

Prävalenz des Apallischen Syndroms (Vegetative State) in Wien – Vergleich mit den Daten einer Vorerhebung 2001

C. Stepan^{1,2}, L. Zaunbauer^{1,2}, G. Haidinger³, H. Binder^{1,2}

¹Ludwig Boltzmann Institut für Restaurative Neurologie und Neuromodulation, Wien, ²Neurologisches Zentrum des SMZ Otto Wagner Spitals, Wien, ³Zentrum für Public Health der Med. Universität Wien

Zusammenfassung

Ziel dieser Arbeit war es, die Spitalsprävalenz von Patienten mit Apallischem Syndrom/Vegetative State (AS/VS) in Wien zu erheben und sie mit den Daten einer Vorerhebung aus dem Jahr 2001 sowohl zu vergleichen als auch zu validieren. Wie bei der letzten Erhebung wurden die Patienten zuerst mittels postalischen Erhebungsbogens erfasst. Danach wurden alle Patienten persönlich durch erfahrene Neurologen untersucht. Alle Akutspitäler (n=40) und Pflegeeinrichtungen (n=43) Wiens (1,6 Millionen Einwohner) haben an dieser Erhebung teilgenommen. Bei 29 Patienten wurde die Diagnose AS/VS bestätigt. Davon waren 13 Patienten bereits 2001 erfasst worden. Die Spitalsprävalenz für Patienten mit AS/VS betrug somit in Wien (27. November 2003) 1,7/100.000 Einwohner. Im Vergleich mit den Daten des Jahres 2001 findet sich eine statistisch nicht signifikante Reduktion. Die Resultate zeigen eine relative Stabilität der Prävalenz von Apallischem Syndrom/Vegetative State in Wien.

Schlüsselwörter: Apallisches Syndrom, Prävalenz, Vegetative State

Prevalence of Apallic Syndrome (Vegetative State) in Vienna – comparison with results found in 2001

C. Stepan, L. Zaunbauer, G. Haidinger, H. Binder

Abstract

The aim of this study was to determine the hospital-based prevalence of Apallic Syndrome/Vegetative State in Vienna and to compare the results with the prevalence found in 2001. A written survey, sent by fax, was completed for each hospital patient. Then the patients surveyed were visited and examined by an experienced neurologist. All acute wards of hospitals (n=40) and nursing facilities (n=43) in Vienna serving a population of 1.6 million, participated in the study. A total of 29 patients were involved in the survey and were examined (including 13 patients who were already identified in 2001), one patient was excluded because of originating from another federal state. The hospital-based point prevalence of Apallic syndrome/Vegetative State in Vienna (November 27th 2003) was 1.7/100.000. Compared to the year 2001 this corresponds to a small, statistically insignificant decrease in prevalence. The results of both prevalence studies showed a consistent occurrence of Vegetative State in Vienna of 1.7 to 1.9/100.000.

Key words: Apallic syndrome, prevalence, Vegetative State

© Hippocampus Verlag 2006

Einführung

Die in der Literatur angeführten Prävalenzzahlen von Patienten mit Apallischem Syndrom/Vegetative State (AS/VS) divergieren stark. Als Ursachen dürften sowohl Unterschiede in der Definition von AS/VS als auch unterschiedliche Einschlusskriterien der vorliegenden Studien verantwortlich sein [7]. Ein weiteres Problem ist die Vielfalt medizinischer Einrichtungen (Akutspitäler, Rehabilitationseinrichtungen und Pflegeeinrichtungen), in denen Patienten mit der Diagnose AS/VS betreut werden, weshalb sie oft schwer zu erfassen sind [7, 17].

Die Angaben über die Prävalenz schwanken in der Literatur zwischen 0,5–2,5/100.000 Einwohnern. In den europäischen Studien liegen die Zahlen zwischen 0,5–1,4/100.000 [4, 10, 14]. Für Japan geben *Higashi* und *Sato* eine Prävalenz von 2,5/100.000 an [6, 12]. Diese Arbeiten sind jedoch aufgrund der oben angeführten Problematik nur bedingt zu vergleichen. Die meisten Arbeiten machen bei der Erfassung keine Unterscheidung bezüglich des Alters der Patienten [7]. In den wenigen Arbeiten über Kinder mit AS/VS beschreibt *Ashwal* eine Prävalenz von 2,4–2,9/100 000 [1, 2]. Alle publizierten Angaben über die Prävalenz sind darüber hinaus nur einmalige Erhebungen. Nur *Higashi* dokumen-

tierte den Verlauf seiner Patienten über eine Zeitspanne von fünf Jahren [5]. In der zweiten Erhebung konnten noch 30 von den 110 ersterfassten Patienten beschrieben werden. Ziel dieser Arbeit war die Re-Evaluierung der Prävalenz für AS/VS in Wien, um die Daten der Ersterhebung zu validieren [13]. Weiters sollte die im Anschluss an die Erhebung 2001 durchgeführte Umstrukturierung der medizinischen Akut- und Langzeitversorgung von Patienten mit AS/VS in ihrer Wirksamkeit beurteilt werden.

Methodik

Basierend auf den Arbeiten von *Gerstenbrand* [3, 11] und der Multi-Society Task Force on PVS [9, 16] wurde ein Konzept zur epidemiologischen Erfassung von Patienten mit AS/VS erstellt. Kernstück war ein Fragebogen, der eine exakte Erfassung der Patienten ermöglichte [13]. Wie bei der vorangegangenen Erhebung wurden an einem Tag alle Patienten mit der Diagnose AS/VS, die in den Wiener Spitälern (n=40) und Pflegeeinrichtungen (n=43) behandelt wurden, erfasst. Einen Monat davor waren sämtliche ärztlichen Direktoren der Spitäler und Leiter der Pflegeeinrichtungen per Brief und E-Mail über die bevorstehende Untersuchung informiert und um Unterstützung ersucht worden. Angeschlossen war ein Antwortformular mit der auf eine Zeitspanne von 24 Stunden ab 08:00 Uhr des Stichtages bezogenen Frage: »Wie groß ist die Anzahl der Patienten mit Koma (Bewusstlosigkeit) von ≥ 14 Tagen Dauer an Ihrer Abteilung oder Station?« Dieses Formular sollte mit entsprechenden Informationen unmittelbar, spätestens aber im Verlauf des nachfolgenden Vormittages, retourniert werden. Der bei der vorangegangenen Erhebung benutzte Bogen wurde um die Frage ergänzt, ob der gemeldete Patient bereits damals erfasst worden war. Weiters wurden aufgrund der Aussagekraft nur noch die Glasgow Coma Scale (GCS) und die Glasgow Outcome Scale (GOS) verwendet [8, 15]. Der Erfassungszeitraum erstreckte sich vom 27.11.2003, 08:00 Uhr bis zum 28.11.2003, 08:00 Uhr. Alle gemeldeten Patienten wurden persönlich von zwei in der Diagnose von AS/VS erfahrenen Neurologen (CS, LZ) der zuweisenden Abteilung untersucht. Einer der Untersucher (CS) war bereits bei der ersten Erhebung für die Erfassung der Daten zuständig gewesen.

Ergebnisse

Die totale Antwortrate war 98% (Akutspitäler 94%, n=40; Pflegeheime 100%, n=43) (Tab. 1). Insgesamt wurden 73 Patienten gemeldet. Von den 73 gemeldeten Patienten konnten 72 (99%, 42 Männer und 30 Frauen mit einem mittleren Alter von 50–59 Jahren) in den jeweils meldenden Abteilungen untersucht werden (Tab. 2). Ein Patient war nicht zu untersuchen, da er am Tag der Untersuchung in häusliche Pflege entlassen worden war. Bei den verbleibenden 72 Patienten konnte in 40% (n=29) die Diagnose AS/VS verifiziert werden. Einer davon wurde im weiteren Verlauf nicht berücksichtigt, da er kein Wiener war. 45% der Patienten

Einrichtungen	2001		2003	
	N	%	N	%
Universitätsklinik Wien	1	100	1	100
Spitäler des Wiener Krankenanstaltenverbundes	13	85	13	92
Unfall KH, Private Spitäler, Ordens-Spitäler, Rehabilitationseinrichtungen in Wien	24	96	26	96
Geriatrische Zentren des Wiener Krankenanstaltenverbundes	4	100	4	100
Private Pflegeheime	40	100	39	100
Totale Antwortrate	82	96	83	98

Tab. 1: Prozentuale Antwortrate der Spitäler und Pflegeheime (gegliedert nach Spitalserhalter)

	<30	30–39	40–49	50–59	60–69	70–79	80–89	90–99	Total
Frauen	1	6	4	7	3	4	3	2	30
Männer	4	8	5	13	7	2	3	0	42
Total	5	14	9	20	10	6	6	2	72

Tab. 2: Alters- und Geschlechtsverteilung in der untersuchten Gesamtgruppe

(n=33) zeigten unterschiedliche Stadien der Remission. Zum Zeitpunkt der Untersuchung hatte Wien eine Bevölkerungszahl von 1.620.170 Einwohnern. Basierend auf den Einschlusskriterien konnte eine Anzahl von n=28 Patienten mit der Diagnose AS/VS diagnostiziert werden. Dies ergab eine Prävalenz von 1,7/100.000 (Tab. 3).

Die folgenden Daten beziehen sich nur auf eben diese in Wien wohnhaften Patienten (n=28) mit der Diagnose AS/VS (17 Männer, 11 Frauen), welche im Akutbereich und in Pflegeeinrichtungen erfasst wurden. Davon waren 46% (n=12) bereits bei der Vorerhebung im Jahr 2001 erfasst worden. Die meisten Patienten waren in der Altersgruppe der 50- bis 59-Jährigen (Tab. 2). Zum Zeitpunkt der Erhebung wurden 39% der Patienten (n=11) in Akutspitälern und 61% (n=17) in Pflegeheimen betreut. Die Dauer des Aufenthaltes in den medizinischen Einrichtungen variierte mit einem Zeitraum von 16 bis 3.979 Tagen stark. Der Median betrug 572 Tage.

Unterteilt nach der Ätiologie des AS/VS fand sich im Akutbereich folgende Verteilung: ein Patient (9%) mit traumatischer und 10 Patienten (91%) mit nicht-traumatischer Genese. Bei den nicht-traumatischen Patienten fanden sich folgende Ursachen: Herzstillstand (n=5, 54%), Myokardinfarkt (n=2, 18%), Insult (n=2, 18%) und zerebralen Blutungen (n=1, 9%) (Tab. 4). In den Pflegeeinrichtungen zeigte sich folgendes Bild: Bei 4 Patienten (24%) lag eine traumatische und bei 13 (76%) eine nicht-traumatische Ursache vor. Die nicht-traumatische Gruppe bestand aus: Herzstillstand (n=6, 37%), Myokardinfarkt (n=2, 11%), Intoxikation (n=2, 11%), Ertrinken (n=2, 11%) und zerebralen Blutungen (n=1, 6%) (Tab. 4).

Neben der routinemäßigen klinisch-neurologischen Untersuchung wurden speziell AS/VS-kritische Befunde erhoben. Abgerundet wurde die Beschreibung mittels GCS und GOS. Bei 100% der Patienten waren klinisch keine Anzei-

		Prävalenz (Geschlecht)	< 30	30 – 39	40 – 49	50 – 59	60 – 69	70 – 79	80 – 89	90 – 99	Total
2001	Frauen	1,4	1*	2	2	4	1	0	1	0	11
	Männer	2,4	3	5	2	4	2	3	2	0	21
	Prävalenz (Alter)		0,7	1,6	1,0	2,4	3,4	2,4	2,2	0	1,9
2003	Frauen	1,4	0	1	1	4	3	2	0	0	11
	Männer	2,2	1	4	2	5	1	2	2	0	17
	Prävalenz (Alter)		0,1	1,1	0,7	2,7	4,5	3,1	1,5	0	1,7

Tab. 3: Alters-, Geschlechtsverteilung und Prävalenz (n/100.000) in der Patientengruppe Apallisches Syndrom (Vollbild). *Kinder zwischen erstem und zweitem Lebensjahr

	Akutspitäler		Pflegeheime	
	2001	2003	2001	2003
Total	41	39	59	61
Ätiologie				
Traumatisch	15	9	26	24
Nicht traumatisch	85	91	74	76
Primärdiagnose				
Schädel Hirn Trauma	15	9	26	24
Schlaganfall	15	18	0	0
Herzstillstand	25	54	16	37
Herzinfarkt	15	18	20	11
Zerebrale Blutung	15	9	11	6
Intoxikation	0	0	16	11
Ertrinken	0	0	11	11
Andere*	15	0	0	0

Tab. 4: Gliederung der Patienten mit AS/VS nach ihrer Ätiologie (in %) in Akutspitälern und Pflegeheimen (2001: n=32, 2003: n=28), *allergische Reaktion, Status asthmaticus, Hypovolämischer Schock

chen von Bewusstseinstätigkeit festzustellen. Keiner dieser Patienten hatte einen tageszeitlich adäquaten Schlaf-Wach-Rhythmus. Es fehlten durchweg Blickfixierung und/oder Blickfolgebewegung (Tab. 5). In der neurologischen Untersuchung fand sich bei 68% (n=19) eine Beugehaltung im Bereich der oberen Extremität (OE) und/oder bei 59% (n=14) der unteren Extremität (UE). Bei 82% (n=23) war der Muskeltonus an allen Extremitäten deutlich erhöht. Bei 40% (n=11) fanden sich gesteigerte Reflexe an den OE und bei 32% (n=9) im Bereich der UE. Pyramidenbahnzeichen waren an der OE in 32% (n=9) und an der UE in 11% (n=3) nachzuweisen (Tab. 5). Der Median der GOS lag bei 2 und der Median der GCS bei 6 (Range 3–8).

		Fehlendes Bewusstsein	Schlaf-Wach-Rhythmus	Blickfolge	Blickfixierung	Beugehaltung der OE	Beugehaltung der UE	Tonus erhöht OE	Tonus erhöht UE	Reflexe gesteigert OE	Reflexe gesteigert UE	Pyramidenzeichen OE	Pyramidenzeichen UE	GCS	GOS
2001	A	100	100	0	0	66	44	91	87	25	20	28	19	8	2
	C	100	100	0	0	77	54	100	100	31	23	23	8	8	2
2003	B	100	100	0	0	68	50	82	82	40	32	32	11	6	2
	D	92	100	17	17	75	42	83	92	67	42	33	17	6	2

Tab. 5: Klinische Zeichen (in %) und Scoring (Median) in der Gruppe der Patienten mit AS/VS; A: alle Patienten mit AS/VS 2001; B: alle Patienten mit AS/VS 2003; C: Klinik der Patienten mit AS/VS im Jahr 2001, die sowohl 2001 als auch 2003 erfasst wurden; D: Klinik der Patienten mit AS/VS im Jahr 2003, welche 2001 erfasst wurden (follow up)

Vergleich 2001 – 2003

Im Vergleich zur Erhebung von 2001 stieg die Antwortrate um 2% an (2001: 96%, 2003: 98%). Insgesamt waren 2003 (n=73) gegenüber 2001 16 Patienten weniger gemeldet worden (Tab. 1). Sowohl in der Gesamtmenge als auch in der Teilmenge AS/VS waren die meisten Patienten in der Altersgruppe der 50- bis 59-Jährigen. Insgesamt war ihr Anteil 2003 (28%, n=20) jenem aus 2001 ähnlich (22%, n=17). Im Jahr 2001 betrug der Anteil der AS/VS-Patienten 25% (n=8), im Jahr 2003 lag er bei 32% (n=9). Insgesamt konnte 2001 bei 23 und 2003 bei 28 Patienten die Diagnose AS/VS gestellt werden. In beiden Erhebungen wurden mehr Männer als Frauen registriert (2001: Männer 66%, 2003: Männer 61%). Die Prävalenz sank von 1,9/100.000 im Jahr 2001 auf 1,7/100.000 im Jahr 2003 (Tab. 3). Dieser Unterschied kann durch die geringe Anzahl der Patienten erklärt werden. Der prozentuale Anteil jener Patienten, die länger als 365 Tage in Akutspitälern oder Pflegeheimen betreut wurden, stieg von 53% (2001) auf 64% (2003). Sowohl in der Verteilung der Patienten zwischen Akutspitälern und Pflegeheimen als auch in der Aufgliederung nach der verursachenden Ätiologie waren die Daten vergleichbar.

Diskussion

Nur wenige Studien befassen sich mit der Prävalenz des AS/VS und deren Entwicklung über einen längeren Zeitraum. Diese Erhebung ist die zweite in der gleichen Großstadtpopulation innerhalb eines Zeitraums von zwei Jahren. Die Erhebung einer Prävalenz des AS/VS ist allerdings nur mit gewissen Einschränkungen möglich. Man muss davon

ausgehen, dass Patienten mit dieser Diagnose nicht nur in Akutspitälern und Pflegeheimen, sondern auch zu Hause betreut werden. Letztere vollständig zu erfassen, war auch aufgrund datenschutzrechtlicher Einschränkungen nicht möglich. Aus diesem Grund hat sich die Erhebung des Jahres 2003, wie auch jene aus 2001, auf stationäre Patienten in Akutspitälern und Pflegeheimen und somit auf die Bestimmung einer Spitalsprävalenz beschränkt. Die Prävalenz der sogenannten Remissionsstadien zu erheben ist zwar in Betracht gezogen, aber wieder verworfen worden, da ein Vorscreening, wie im Fall des Vollbildes, als nicht durchführbar angesehen wurde.

Bemerkenswert war die hohe Antwortrate von 98% der Wiener Akutspitäler und Pflegeheime, die gegenüber 2001 um 2% gesteigert wurde. Sie liegt allerdings im statistischen Mittel und darf nicht als besseres Erkennen von Patienten mit AS/VS interpretiert werden. Der prozentuale Anteil von fälschlich positiv gemeldeten Patienten war 2003 geringer als 2001, wenn auch nicht markant (2001: n=7, 2003: n=9). Alle Falschmeldungen kamen aus dem Bereich der Pflegeheime. Dies weist darauf hin, dass das medizinische Personal im Hinblick auf AS/VS weitere Ausbildung und Training benötigt.

Vergleicht man die stationäre Prävalenz des AS/VS des Jahres 2001 (1,9/100.000) mit jener des Jahres 2003 (1,7/100.000), zeigt sich nur eine geringe Differenz. Diese lässt sich durch die niedrige Zahl an Patienten erklären (2001: n=32; 2003: n=28). Keine Veränderung ergab der Vergleich zur Erhebung aus dem Jahr 2001 bezüglich der Verteilung der Patienten mit AS/VS zwischen Akutspitälern und Pflegeheimen. Die prozentualen Anteile variierten kaum (2001: Akutspitäler 41%, 2003: Akutspitäler 39%). Die Ergebnisse dieser Arbeit bestätigen somit im wesentlichen die Prävalenzdaten des Jahres 2001 und können als sehr nahe an der »echten« Prävalenz (Einwohner basierend) interpretiert werden.

Betrachtet man die dem AS/VS zugrundeliegende Ätiologie, war ähnlich der Vorerhebung bei ca. einem Viertel aller Patienten in Pflegeheimen eine traumatische Ursache zu erheben (2001: 26%, 2003: 24%). Anders im Bereich der Akutspitäler. Hier war eine Verschiebung vom traumatischen in den nicht-traumatischen Bereich mit markantem Anstieg der Gruppe »Herzstillstand« zu beobachten (Tab. 5).

Von den im Jahr 2001 erfassten Patienten mit AS/VS konnten 12 neuerlich identifiziert werden. Von diesen hatten zwei mittlerweile ein Remissionsstadium mit Blickfixierung und Blickfolge erreicht (sie wurden bei der Berechnung der Prävalenz exkludiert). Dies zeigt, dass auch nach einer längeren Zeitspanne in Pflegeheimen eine Verbesserung möglich ist. Andererseits war in dieser Gruppe eine Zunahme an neurologischen Sekundärkomplikationen wie beispielsweise Tonuserhöhungen und Kontrakturen zu bemerken. Und dies, obwohl bei all diesen Patienten ein Rehabilitationsprogramm durchgeführt wurde.

Zusammenfassend hat sich die 2001 beschriebene Spitalsprävalenz bestätigt. Ebenfalls unverändert sind im Vergleich der Daten von 2001 zu 2003 die Verteilung der Pa-

tienten in medizinischen Einrichtungen (Akutspitäler, Pflegeheime), die Altersverteilung und die Ätiologie geblieben. Das Resultat zeigt, dass die Zahl der stationären Patienten mit dem Vollbild eines AS/VS sowohl in Akutspitälern als auch in Pflegeheimen zumindest über die Zeitspanne von zwei Jahren konstant ist. Dass Patienten mit AS/VS, vor allem solche mit nicht-traumatischer, hypoxischer Ätiologie, nicht nur überleben, sondern dies auch über eine längere Zeitspanne tun, beruht sowohl auf der zunehmend besseren Notfall- und Akutversorgung als auch auf der qualitativ hochwertigen Pflege. Dennoch bestehen weiterhin Defizite an speziellen neurologischen Rehabilitationseinrichtungen. Findet keine Remission statt, so sollte die Weiterbetreuung in einem mit diesen Patienten vertrauten Pflegeheim erfolgen.

Literatur

1. Ashwal S, Bale JF, Coulter DL: The persistent vegetative state in children. Report of the Child Neurology Society Ethics Committee. *Ann Neurol* 1992; 32: 570-576
2. Ashwal S, Eyman RK, Call TL: Life expectancy of children in a persistent vegetative state. *Pediatr Neurol* 1994; 10: 27-33
3. Gerstenbrand F: The symptomatology of the apallic syndrome. *Monogr Gesamtgeb Psychiatr Psychiatry Ser* 1977; 14: 14-21
4. Hellema H: »Life termination« in the Netherlands. *BMJ* 1991; 302: 984-985
5. Higashi K, Hatano M, Abiko S, Ihara K, Katayama S, Wakuta Y, Okamura T, Yamashita T: Five year follow-up study of patients with persistent vegetative state. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981; 44: 552-554
6. Higashi K, Sakata Y, Hatano M, Abiko S, Ihara K, Katayama S, Wakuta Y, Okamura T, Ueda H, Zenke M, Aoki H: Epidemiological studies on patients with a persistent vegetative state. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1977; 40: 876-885
7. Jennett B: Epidemiology. The vegetative state. *Medical Facts, Ethical and Legal Dilemmas*. Cambridge University Press, Cambridge 2002, 33-49
8. Jennett B, Bond M: Assessment of outcome after severe brain damage. *Lancet* 1975; 1: 480-484
9. Jennett B, Plum F: Persistent vegetative state after brain damage. A syndrome in search of a name. *Lancet* 1972; 1: 734-737
10. Minderhoud JM, Braakman R: Het vegeterende bestaan. *Ned Tijdschr Geneesk* 1985; 129: 2385-2388
11. Peters UH, Gerstenbrand F: Clinical picture and problems in terminology. *Monogr Gesamtgeb Psychiatr Psychiatry Ser* 1977; 14: 8-13
12. Sato S, Imamura H, Ueki K: Epidemiological survey of vegetative states patients in the Tokoku District, Japan. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1978; 19: 141-145
13. Stepan Ch, Haidinger G, Binder H: Prevalence of Persistent Vegetative State/Apallic Syndrome in Vienna. *Eur J Neurol* 2004; 11 (7): 461-466
14. Tasseau F, Boucard MH, Le Gall JR: États vegetative chroniques. Repercussions humaine aspects mediaux juridiques et éthiques. *Édition École Nationale de La Santé Publique, Rennes* 1991
15. Teasdale G, Jennett B: Assessment of coma and impaired consciousness. *Lancet* 1974; 2: 81-83
16. The Multi-Society Task Force on PVS: Medical aspects of the persistent vegetative state. *N Engl J Med* 1994; 330: 1499-1508
17. Wade DT: Ethical issues in diagnosis and management of patients in the permanent vegetative state. *BMJ* 2001; 322: 352-354

Korrespondenzadresse:

Dr. Christoph Stepan
Otto Wagner Hospital
Neurologisches Zentrum des SMZ
Baumgarther Höhe
A-1140 Wien
e-mail: christoph.stepan@wienkav.at