur weil ich nicht reden will, darf ich nicht heim. Daheim mache ich den Mund auf. Bitte vertrauen Sie mir doch.“

Als wir wegen des unerträglichen Heimwehs Weihnachten 1984 nach mühsamer Überwindung vielfältigster Angstbarrieren und unter Zusage unserer ständigen Anwesenheit einen zweitägigen Aufenthalt im Kreis der Familie ermöglichen konnten und die Patientin, die vor lauter Glück und Erwartungsangst kaum einschlafen konnte, sich beim Erwachen mit der bitteren Wahrheit der ausgebliebenen Sprachrückkehr konfrontiert sah, äußerte sie resignierend verzweifelt in bezug auf die Aussicht eines reinen weiteren Krankenhausdaseins: „Ich habe geglaubt, ich könnte laut reden. Wenn ich nun doch nicht ganz heim darf, möchte ich lieber sterben.“ Am Morgen nach der Spitalsrückkehr manifestierte sich eine schwere Infektion, der die Patientin sechs Wochen später erlag. Ihre letzte Bitte, die sie aus Schwäche nur noch bruchstückhaft formulieren konnte, hatte ihren Kindern gegolten, um deretwillen sie letztlich so lange durchgehalten hatte.

Fall 2

34jährige Patientin: Bei der bis dahin im wesentlichen gesunden Frau traten ohne besonderen äußeren Anlaß am 2.3.1985 heftige Hinterkopfschmerzen auf. Zwei Tage später langsam zunehmende Hemiparese links sowie bulbäre Sprachstörungen. Nach der stationären Aufnahme in der neurochirurgischen Intensivstation ergaben eine sofort durchgeführte Computertomographie des Schädels sowie eine intravenöse digitale Subtraktionsangiographie keinen pathologischen Befund. Liquor o. B.

Bei der Aufnahme in der neurologischen Abteilung am 5.3.1985 neben Anarthrie und Schlucklähmung fast vollkommene Lähmung der Arme und Beine mit linksseitig spastisch erhöhtem, rechts pseudoschlaffem Tonus. Beidseits positive Pyramidenzeichen. Hemihypästhesie links. Inkomplettes Locked-in Syndrom.

CT weiterhin unauffällig.

Aortenbogen-Angiographie: Die rechte A. vertebralis stellt sich als kaliberstarkes Gefäß dar, die linke Vertebralarterie nicht sicher darstellbar. Kompletter Verschluss der A. basilaris. – Versuch einer Thrombolyse mit Streptokinase.

Am 25.3.1985 Heben und Seitwärtsdrehen des Kopfes angedeutet möglich. 29./30.4.1985 beginnende aktive Beweglichkeit der rechtseitigen Extremitäten. Andeutung erster motorischer Restitutionszeichen auch in den linksseitigen Extremitäten.

In der intravenösen digitalen Subtraktionsangiographie vom 20.5.1985 verzögerte zarte Kontrastierung der A. basilaris als Hinweis für eine Rekanalisation.

7.5.1985 Beginn der logopädischen Behandlung mit Training der Zungen-, Mund- und Gesichtsmuskulatur. 1.6.1985: Die Patientin kann ganze Wörter sprechen. – Am 5.6.1985 erstmals Stehversuch mit elektrischem Levo-Stuhl.

Hormondiagnostik (5.7.1985): LH, FSH, PRL, HGH, TSH, Oestradiol, Progesteron und ETI im Normbereich. Kortisol leicht erhöht.

Laryngoskopischer Befund vom 11.7.1985 (anlässlich einer Kontrolle des am 26.4.1985 angelegten Tracheostomas mit Einsatz einer Sprechkanüle): Beidseitige Stimmbandlähmung (Recurrrens- bzw. Vagusausfall).

Restitution der übrigen motorischen Ausfälle Ende Juli 1985 vor allem rechts so weit fortgeschritten, daß großflächiges Schreiben und das Anfertigen jeder kunsthandwerklicher Gegenstände in der Ergotherapie gelingt. Im September Gehen kleinerer Strecken mit fremder Hilfe möglich.

Nach der Klinikentlassung (13.9.1985) zu Hause weiterhin physiotherapeutisches und logopädisches Intensivtraining. Langsam kontinuierliche Besserung der Motorik. Rechtsseitig völlige Bewegungsrestitution; links spastische Parese mit Schwierigkeiten bei differenzierten Einzelbewegungen der Finger; noch erhebliche Gangunsicherheit. Stimmfunktion durch anhaltende Heiserkeit infolge der Recurrrens-Parese beeinträchtigt (Tracheostomaverschluß Dezember 1985). Zunehmende Selbständigkeit in Alltagsbelangen. Die Patientin lenkt seit Herbst 1987 auf Kurzstrecken ihr Auto (Einkaufen in Begleitung) und kann inzwischen wieder mit Einschränkungen für ihre Familie sorgen.

Auch bei dieser Patientin mit einem transienten Locked-in Syndrom dominierte die im Zustand elementarer Hilflosigkeit erfahrene Angst in einer insbesondere in den ersten Tagen auf der Intensivstation als „Vermengung zwischen Traum und Wirklichkeit“ erlebten Welt. An oneiroiden Erlebnisformen wurde rückblickend berichtet, z.B. für eine geraume Zeit neben einer toten Frau gelegen zu sein, deren Gesichtszüge sich unauslöschlich eingepägt hätten. Das Gewahrwerden einer verkrüppelten Kranken im Bett gegenüber könne auch „nur ein Traumerleben“ darstellen. Einmal sei die Patientin ein ins Bodenlose stürzender Vogel gewesen, ein andermal habe sie sich als Unterseeboot unter ständigem Beschuß durch feindliches Gebiet gekämpft.

Über das Verständigungssystem der Buchstabensynthese wurden die Locked-in-spezifischen Erlebnisdimensionen mitunter in fast identischen Formulierungen wie bei der erstbeschriebenen Kranken mitgeteilt. Dies obwohl die äußeren Krankenhausbedingungen durch außergewöhnlichen, auch regelmäßige persönliche Nachtwachen einschließenden Betreuungseinsatz seitens einer Großfamilie mit einigen medizinischen Berufsangehörigen erleichtert werden konnten. Wieder wurde die Ausgestaltung der Erlebnisdynamik durch die zusätzliche soziale Tragweite so unermesslich belastend, daß sie bei der Mutter von vier Kindern im Alter von 3–12 Jahren eine – übrigens deutliche organische Züge aufweisende – langdauernde depressive Verstimmung aufrechterhielt.

Aus dem von so existentiell beängstigenden Verlusterfahrungen bestimmten Zeitabschnitt während des Locked-in Syndroms wurden noch während des Krankenhausaufenthaltes etliche Erlebnisbereiche aus der bewußten Vorstellungswelt abgedrängt. Die verbliebenen lacunären Erinnerungen aus der zurückliegenden Grenzsituation des Lebens wurden in die Worte „Es war die Hölle“ zusammengefaßt.

Nach der Klinikentlassung war die Neuorientierung in dem zunächst noch von zahlreichen Funktionseinschränkungen belasteten Alltag durch intensive depressive Versagererlebnisse der sensiblen Persönlichkeit mit hohem Selbstanspruch sehr erschwert. Inzwischen überwiegen durch mühsame Rückgewinnung weiterer Freiräume positive

Bewältigungsstrategien und eine die täglich noch erlebten Grenzen integrierende Lebensbejahung, wengleich die Trauer über so manchen Funktionsverlust, vor allem über die schmerzliche Zerstörung der Ton- und Stimmführung bei einer ehemaligen Solosängerin bisher unüberwindbar ist.

Schlußbetrachtung

Die Erlebnisdimensionen des Locked-in Syndroms waren nach Einbeziehung dialogischer Kommunikationsmöglichkeiten mit Erweiterung des Blinzel-Codes bei beiden dargestellten Patientenschicksalen – ungeachtet der Gegensätze von Akuität und Chronifizierung sowie von inkompletter und klassischer Ausprägung des Krankheitsbildes – durch eine dynamische Verklammerung der krankheitsspezifischen Daseinseinschränkung mit dem individuellen Bedeutungsgehalt des sozialen Rollenverlustes in der Mutter- und Partnerfunktion gekennzeichnet. Im Unterschied dazu empfand der über ein Jahrzehnt im Stadium des inkompletten Locked-in Syndroms verweilende ledige Patient von Cappa et al. [11] seine Situation in der Obhut der Familie als zwar hart, aber lebenswert und gab sich aufgrund seiner schlichten Persönlichkeitsstruktur sogar mit dem Blinzel-Code zufrieden, ohne von den ihm verfügbaren Möglichkeiten umfassender Mitteilung über ein elektronisches Schreibgerät spontan Gebrauch zu machen. Für unsere Patientinnen nahm hingegen die differenzierte Verständigungsmöglichkeit einen zentralen Stellenwert ein.

Erst über das umfassende Kommunikationssystem im Rahmen einer therapeutisch orientierten Wegbegleitung wurde die Bewahrung der Persönlichkeit erfahrbar. Dieser Umstand ist eine zwingende ethische Aufforderung, Kranken im Zustand des Locked-in Syndroms nicht die existentiell notwendigen kommunikativen Möglichkeiten vorzuenthalten. Sie dürfen nicht wie Stumme behandelt und in ihrer psychischen Isolation eines durch Bewegungs- und Mitteilungsunfähigkeit geschaffenen sozialen Leerraumes mit der potentiellen Gefahr des Abgleitens in oneiroides Erleben belassen werden. Es gilt vielmehr, alles daranzusetzen, sie – wengleich über ein artefizielles Verständigungssystem – wieder als Gesprächspartner einzubeziehen. Der hier beschriebene, auf eine tragfähige Kontinuität regelmäßiger Betreuung angewiesene Kommunikationsmodus wäre durchaus auch in einem die Bemühungen der Familie ergänzenden therapeutischen Team mit einer vom Patienten wählbaren hauptverantwortlichen Bezugsperson zu realisieren.

Wir sind uns sehr der Grenzen unseres Verständigungssystems bewußt, das durch die Art des zeitverzögerten Übersetzungsvorganges keine Spontaneität eines entsprechend modulierten Sprachflusses

erlaubte. Wir erschlossen den Kranken ein enges Fenster aus der Welt ihrer Isolation und gewannen Einblicke in eine letztlich nicht annähernd in Worte faßbare Erlebnisdimension außerhalb der Erfahrung eines jeden von uns. Die Grenzen der Mittelbarkeit einer derartigen Ausnahmeverfassung wie im Locked-in Syndrom mußten trotz Bemühens um verstehende Teilnahme dem Kranken mitunter das Gefühl des Alleingelassenseins in seiner Situation vermitteln. Es ist uns abschließend ein Anliegen, diesen Patientinnen stellvertretend für alle Menschen in ähnlich fremdabhängiger Situation für ihr Vertrauen und das mitunter beachtliche Verständnis auch für Unzulänglichkeiten im Umgang mit ihnen zu danken. Durch die bewundernswerte Haltung von Persönlichkeiten, deren psychische Integrität im Kernbereich nicht durch das Locked-in Syndrom zerstört werden konnte, wurde die scheinbare Asymmetrie der Rollenverteilung zwischen Patient und Betreuer sehr zugunsten einer wesentlichen Bereicherung durch Vermittlung bedeutsamer, auch für den Umgang mit weiteren Kranken wertvoller Erfahrungsdimensionen mehr als ausgeglichen.

Herrn OA Dr. Fischbach sei für die Überlassung der Krankenbefunde und Herrn OA Dr. Pilz für die Zurverfügungstellung des Hirnsektionsbefundes besonders gedankt.

Literatur

1. Aichner F, Gerstenbrand F (1983) NMR-Tomographie beim Locked-in-Syndrom. Fallbericht. *Neuropsychiatr Clin* 2:153–159
2. Al-Wardi DAM, Adams AH, Hamilton AE (1975) Four cases of locked-in syndrome and review of the literature. *Bull Los Angeles Neurol Soc* 40:60–70
3. Baldy-Moulinier M, Billiard M, Escuret E, Roquefeuil B, Fuentes JM, Passouant P (1977) Etude polygraphique, hémodynamique et métabolique cérébrale de 2 cas de déafferentation ("Locked-in" syndrome). *Rev Electroencephalogr Neurophysiol Clin* 7:473–478
4. Bauer G, Gerstenbrand F, Rimpl E (1979) Varieties of the locked-in syndrome. *J Neurol* 221:77–91
5. Bauer G, Aichner F, Klingler D (1982) Aktivitäten im Alpha-Frequenzbereich und Koma. *Z EEG-EMG* 13:28–33
6. Bauer G, Gerstenbrand F, Aichner F (1983) Das Locked-in Syndrom: Pseudocoma bei pontinem Querschnitt. In: Neumärker KJ (Hrsg) *Hirnstammläsionen*. Hirzel Leipzig, Enke Stuttgart, S 139–145
7. Belloni AR, Gallo P, Neri Serneri L, Bozzao L (1982) La Deconnessione cerebro-bulbo-spinale o "Locked-in" Syndrome. *Recenti Prog Med* 73:380–396
8. Britt RH, Herrick MK, Hamilton RD (1977) Traumatic "locked-in" syndrome. *Ann Neurol* 1:590–592
9. Cairns H, Oldfield RC, Pennybacker JB, Whitteridge D (1941) Akinetic mutism with an epidermoid cyst of the third ventricle. *Brain* 64:273–290
10. Cappa SF, Vignolo LA (1982) "Locked-in" syndrome for 12 years with preserved intelligence. *Ann Neurol* 11:545–549
11. Cappa SF, Pirovano C, Vignolo LA (1985) Chronic "Locked-in" syndrome: psychological study of a case. *Eur Neurol* 24:107–111
12. Chang B, Morariu MA (1979) Transient Traumatic "Locked-in" syndrome. *Eur Neurol* 18:391–394

13. Chase TN, Moretti L, Prensley AL (1968) Clinical and electroencephalographic manifestations of vascular lesions of the pons. *Neurology* 18:357-368
14. Cherington M (1977) "Locked-in" syndrome after "swine flu" inoculation. *Arch Neurol* 34:258
15. Cherington M, Stears J, Hodges I (1976) "Locked-in" syndrome caused by a tumor. *Neurology* 26:180-182
16. Chia LG (1984) Locked-in state with bilateral internal capsule infarcts. *Neurology* 34:1365-1367
17. Cramon D von, Vogel M (1981) Der traumatische Mutismus. *Nervenarzt* 52:664-668
18. Cravioto H, Silberman J, Feigin J (1960) A clinical and pathologic study of akinetic mutism. *Neurology* 10:10-21
19. Darolles M (1875) Ramollissement de la protubérance: thrombose du tronc basilaire. *Prog Méd (Paris)* 3:629
20. Davis LE, Wesley RB, Juan D, Carpenter CCS (1972) "Locked-in syndrome" from diazepam toxicity in a patient with tetanus. *Lancet* I:101
21. Dehaene I, Martin JJ (1976) "Locked-in" syndrome. A clinico-pathological study of two cases. *Eur Neurol* 14:81-89
22. Drabek P, Stefanova J, Dostal J (1983) Pontinni infarkty s obrazem "Locked-in" syndromu a alfa komatu. (Pontine infarcts with manifestations of the "locked-in" syndrome and alpha coma). *Cesk Neurol Neurochir* 46:400-405
23. Ebinger G, Huyghens L, Corne L, Aelbrecht W (1985) Reversible "locked-in" syndromes. *Intensive Care Med* 11:218-219
24. Farage Filho M, Gomes MD (1982) Síndrome do encarceramento (Locked-in syndrome). Registro de um caso e revisão de literatura (Locked-in syndrome. Report of a case and review of the literature). *Arq Neuropsiquiatr* 40:296-300
25. Feldman MH (1971) Physiological observations in a chronic case of "locked-in" syndrome. *Neurology* 21:459-478
26. Flügel KA (1982) Alphakoma, Pseudoalpha-Koma und Alpha-Pseudokoma. - Zur Differentialdiagnose des sogenannten Alphakomas. *Fortschr Neurol Psychiatr* 50:371-386
27. Flügel KA, Fuchs HH, Druschky K-F (1977) Das "Locked-in"-Syndrom: Pseudokoma bei Basilaristhrombose. *Dtsch Med Wochenschr* 102:465-470
28. Forti A, Ambrosetto G, Amore M, De Maria R, Michelucci R, Omicini E, Rizzuto N, Fenzi F, Tassinari CA (1982) Locked-in Syndrome in Multiple Sclerosis with sparing of the ventral portion of the pons. *Ann Neurol* 12:393-394
29. Freeman I, Ellis WR, Knox LJ (1953) Occlusion of the basilar artery. An unusual case with recovery. *Neurology* 3:154-156
30. Gauthier G (1963) Contribution à l'étude de la thrombose basilaire. *Schweiz Arch Neurol Psychiatr* 91:387-411
31. Gilroy J, Lynn GE, Ristow GE, Pellerin RJ (1977) Auditory evoked brain stem potentials in a case of "Locked-in" syndrome. *Arch Neurol* 34:492-495
32. Götze P, Kühne D (1977) Akinetischer Mutismus - ein bemerkenswertes Phänomen bei Verschluss der A. basilaris. *Akt Neurol* 4:121-127
33. Hall JH, Karp HR (1973) Acute progressive ventral pontine disease in heroin abuse. *Neurology* 23:6-7
34. Halsey JH, Downie AW (1966) Decerebrate rigidity with preservation of consciousness. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 29:350-355
35. Halsey JH, Ceballos R, Crosby EC (1967) The supranuclear control of voluntary lateral gaze. Clinical and anatomic correlation in a case of ventral pontine infarction. *Neurology* 17:928-933
36. Hawkes CH (1974) "Locked-in" syndrome: Report of seven cases. *Br Med J* 4:379-382
37. Hawkes CH, Bryan-Smyth L (1974) The electroencephalogram in the "locked-in" syndrome. *Neurology* 24:1015-1018
38. Karp JS, Hurtig HI (1974) "Locked-in" state with bilateral midbrain infarcts. *Arch Neurol* 30:176-178
39. Keane JR (1985) Locked-in syndrome with deafness (Letter). *Neurology* 35:1395
40. Kemper TL, Romanul FCA (1967) State resembling akinetic mutism in basilar artery occlusion. *Neurology* 17:74-80
41. Khurana RK, Genut AA, Yannakakis GD (1980) "Locked-in" syndrome with recovery. *Ann Neurol* 8:439-441
42. Kobayashi K, Matsubara R, Kurachi M, Sano J, Isaki K, Yamaguchi N, Matsubara S, Nakanishi I (1983) Locked-in syndrome with bilateral midbrain infarcts - report of an autopsy. *No To Shinkei* 35:115-121
43. Kubik C, Adams RD (1946) Occlusion of the basilar artery: a clinical and pathological study. *Brain* 69:73-121
44. Lhermitte F, Gautier JC, Marteau R, Chain F (1963) Troubles de la conscience et mutisme akinétique. *Rev Neurol (Paris)* 109:115-131
45. Loeb C, Meyer JS (1969) Pontine Syndromes. In: Vinken PJ, Bruyn GW, Biemond A (eds) *Handbook of clinical neurology*, vol 2. North Holland Publishing Co, Amsterdam, pp 238-291
46. Markand ON (1976) Electroencephalogram in "Locked-in" syndrome. *Electroencephal Clin Neurophysiol* 40:529-534
47. McCusker EA, Rudick RA, Honch GW, Griggs RC (1982) Recovery from the "Locked-in" syndrome. *Arch Neurol* 39:145-147
48. Meienberg O, Mumenthaler M, Karbowski K (1979) Quadripareisis and nuclear oculomotor palsy with total bilateral ptosis mimicking coma: A mesencephalic "Locked-in Syndrome"? *Arch Neurol* 36:708-710
49. Moscow NP, Newton TH (1973) Angiographic implications in diagnosis and prognosis of basilar artery occlusion. *AJR* 119:597-604
50. Murray TJ (1976) Locked-in syndrome caused by a tumor. Another comment. *Neurology* 26:1185-1186
51. Nordgren RE, Markesbery WR, Fukuda K, Reeves AG (1971) Seven cases of cerebromedullospinal disconnection: The "locked-in" syndrome. *Neurology* 21:1140-1148
52. Plum F, Posner JB (1966) The diagnosis of stupor and coma. Davis, Philadelphia
53. Poeck K (1958) Bemerkenswerte Symptomkombination bei Basilaristhrombose. *Nervenarzt* 29:317-319
54. Prosiegel M, König NH (1980) Das Locked-in-Syndrom. *Fortschr Med* 98:1489-1494
55. Reisecker F, Wagner O (1979) Zum Problem des Locked-in Syndroms. *Wien Med Wochenschr* 129:331-333
56. Reuther R, Dorndorf W (1973) Ventrales Pons-Syndrom (akinetischer Mutismus) bei Verschluss der A. basilaris. *Nervenarzt* 44:491-494
57. Schmidt-Degenhard M (1986) Oneiroides Erleben bei intensivbehandelten panplegischen Polyradikulitis-Patienten. *Nervenarzt* 57:712-718
58. Shafey S, Scheinblum A, Scheinberg P, Reinmuth OM (1968) The ventral pontine syndrome. *Trans Am Neurol Assoc* 93:21-24
59. Stefan H (1979) "Locked-in Syndrom" bei Intensivpatienten. *Prakt Anästh* 14:217-220
60. Virgile RS (1984) Locked-in syndrome. Case and literature review. *Clin Neurol Neurosurg* 86:275-279
61. Wilkus RJ, Harvey F, Moretti Ojemann L, Lettich E (1971) Electroencephalogram and sensory evoked potentials. Findings in an unresponsive patient with pontine infarct. *Arch Neurol (Chicago)* 24:538-544

Univ.-Ass. Dr. C. Frank
 Institut für forensische Psychiatrie
 der Universität Salzburg
 Ignaz-Harrer-Straße 79
 A-5020 Salzburg