

*Lebensqualität trotz
schwerer körperlicher Einschränkungen
am Beispiel des Locked-In-Syndrom*

Karl-Heinz Pantke

LIS e.V.

Im ev. Krankenhaus Königin Elisabeth Herzberg, Herzbergstraße 79
in 10365 Berlin

Vortrag gehalten am 26.09.13 am

Otto Bock
Science Center Berlin

"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

2. Lebenswertes Leben mit einem Locked-in Syndrom

- 2.1 Einzelschicksale
- 2.2 Ergebnisse von Untersuchungen
- 2.3 Schluß

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

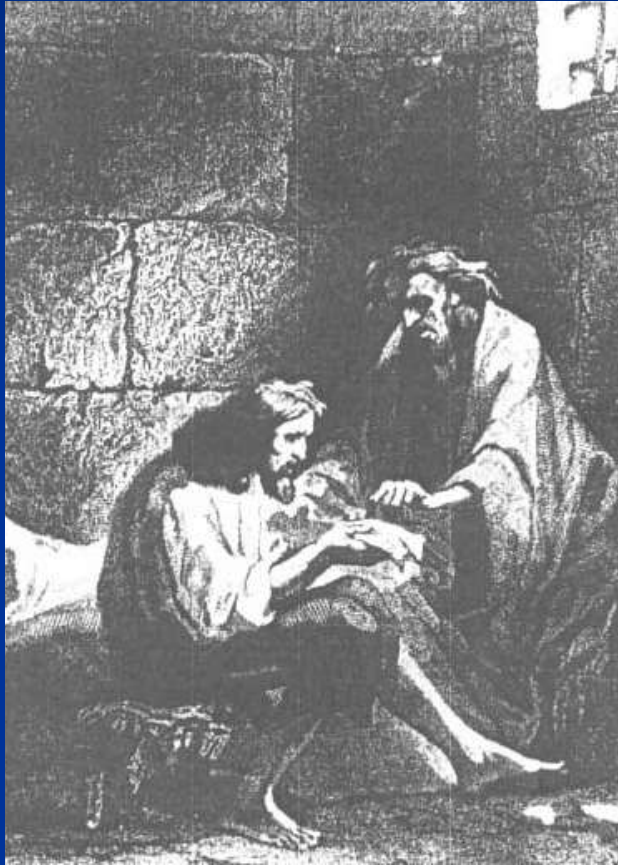
Alexandre Dumas konnte seinen Freund, Dr. Thibaut, bei seinen Morgenvisiten im Hospitale de Charité, Paris begleiten und dabei sehr viele Erfahrungen über Medizin, insbesondere die Chirurgie sammeln.

1.1 Historisches zum Locked-in Syndrom

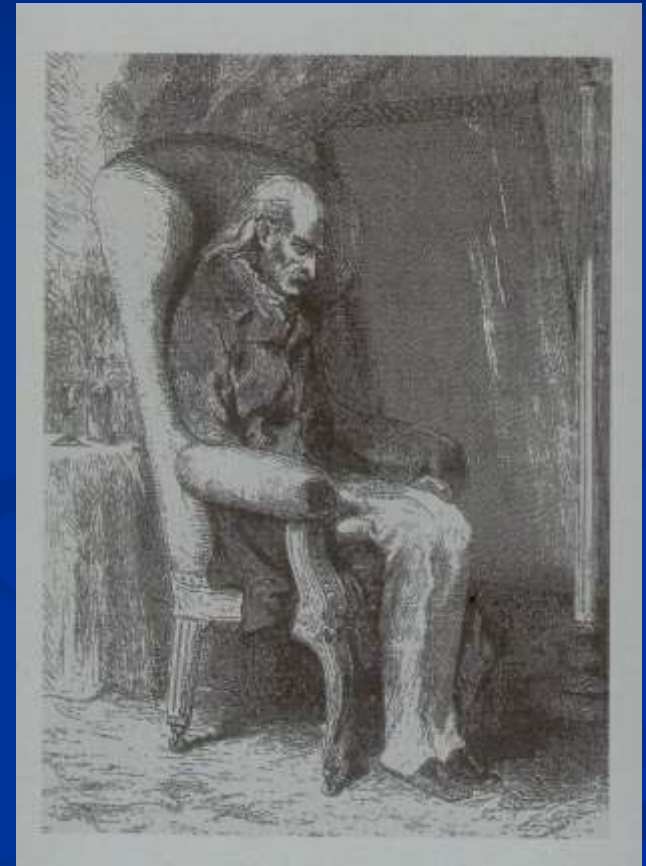
Der „Der Graf von Monte Christo“ enthält gleich zwei Patienten mit einem Locked-in Syndrom [Williams 2003]

- 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, 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.

Es folgt ein Filmausschnitt
aus „Lebendig begraben“

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:

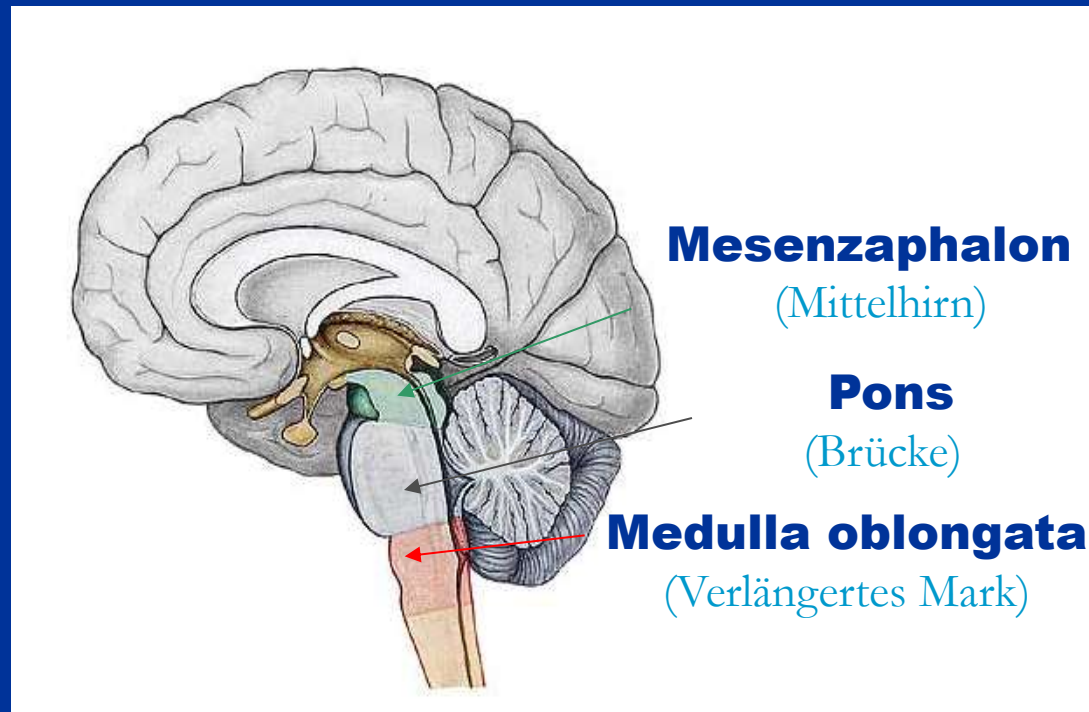
- 1) einem Schlaganfall
- 2) ALS (Amyotropher Lateralsklerose),
- pseudo Locked-in Syndrom -
- 3) Meningitis (Hirnhautentzündung) z.B. verursacht durch einen Zeckenbiß
- 4) kann auch durch schwere Unfälle hervorgerufen werden (selten)

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

1.2 Das Krankheitsbild LIS

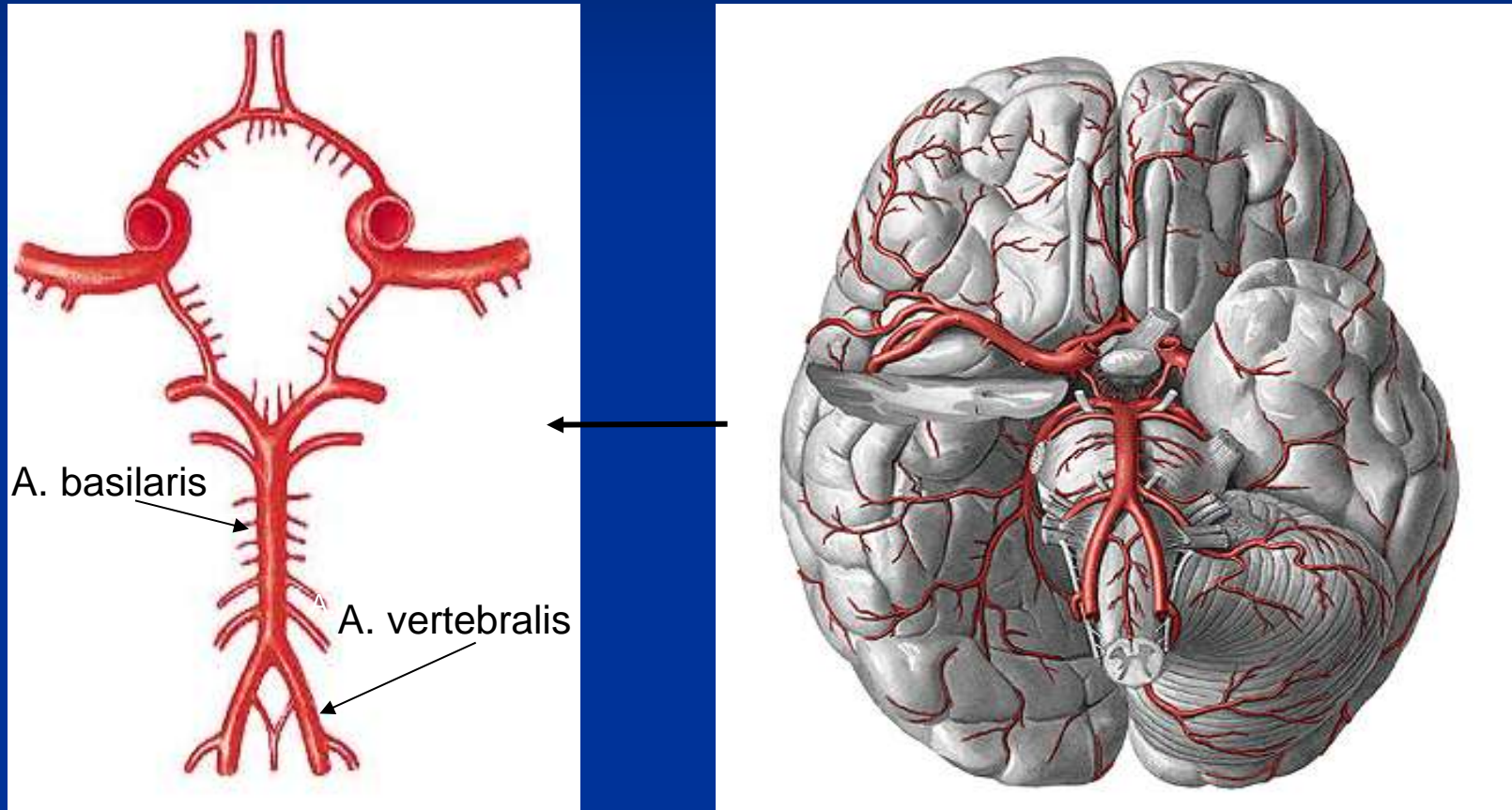
Ursachen

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 (franz. 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



Foto: Internet

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)
- 2009 emeritiert

Es folgt ein kurzer Beitrag über
Steven Hawking

rbb

zibb




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

Es folgt ein kurzer Beitrag über Jörg Immendorff

WDR

A close-up profile of a man with a beard and glasses, looking out a window. The background is a blurred landscape with greenery and a white structure. The WDR logo is visible in the top left corner.

1.4 Therapie/Rehabilitation

- Eine spezielle Therapie für Personen, die am Locked-in Syndrom erkrankt sind, gibt es nicht. Die Krankheit wird behandelt wie ein „gewöhnlicher Schlaganfall“. Auch besteht, wie bei einem Schlaganfall, die Notwendigkeit einer Langzeittherapie. Versuchen Sie, so früh wie möglich, mit den Patienten Kontakt aufzunehmen

Der folgende Beitrag zeigt
einen Patienten in der frühen
Phase



1.4 Therapie/Rehabilitation späte Phase



Fotos: Betroffene

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



Foto: LIS e.V.

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.

*Teil 2: Lebenswertes Leben mit einem
Locked-in Syndrom*

2.1 Einzelschicksale

- Doris Ruckstuhl †
- Philippe Vigant
- Anama Fronhoff

Alle Personen haben ein Locked-in Syndrom erlitten!

Es folgt ein Film mit Doris
Ruckstuhl, Teil 1

2.1 Einzelschickal/Doris Ruckstuhl

2.1 Einzelschickal/Doris Ruckstuhl

- Die Schweizerin ist nach einem Zeckenbiß fast vollständig gelähmt. Selbst die Augenlider sind betroffen. Sie wird künstlich ernährt und beatmet.
- Die fast unsichtbare Bewegung der Augenbraun wird zur Kommunikation mit einer Buchstabentafel genutzt.

Es folgt ein Film mit Doris
Ruckstuhl, Teil 2



2.1 Einzelschicksal/Philippe Vigand

- Der Franzose ist bis auf die Beweglichkeit des Kopfes und der Augen vollständig gelähmt, kann aber essen und selbständig atmen. Autor des Buches „Verdammte Stille“.
- Die Kommunikation erfolgt über die Buchstaben- oder eine Eye-gaze System (Augensteuerung).

Es folgt ein Film mit Philippe
Vigand



2.1 Einzelschicksal/Anama Fronhoff

- Lebt mit ihren Tieren in ihrer Kölner Wohnung. Auf ihrer homepage berichtet sie über ihr Leben. www.lockedinsyndrom.de
- Anama kann etwas sprechen. Ein Computersystem wird über eine Kopfmaus bedient.

Es folgt ein Film mit Anama
Fronhoff

A woman with short blonde hair, wearing a dark jacket and a red scarf, stands in a room. The room has a table and chairs, and a window in the background. The image is overlaid with a semi-transparent orange rectangle on the right side. The text 'frautv' is written in red lowercase letters across the center of the image.

frautv

2.1 Einzelschicksal/Anama Fronhoff



Anama bei der Therapie
Foto: Anama Fronhoff

2.1 Einzelschicksal/Anama Fronhoff



Anama mit ihren Tieren
Fotos: Anama Fronhoff

2.2 Ergebnisse von Untersuchungen

- Umfrage Diplomarbeit Schmidt/Schülerarbeit Meves (Patienten von LIS e.V, 2007)
- Umfrage Schülerarbeit Dose (Patienten von LIS e.V, 2009)
- Umfrage Lulé (ALS-Patienten, 2008)

2.2 Umfrage Schmidt/Meves (2007)

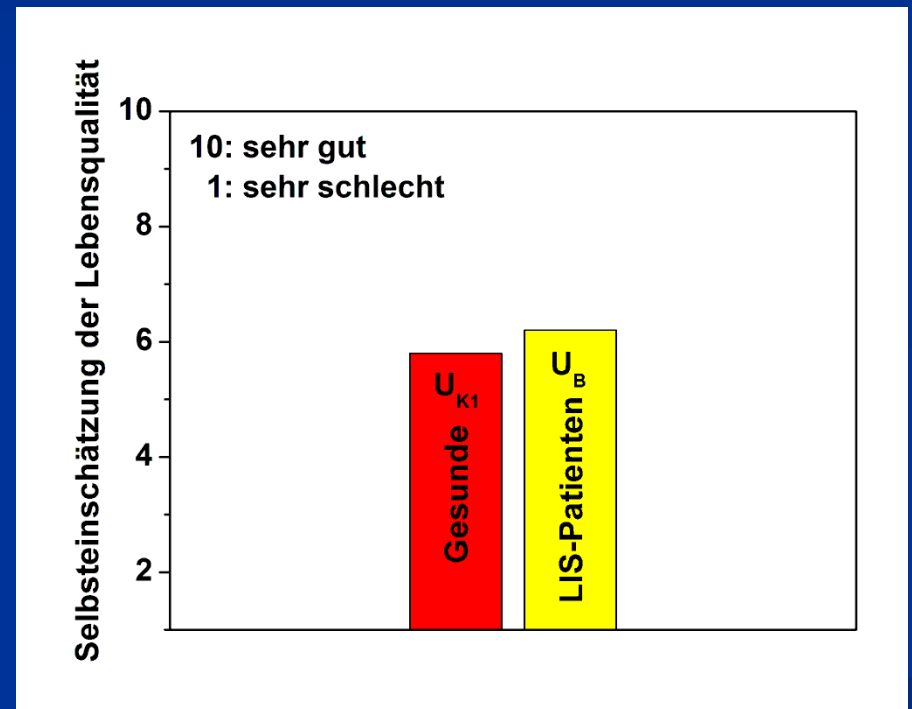
Die Selbsteinschätzung der „Lebensqualität von Menschen mit Locked-in Syndrom“ wurde an Hand von Fragebögen im Rahmen einer Diplomarbeit von Frau Schmidt untersucht. Es wurden 21 Fragebögen verschickt. Der Rücklauf war mit mit (n = 16) recht groß. [Schmidt 2008]

2.2 Umfrage Schmidt/Meves (2007)

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

2.2 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. [Schmidt 2008], [Pantke et al. 2012]



2.2 Umfrage Schmidt/Meves (2007)

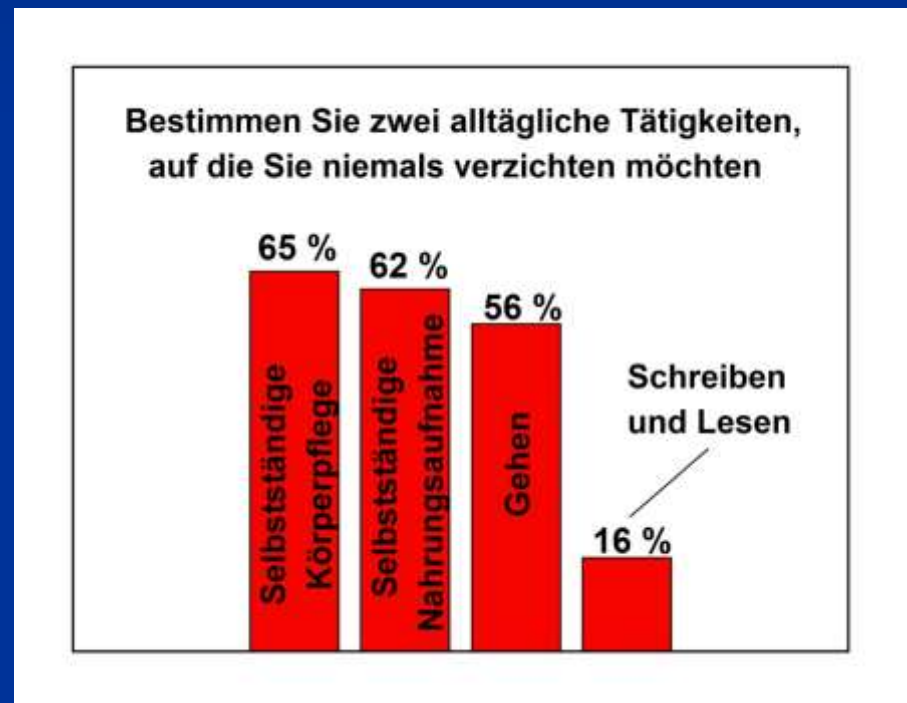
- Es lassen sich zwar Gruppen mit unterschiedlicher Selbsteinschätzung finden, allerdings läßt sich kein Zusammenhang zum Gesundheitszustand sehen.
- Z. B. führt die Eigenschaft „arbeitslos“ zu einer deutlich schlechteren Bewertung.

2.2 Umfrage Schmidt/Meves (2007)

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

2.2 Umfrage Schmidt/Meves (2007)

- Gesunde antworten.
(n = 254)
- Ergebnisse entnommen der Seminarfacharbeit von [Meves et al. 2007], Abb. aus [Pantke et al. 2012]

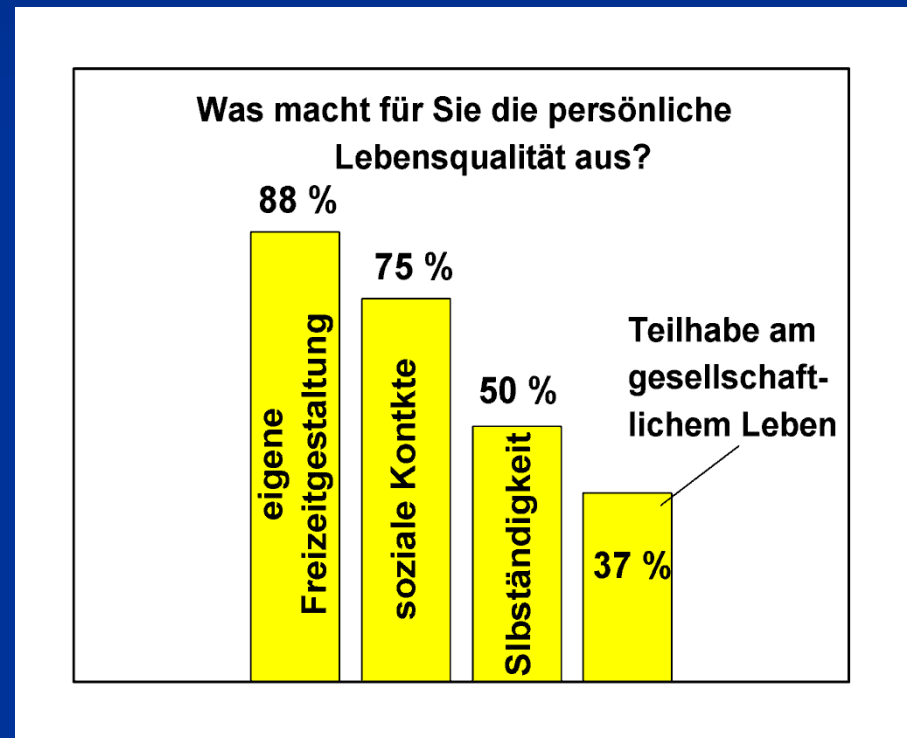


2.2 Umfrage Schmidt/Meves (2007)

- 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?

2.2 Umfrage Schmidt/Meves (2007)

- Schwerstbetroffene antworten. (n = 16)
- Wir erhalten völlig andere Antworten von gesunden Menschen und Schwerstbetroffenen. [Meves et al. 2007], Abb. aus [Pantke et al. 2012]



2.2 Umfrage Dose (2009) [Dose 2009]

- Tetraplegier (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.

2.2 Umfrage Dose (2009) [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.**“

2.2 Umfrage Dose (2009) [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 Umfrage Lulé [Lulé et al. 2008] [Lulé et al. 2009]

- In einer Studie an Patienten mit amyotropher Lateralsklerose, (ein Teil der Gruppe muss beatmet werden) kann nachgewiesen werden, dass „sich zwischen physischen Einschränkungen aufgrund von ALS und Depression oder Lebensqualität kein Zusammenhang ergibt.“

2.3 Schlußwort 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.*

2.3 Schluß

- Die Bewertung eines durch Krankheit oder Unfall veränderten Lebens orientiert sich nicht an dem, was verloren gegangen, sondern an dem was noch vorhanden ist. Die Frage inwieweit ein derartige Leben dann noch lebenswert ist, stellt sich hierbei nicht.

www.locked-in-syndrom.com

Danke!