

Syndrom Reaktionsloser Wachheit

Neurol Rehabil 2011; 17 (4): 209 – 215
© Hippocampus Verlag 2011

Zur Begriffsbestimmung »Apallisches Syndrom« – Wachkoma« – »permanent vegetativer Zustand«

K. R. H. von Wild¹, S. Laureys², G. Dolce³, E. Schmutzhard⁴ im Namen der European Task Force on Disorders of Consciousness

Zusammenfassung

Hintergrund: Einige Patienten »erwachen« aus dem Koma (z. B. Öffnen der Augen), zeigen aber sonst keine Reaktionen. Dieses Krankheitsbild wird als »Apallisches Syndrom« (AS) oder »Wachkoma«, im Englischen als »vegetative state« (VS), im Deutschen als »vegetativer Zustand«, bezeichnet. Neue Forschungsergebnisse bei einer anhaltenden Kritik an der bisher weltweit gebräuchlichen Nomenklatur erfordern auch im deutschsprachigen Raum ein Umdenken hin zu einer neuen Bezeichnung des charakteristischen klinischen Vollbildes (siehe <http://www.biomedcentral.com/1741-7015/8/68>). Kretschmer hatte 1940 die Bezeichnung »Apallisches Syndrom« (AS) gewählt, Calvet und Coll 1959 den Terminus »Koma vigile« und 1972 Jennett und Plum die Bezeichnung »persistent vegetative state« (PVS) in die Literatur eingeführt, welche Begriffe Anlass missverständlicher Interpretationen sind.

Die Prävalenz für das Apallische Syndrom/Wachkoma/permanenter vegetativer Zustand beträgt in Europa zwischen 0,5 und 2 pro 100.000 Einwohner im Jahr, bis zu einem Drittel als Folgen einer Schädelhirnverletzung.

Ergebnisse: Die Mitglieder der European Task Force on Disorders of Consciousness halten aufgrund ihrer langjährigen klinischen Erfahrungen und ihrer wissenschaftlichen fachübergreifenden Auseinandersetzung mit diesem Thema nach eingehender Diskussion der Literatur und besonders vor dem Hintergrund neuester klinischer Labordaten auch im Hinblick auf aktuelle medizinethische Stellungnahmen eine Änderung der bisherigen Bezeichnungen für den deutschsprachigen Raum für gerechtfertigt.

Diskussion: Viele Ärzte fühlen sich unbehaglich, wenn sie Patienten als »vegetativ« bezeichnen. Für die Mehrzahl der Angehörigen, für Laien und auch für die Medien hat der Name »vegetativer Zustand« tatsächlich einen herabsetzenden Beiklang nach »gemüsig«. Der Terminus »Syndrom Reaktionsloser Wachheit«, analog dem englischen Begriff »unresponsive wakefulness syndrome«, entspricht am besten dem charakteristischen Vollbild neurologisch-verhaltensneurologischer Beeinträchtigungen infolge schwerster Hirnfunktionsstörungen unterschiedlicher Genese.

Schlussfolgerung: Das Syndrom Reaktionsloser Wachheit entspricht korrekt beschreibend den typischen neurologisch-verhaltensneurologischen Zeichen im Vollbild schwerster Hirnfunktions-schädigung. Es lässt die Lokalisation und das Ausmaß der Hirnschädigung offen. Die Bezeichnung bewahrt die Würde des betroffenen Menschen und seiner Rechte (www.aerzteblatt.de/grundsätze).

Schlüsselwörter: Wachkoma, Apallisches Syndrom, permanenter vegetativer Zustand, Medizinethik

Einleitung

»Die ärztliche Ethik wird von allen ernst genommen.«
(Zitat Prof. Dr. J.-D. Hoppe, Präsident der Bundesärztekammer und des Deutschen Ärztetages aus Dtsch. Ärzteblatt 2011; 108 (7): B245.)

Ziel der Arbeit ist es, neuesten Forschungsergebnissen auf dem Gebiet des Apallischen Syndroms (AS) – im Englischen (persistent/permanent) vegetative state (PVS) – Rechnung zu tragen [4, 5, 17, 25, 27, 28, 29, 31, 32, 33, 34, 36, 37, 38, 39, 40, 42, 44, 46, 55, 62]. Es ist an der Zeit, eine adäquate neue und aussagekräftige Bezeichnung für dieses komplexe Syndrom schwerster Hirnfunktions-

störungen in die Neurowissenschaft und den klinischen Alltag einzuführen. Fühlen sich doch viele Kliniker unbehaglich, wenn sie Patienten als »vegetativ« bezeichnen [6, 8, 9, 10, 33, 50, 59, 60, 61, 63]. Für die Mehrzahl der Laien und Angehörigen wie auch für die Medien hat der Name »vegetativer Zustand« tatsächlich einen herabsetzenden Beiklang; stellt doch diese Bezeichnung den betroffenen Hirngeschädigten unkorrekterweise einem Gemüse vergleichbar dar (vegetable-like) [1]. Einige politische und religiöse Gruppen haben sich dieses Problems während der vergangenen Jahrzehnte immer wieder angenommen und weisen jetzt zurecht unter veränderter Gesetzeslage nachdrücklich auf die Rechte dieser hilfe-

¹Medizinische Fakultät, Westfälische Wilhelms-Universität, Münster;

²Coma Science Group, Dept. of Neurology and Cyclotron Research Centre, University Hospital and University of Liège, 4000 Liège, and Belgian National Science Funds, Belgium;

³Research on Advanced Neurorehabilitation, S. Anna Institute, IT-88900 Crotona, I;

⁴Leiter der Intensivstation, Klinik für Neurologie, Universitätsklinik Innsbruck, A

Unresponsive wakefulness syndrome

K. R. H. von Wild, S. Laureys, G. Dolce, E. Schmutzhard on behalf of the European Task Force on Disorders of Consciousness

Abstract

Background: Some patients awaken from coma but remain without response to command. This syndrome is known as apallic syndrome, coma vigile, and vegetative state. Based on the results of modern neuro-electrophysiological investigations and functional brain imaging we here would like to introduce a new name for this syndrome of severest brain functional disturbances in the German speaking countries, which we called in English "unresponsive wakefulness syndrome" (abbreviated UWS) in 2010 (see <http://www.biomedcentral.com/1741-7015/8/68>; www.aerzteblatt.de/grundsaeetze). In Europe, this clinical syndrome was initially termed "apallic syndrome" by Kretschmer (1940), "coma vigil" by Calvet and Coll (1959), but it is currently known in the medical community and media as "persistent vegetative state" (PVS) according to Jennett and Plum (1972). It is characterized by the clinical feature of patients awakening from coma but remaining without response to command.

Results: The prevalence of VS/AS in hospital settings in Europe is 0.5 to 2 per 100.000 inhabitants per year; one-third following acute traumatic brain damage. Functional neuroimaging and cognitive evoked potential studies demonstrated that physicians should be cautious to make strong claims about awareness in some patients without behavioral responses to command. Given these concerns regarding the negative associations intrinsic to the term vegetative state/apallic syndrome as well as the diagnostic errors the European Task Force on Disorders of Consciousness claims for a new term.

Discussion: Many clinicians feel uncomfortable when referring to patients as "vegetative". Indeed, to most of the laypublic and media vegetative state has a pejorative connotation and seems to inappropriately refer to these patients as being "vegetable-like". Politicians and religious groups have hence felt the need to emphasize these vulnerable patients' rights as human beings.

Conclusion: We here offer physicians the possibility to refer to this condition as "Syndrom Reaktionsloser Wachheit", abbreviation "SRW" in German in analogy to the English "unresponsive wakefulness syndrome", abbreviation "UWS" from 2010. As this neutral, descriptive term indicates, it refers to patients showing a number of clinical signs (hence syndrome) of unresponsiveness in the presence of wakefulness. Both terms SRW and UWS respect the dignity and rights of the patient suffering from severest disability (www.aerzteblatt.de/grundsaeetze).

Key words: coma vigile, apallic syndrome, permanent vegetative state, ethics in medicine

Neurol Rehabil 2011; 17 (4): 209 – 215

© Hippocampus Verlag 2011

bedürftigen, schwerstbehinderten Menschen hin, ganz im Sinne der auch von Deutschland und Österreich ratifizierten UN-Behindertenrechtskonvention und dem Urteil des deutschen Bundesgerichtshofs zur Sterbehilfe vom 25. Juni 2010 [8, 9, 10, 11, 21, 41, 56, 64]. Hinzu kommt der berechtigte Vorbehalt gegenüber den Attributen »permanent« und »persistierend« in der Bezeichnung PVS seit der Einführung des »persistent vegetative state« 1972 [2, 3, 4, 9, 20, 21, 24, 35, 40, 41, 42, 45, 50, 52, 53, 61, 63]. Neue Studien mit Hilfe funktioneller Bildgebung und kognitiv evozierter Potentiale zeigen, dass Ärzte und Pflegepersonal zurückhaltend sein sollten mit klinischen Aussagen zur tatsächlichen Verfügbarkeit von Aufmerksamkeitsleistungen zu Bewusstsein (»awareness«) und Bewusstmachung bei diesen »apallicischen« oder »Wachkoma«-Patienten, die die Augen öffnen, jedoch auf Aufforderung ohne klinisch erkennbare Verhaltensreaktionen sind

[15, 25, 29, 34, 36, 37, 38, 39]. Hiervon zu trennen ist der Begriff der Aktiviertheit (alertness), also der allgemeinen Wachheit des Individuums, wobei zum einen die tonische Wachheit, die z. B. von der Tageszeit und dem Schlaf-Wach-Rhythmus abhängt, und zum anderen eine phasische Wachheit unterschieden werden. Letztere kann plötzlich zunehmen, z. B. nach einem Warnreiz (im EEG Nachweis eines Bereitschaftspotentials im Gehirn und Konditionierung) [5, 28, 42, 44, 46, 49, 58]. Wegen dieser grundlegenden neurowissenschaftlichen Befunde und begründeter Bedenken hinsichtlich der negativen Assoziationen in Verbindung mit der Bezeichnung »vegetativer Zustand« und »Apallisches Syndrom« (wenn hier »apallic« gleichgesetzt mit »gehirnlos« verstanden wird) sowie der fehlerhaften – weil sich widersprechenden – Benennung als »Wachkoma« ist eine Änderung dieser Krankheitsbezeichnungen unumgänglich. Hinzu kommen die häufigen klinischen Fehldiagnosen und die negativen Auswirkungen dieser Fehleinschätzungen bezüglich Behandlung und Pflege der Patienten, die keinerlei Verhaltenszeichen von Bewusstsein zeigen mögen, aber oft etwas aufweisen, was wir heute völlig korrekt und allgemein verständlich als »minimalen Bewusstseinszustand« bezeichnen, analog dem englischen Begriff »minimally conscious state« (MCS) [2, 3, 9, 14, 19, 20, 21, 27, 35, 40, 45, 52, 59, 61].

Prävalenz und Klinik

Die Prävalenz für das Apallische Syndrom (AS), in der Laienpresse als Wachkoma und in der englischen Literatur als permanent vegetative state (PVS) bezeichnet, beträgt in Europa zwischen 0,5 und 2 pro 100.000 Einwohner im Jahr [4, 33, 51, 59, 61]. Hierbei findet sich ein Anteil von etwa einem Viertel bis einem Drittel als Folge einer Schädelhirnverletzung und rund 70% als Resultat nicht unfallbedingter Hirnschädigungen sowie chronisch-progressiver neurologischer Erkrankungen. Die Häufigkeit und Ursachen von Fehldiagnose und die hieraus resultierenden klinischen Fehlbelegungen sind bekannt [2, 3, 33, 41, 59]. Seit Jennett und Bond 1975 ihre Glasgow Outcome Scale publizierten, hat sich der Begriff PVS weltweit in allen klinischen Studien zu den frühen Behandlungserfolgen (in der Regel bis zu sechs Monaten) durchgesetzt und verankert. Entsprechend der Bezeichnung PVS findet sich in unserem Sozialversicherungssystem die Diagnose Apallisches Syndrom zum Beispiel als G 93.1 bei hypoxischer Hirnschädigung, S 06.20 in Form einer diffusen Hirnläsion, I 61.6 für intrakranielle Blutung oder G 30.9 bei Morbus Alzheimer. Diese Verankerung in der medizinischen Fachterminologie und in der Laienpresse steht einer raschen Änderung der klinischen Bezeichnung trotz berechtigter und stetig wiederholter Kritik seit Jahren entgegen [32, 34, 37, 38, 42, 45, 50, 59]. Dennoch stellen wir hiermit aus gutem Grund den neuen Terminus »Syndrom Reaktionsloser Wachheit« (SRW) vor, den wir im Englischen als »unre-

sponsive wakefulness syndrome« (UWS) bezeichnet haben [33]. Er sollte die Bezeichnungen für das klinische Vollbild eines schweren Hirnfunktionsschadens ersetzen, welches unbeabsichtigt, aber fortwährend, negativ belastet ist – den »vegetativen Zustand«, das »Apallische Syndrom« oder »Wachkoma« [2, 10, 12, 13, 18, 23, 24, 28, 30, 49, 55].

Der weitverbreitete Einsatz von Reanimation, Intensivmedizin und künstlicher Beatmung und die maschinelle Aufrechterhaltung von Kreislauf und Atmung haben das Überleben im Koma verbessert [4, 14, 16, 17, 26, 35, 41, 47, 51, 59, 61]. Es hat aber auch zu einer wachsenden Zahl von Patienten geführt, die aus dem Koma »erwachen« (d. h. sie öffnen die Augen, was mit der Diagnose »Koma« nicht zusammengeht) [54]. In Europa wurde dieses Syndrom ursprünglich als »Apallisches Syndrom« [30] und »Koma vigile« [12] bezeichnet, wird aber gegenwärtig in der Medizin »persistierender vegetativer Zustand« genannt – ein Namen, der zuerst 1972 von Jennett und Plum in ihrem berühmten Artikel in der Fachzeitschrift *Lancet* verwendet wurde [24]. Der Begriff »vegetativer Zustand« wurde gewählt, um auf die fortbestehenden vegetativen Nervenfunktionen hinzuweisen [7] – was bedeutet, dass diese Patienten einen (wechselnden) Schlaf-Wach-Rhythmus haben und Atmung, Verdauung und Wärmeregulierung aufrechterhalten bleiben. Der Zusatz »persistierend« (PVS) sollte herausstellen, dass dieser Zustand mindestens einen Monat nach einem schweren Hirnschaden – wie einer Verletzung – andauert. 1994 definierte die Multi-Society Task Force PVS die Zeiträume für die Irreversibilität (d. h. länger als ein Jahr bei traumatischer und drei Monate bei nicht traumatischer [anoxer] Ätiologie) und führten den Begriff »andauernder (persistierender) vegetativer Zustand« (PVS) ein [55]. Es sind diese letzteren Fälle, auf die sich ethische und gesetzliche Aspekte von Entscheidungen über Maßnahmen zur Beendigung des Lebens (end of life) und über das Vorenthalten und das Beenden von lebensverlängernden Maßnahmen (Ernährung und künstliche Versorgung mit Flüssigkeit) beziehen [1, 2, 3, 6, 20, 22, 37, 38, 43, 47, 48, 53, 56, 63, 64].

In den letzten drei Jahrzehnten haben Ärzte und Pflegekräfte Patienten nicht gern als »vegetativ« bezeichnet [9, 50]. Das hat zu einer Anzahl von Publikationen geführt, worin immer wieder auf den berechtigten intellektuellen Ursprung dieser Bezeichnung hingewiesen und erörtert wird, warum er gewählt wurde [59]. Die Konzeption eines vegetativen nervlichen Systems geht zurück auf das Jahr 1800, als Bichat das nervliche System in ein animalisches und ein vegetatives System aufteilte [7]. Das Erstere verband eine Person mit ihrer Umgebung und wurde ausgedrückt durch die Muskeln mit willkürlicher Bewegung und die Organe der externen Sinne. Das Letztere umfasste die ernährenden Funktionen des Körpers. Nach dem englischen *Oxford Dictionary* bedeutet »to vegetate« (vegetieren) »ein rein physisches Leben ohne intellektuelle Aktivität oder soziale Kontakte«, und

»vegetativ« heißt »ein organischer Körper, der wachsen und sich entwickeln kann, aber ohne Empfinden und Denken ist«. Für einen Teil der Laien – vielleicht sogar für den überwiegenden Teil – und für die Medien hat dies allerdings einen abwertenden Beigeschmack und scheint diese Patienten unkorrekterweise als »gemüsig« (vegetable-like) zu bezeichnen. Viele Autoren und soziale, politische und religiöse Gruppen sind daher der Auffassung, dass hier Bedarf besteht, die unbestreitbaren Rechte dieser Patienten zu wahren und sie als menschliche Wesen zu betrachten [1, 8, 56, 60, 63, 64].

Zusätzlich zu dieser Malaise über den gewählten Terminus und die unbeabsichtigte, verunglimpfende Nebenbedeutung vertreten einige die Meinung, dass, wenn man diese Patienten als »in einem Zustand befindlich« bezeichnet, dies unkorrekterweise »chronisch« mit einschließt. Obwohl die klinischen Kriterien für den vegetativen Zustand keine zeitliche Dimension beinhalten – sie umschreiben lediglich ein klinisches Bild von »wakeful unawareness« [24] – hat diese Bezeichnung für viele Ärzte und Pflegekräfte die negative Nebenbedeutung eines langanhaltenden und nahezu irreversiblen Zustandes. Die Einführung des Begriffes »persistierender vegetativer Zustand«, sehr oft verwechselt mit »permanenter vegetativer Zustand« (welches Attribut dazu leider noch die gleiche Abkürzung »P« in »PVS« hat), mag hierzu beigetragen haben [2, 39]. Das Koma als Folge einer Hirnschädigung ist ein akuter und in der Regel zeitlich begrenzter krankhafter Zustand, der nicht länger als Tage oder wenige Wochen andauert, wohingegen ein voll ausgebildeter »vegetativer Zustand« chronisch werden und bis zu Jahrzehnte andauern kann, jedoch auch einen vorübergehenden Zustand auf dem Weg zu einer weiteren klinischen Besserung und Erholung der verursachenden schweren Hirnfunktionsstörungen markieren kann [31, 34, 59, 61]. Das hat die Aspen Neurobehavioural Conference Workgroup dazu bewogen, eine neue klinische Entität zu definieren: den »minimalen Bewusstseinszustand«, englisch: »minimally conscious state« (MCS) [19, 27, 38]. Dieser bezieht sich auf Patienten, die aus einem vegetativen Zustand herausgekommen sind, d. h. sie zeigen mehr als motorische Reflexaktivität, aber keine funktionelle Kommunikation oder den wiederholbaren Gebrauch von Objekten [2, 15, 21]. Trotz eindeutiger Evidenz, dass vegetative Patienten nicht alle in einem als hoffnungslos zu bezeichnenden Krankheitszustand sind [28, 37, 41, 48, 49, 53, 58, 61, 63], ist es in der klinischen Praxis erwiesenermaßen sehr schwierig, ein solches »Etikett« wieder loszuwerden, sobald der Hirngeschädigte erst einmal mit der Diagnose »VS« abgestempelt wurde [9]. Hinzu kommt, dass erste klinische Anzeichen einer Erholung des Bewusstseins (das Nachfolgen konjugierter Augenbewegungen auf dargebotene Objekte) nur zu oft nicht von Ärzten wahrgenommen werden [5, 13, 15, 29, 36]. Andrews et al. in London [2] und andere Studien schätzten die Fehldiagnosen beim PVS bei chronischen

Patienten, die in Rehabilitationszentren überwiesen wurden, auf ca. 40%; gleiches gilt für das Apallische Syndrom [52, 59]. Eine Reihe von Patientendaten in Medienberichten und Fachjournals untermauert diesen Punkt. Julia Tavalaro überlebte ein Hirntrauma und wurde in ein tertiäres Pflegezentrum verlegt, wo sie mehr als sechs Jahre lang als »das Gemüse« (the vegetable) bezeichnet wurde, obwohl sie Bewusstsein und sinnliche Wahrnehmungen hatte. Später schrieb sie ihre Memoiren in dem Buch »Look up for yes« nieder [53]. Terry Wallis, der als »VS« eingestuft wurde, kam in die Schlagzeilen, als er 19 Jahre nach seinem Autounfall wieder zu sprechen begann. Tatsächlich hatte sich das Gehirn innerhalb des ersten Jahres nach seinem Hirntrauma zu einem MCS erholt [33]. 2009 waren einige von uns in den Fall der Frau Eluana Englaro, 38 Jahre alt, involviert, bei der man die Diagnose eines seit 17 Jahren andauernden PVS gestellt hatte, so dass ihre Angehörigen durch höchst richterlichen Beschluss – und entgegen der Einflussnahme der katholischen Kirche und des italienischen Ministerpräsidenten Berlusconi – das Absetzen ihrer Flüssigkeits- und Nahrungsversorgung durchsetzen konnten [6], so dass der Tod der Frau herbeiführt wurde. Tatsächlich war Frau Englaro klinisch eindeutig in einem MCS gewesen. Das gleiche Schicksal ereilte Frau Terri Schiavo im MCS, geboren 1963 [48]; US-Präsident G. Bush hatte selbst vergeblich versucht, ihr Weiterleben mit Hilfe eines neuen Gesetzes entgegen den Ansprüchen des Ehemannes und des richterlichen Beschlusses durchzusetzen; ursächlich für den Hirnschaden war eine fehlerhafte Diät gewesen. Die Bezeichnung »VS« aus dem Jahr 1972 ist unter der heutigen Funktionsdiagnostik falsch, und Ärzte sollten daher sehr zurückhaltend sein mit dieser Diagnose und Aussagen zu der tatsächlich bestehenden »awareness« bei diesen Patienten [27, 28, 29, 30, 31, 32, 33, 34, 35, 36, 37, 38, 42, 44, 46, 49, 50, 57, 60, 62, 63]. Die Situation wird noch komplexer, wenn Patienten mit solchen Bewusstseinsstörungen Defizite durch Grunderkrankungen im Bereich der verbalen oder nicht verbalen kommunikativen Funktionen wie Aphasie, Agnosie oder Apraxie haben [33].

Abschließend als Anmerkung zu der Bezeichnung »Wachkoma« (»Apallisches Syndrom«) und seiner sozialmedizinischen Bedeutung im deutschen Gesundheitswesen (eingeschlossen die diagnose- und prozedurorientierten Fallpauschalen nach § 17 b KHG und sozialmedizinische Nachsorgemaßnahmen nach § 43 Abs. 2 SGB V) das folgende Zitat (aus einer Antwort der Bundesregierung auf die kleine Anfrage: Drucksache 14/5659 Deutscher Bundestag – 14. Wahlperiode, Schreiben des Bundesministeriums für Gesundheit vom 22. März 2001):

»Die Bundesregierung sieht die angemessene medizinische, rehabilitative und pflegerische Versorgung von Wachkoma-Patienten als eine Aufgabe an, die nur

in einem engen Zusammenwirken der zuständigen Sozialleistungsträger mit den Angehörigen bewältigt werden kann. Es müssen alle Anstrengungen unternommen werden, dass insbesondere Kranken-, Renten- und Pflegeversicherung, aber auch andere Sozialleistungsträger (beispielsweise die Sozialhilfe) unter Ausschöpfung ihrer Leistungsmöglichkeiten zu einer Bewältigung der besonderen Situation von Wachkoma-Patienten beitragen. Dabei geht es vor allem um diejenigen Wachkoma-Patienten, bei denen sich dieser Zustand noch nicht innerhalb der Phasen der Akutbehandlung oder der Frührehabilitation verändert hat. Hiervon sind in Deutschland – nach Schätzungen – gegenwärtig rd. 5.000 Menschen betroffen. Davon werden etwa 70 v. H. in der häuslichen Umgebung versorgt.«

Diskussion

In Anbetracht der Bedenken hinsichtlich der negativen Konnotation, die mit dem Begriff »vegetativer Zustand« verbunden ist, und den möglichen Auswirkungen auf die verletzlichen Patienten, die aus dem Koma erwachen, aber manchmal keinerlei willkürliche Reaktionsfähigkeit zurückerhalten, die jedoch (wahrscheinlich öfter als ursprünglich geglaubt) minimale Zeichen an Bewusstsein entwickeln, schlagen wir vor, die Bezeichnung »vegetativer Zustand« fallen zu lassen. Wir beabsichtigen damit, das Qualitätsmanagement und die Pflegestandards menschwürdig zu sichern und leichter anpassen zu können. Die European Task Force on Disorders of Consciousness hat 2010 zunächst im Englischen den Vorschlag eingebracht, hierfür den Begriff »unresponsive wakefulness syndrome« oder »UWS« zu verwenden [33]. Da es über mehr als drei Dekaden der medizinischen Gemeinschaft noch immer nicht gelungen ist, das entwürdigende Bild, das mit dem Wort »vegetativer Zustand« verbunden ist, zu verändern, halten wir es für erforderlich, den Begriff als solchen vollständig zu ändern und den Terminus »PVS« endgültig aufzugeben. So könnten Ärzte jetzt diese neutrale und gut beschreibende Bezeichnung für Patienten wählen, die, wie der Name aussagt, eine Anzahl von klinischen Zeichen zeigen (daher »Syndrom«), aber bei Vorhandensein von Wachheit (Öffnen der Augen spontan oder auf Stimulation) nicht reagieren (d. h. keine Reflexaktivität und kein Befolgen von Aufforderungen) [15, 18]. In Anbetracht der oben aufgeführten Schwierigkeiten, starke allgemeine Behauptungen hinsichtlich der Bezeichnung Bewusstheit und Bewusstsein (»awareness«) bei schwersthirngeschädigten Patienten aufzustellen, halten wir es für angebracht, hier den klinisch gut beschreibenden Begriff der Reaktionslosigkeit (»unresponsive«) anstatt des irreführenden »unaware« – das es im Deutschen so nicht gibt – für »ohne Bewusstsein sein« zu wählen [46]. Andere (existierende) Alternativen [33, 59] wurden sämtlich wissenschaftlich begründet verworfen. Koma vigile

[12] wurde abgelehnt, da der Begriff ein Widerspruch in sich ist [54]. Koma-Patienten haben per Definition niemals die Augen geöffnet. »Apallisches Syndrom« wurde ebenfalls verworfen, da neue Evidenz gezeigt hat, dass diese Patienten nicht »a«-pallisch sind [12, 28, 31, 42, 44, 62] (abgeleitet von »Pallium«, dem lateinischen Begriff für die altgriechische Bezeichnung »Übermantel« [30]); klassischerweise sind noch Inseln von kortikalen (kaum primär) Restfunktionen vorhanden, die jedoch nicht angekoppelt sind. Die negative Gleichsetzung von »apallisch« mit »gehirnlos«, »ohne Großhirn«, »ohne Kortextfunktionen« wird hierdurch zukünftig hoffentlich vermieden.

Schließlich möchten wir darauf hinweisen, dass prospektive, kontrollierte klinische Studien mit begleitender funktioneller Bildgebung an großen, gut beschriebenen Kohorten dringend erforderlich sind, um unsere Kenntnis zum Krankheitsverlauf, der funktionellen Erholung, zu dem Einfluss von Neurorehabilitation und schließlich zur verbleibenden subjektiven Lebensqualität dieser Menschen [57] in Abhängigkeit der verbleibenden Schwere der Bewusstseinsstörungen evidenzbasiert zu verankern. UN-Konvention [56] und Helsinki-Deklaration [64] eröffnen dem betroffenen hirngeschädigten Mitmenschen Rechte, die uns Ärzte medizinethisch verpflichten, auf deren Einhaltung und Verwirklichung zu achten – insbesondere bei den Fragen nach der Rechtmäßigkeit des ärztlich assistierten Selbstmords [11] und der (passiven) Euthanasie [59, 60] in unserer derzeit in Europa emotional geführten Diskussion zu »lebensbeendenden Entscheidungen« (»End of life«-Entscheidung) [1, 2, 3, 4, 22, 47, 63]. Solche Studien benötigen Standards für das Assessment neurologischer/verhaltensneurologisch-kognitiver Fähigkeiten [10]. Die weltweite Akzeptanz der Glasgow-Koma-Skala (GCS) [54] hatte die klinische Einschätzung des Patienten in der Intensivmedizin numerisch standardisiert. Die GCS war nicht gedacht zur Einschätzung von Patienten mit post-komatösen Bewusstseinsstörungen im Sinne eines SRW (UWS) und MCS. Wir brauchen ein verbessertes Assessment und auch objektive, paraklinische Marker zur Bestätigung der klinischen Zeichen für motorische Reaktionslosigkeit (unresponsiveness) und den verhaltensneurologischen Befund, die auf fehlende Wahrnehmung der Umgebung und des Selbst hindeuten. Studien zum Beweis der Effektivität einer Behandlung von Patienten im Syndrom Reaktionsloser Wachheit und in der Phase der funktionellen Erholung sollten daher in symptomatische und kurative Studien aufgeteilt werden. Sie sollten nicht nur das Alter der Patienten, die Ätiologie und den Zeitraum der stattgefundenen Schädigung höherer Hirnfunktionsleistungen berücksichtigen, sondern grundsätzlich, nach dem Gesagten, eine scharfe Trennung von dem Vollbild, dem SRW (UWS) und MCS als der frühesten Phasen klinisch funktioneller Erholung vornehmen [33, 59].

Zusammenfassung

Der Namen »Syndrom Reaktionsloser Wachheit« (unresponsive wakefulness syndrome) bezeichnet neutral und ersetzt alternativlos die bisher gebräuchlichen Begriffe für das klinische Vollbild eines vegetativen Zustands (im Sinne von Jennett) und des Apallischen Syndroms (in der Zuordnung von Gerstenbrand). Das SRW wird dem neurologisch-verhaltensneurologischen Schädigungsmuster des Patienten als Ausdruck der zugrundeliegenden schwersten Hirnfunktionsstörung gerecht. Hingegen haftet dem Begriff PVS selbst nach 35 Jahren immer noch eine starke negative Konnotation an. Überdies impliziert PVS einen Dauerzustand der Diagnose ohne Erholungspotential und signalisiert so unkorrekterweise einen Zustand endgültiger Hoffnungslosigkeit für die Angehörigen und Behandelnden mit entsprechenden Konsequenzen. SRW hingegen beschreibt klinisch exakt das Syndrom, welches durch das vollständige Fehlen von willkürlichen und gerichteten Bewegungsreaktionen und die typische Wachheit (mit geöffneten Augen) infolge eines entweder vorübergehenden oder definitiven schweren Hirnfunktionsschadens gekennzeichnet ist.

Literatur:

1. Address of Pope John Paul II to the participants in the international congress: "Scientific advances and ethical dilemmas" Saturday, 20 March 2004 on "Life-sustaining treatment and vegetative state." *NeuroRehabilitation* 2004; 19: 273-275.
2. Andrews K, Murphy L, Munday R, Littlewood C. Misdiagnosis of the vegetative state: retrospective study in a rehabilitation unit. *BMJ* 1996; 313: 13-16.
3. Andrews K. Medical decision making in the vegetative state: Withdrawal of nutrition and hydration. *NeuroRehabilitation* 2004; 19: 299-304.
4. Andriessen T, Horn J, Franschman G, Van der Naalt J, Haitsma I, Jacobs B, Steyerberg EW, Vos PE. Epidemiology, severity classification and outcome of moderate and severe traumatic brain injury: a prospective multicentre study. *J Neurotrauma* 2011; Jul 25 (Epub ahead of print).
5. Bekinschtein TA, Shalom DE, Forcato C, Herrera M, Coleman MR, Manes FF, Sigman M. Classical conditioning in the vegetative and minimally conscious state. *Nat Neurosci* 2009; 12 (10): 1343-1349.
6. Berlusconi accuses president of 'killing' coma woman Eluana Englaro. *From Times Online* February 10, 2009.
7. Bichat MFX. *Recherches physiologiques sur la vie et la mort*. Brosson Gabon, Paris 1800.
8. Borthwick C. The proof of the vegetable: a commentary on medical futility. *J Med Ethics* 1995; 21: 205-208.
9. Böttger-Kessler G, Beine KH. Aktive Sterbehilfe bei Menschen im Wachkoma? – Ergebnisse einer Einstellungsuntersuchung bei Ärzten und Pflegenden. *Nervenarzt* 2007; 7: 802-808.
10. Bruno MA, Ledoux D, Lambermont B, Damas F, Schnakers C, Vanhauwenhuyse A, Gosseries O, Laureys S. Comparison of the Full Outline of Unresponsiveness and Glasgow Liege Scale/Glasgow Coma Scale in an Intensive Care Unit Population. *Neurocrit Care* 2011; Apr 28 (Epub ahead of print).
11. Bundesgerichtshof BGH, 25.06.2010 – 2 StR 454/09. Abbruch lebenserhaltender Behandlung auf der Grundlage des Patientenwillens ist nicht strafbar.
12. Calvet J, Coll J. Meningitis of sinusoid origin with the form of coma vigil. *Rev Otoneuroophthalmol* 1959; 31: 443-445.

13. Celesia GG. Persistent vegetative state: clinical and ethical issues. *Suppl Clin Neurophysiol* 2000; 53: 460-462.
14. Daubin C, Quentin C, Allouche S, Etard O, Gaillard C, Seguin A, Valette X, Parienti JJ, Prevost F, Ramakers M, Terzi N, Charbonneau P, du Cheyron D. Serum neuron-specific enolase as predictor of outcome in comatose cardiac arrest survivors: a prospective cohort study. *BMC Cardiovasc Disord* 2011; 11 (1): 48 (Epub ahead of print).
15. Dolce G, Quintieri M, Serra S, Lagani V, Pignolo L. Clinical signs and early prognosis in vegetative state: a decisional tree, data-mining study. *Brain Inj* 2008; 22: 617-623.
16. Eilander HJ, Wijnen VJ, Scheirs JG, de Kort PL, Prevo AJ. Children and young adults in a prolonged unconscious state due to severe brain injury: outcome after an early intensive neurorehabilitation programme. *Brain Inj* 2005; 19: 425-436.
17. Firsching R, Woischneck D, Reissberg S, Döhning W, Peters B. Prognostic relevance of magnetic resonance imaging in patients with severe head injury. *Dtsch Arztebl* 2003; 100 (27): A1868-1874.
18. Gerstenbrand F. Das traumatische apallische Syndrom. Klinik, Morphologie, Pathophysiologie und Behandlung. Springer, Wien 1967.
19. Giacino JT, Ashwal S, Childs N, Cranford R, Jennett B, Katz DI, Kelly JP, Rosenberg JH, Whyte J, Zafonte RD, Zasler ND. The minimally conscious state: Definition and diagnostic criteria. *Neurology* 2002; 58: 349-353. <http://www.biomedcentral.com/1741-7015/8/68>.
20. Gigli GL, Valente M. The withdrawal of nutrition and hydration in the vegetative state patient: Societal dimension and issues at stake for the medical profession. *NeuroRehabilitation* 2005; 19: 315-328.
21. Gill-Thwaites H, Munday R. The Sensory Modality Assessment and Rehabilitation Technique (SMART). A valid and reliable assessment for the Vegetative and Minimally Conscious State Patient. *Brain Injury* 2004; 18 (12): 1255-1269.
22. Jachertz N. Sterbehilfe: Der Arzt als Helfer der Wahl. *Dtsch Arztebl* 2011; 108 (18): A-988/B-816/C-816. www.aerzteblatt.de/v4/archiv/artikel.asp?src=heft&id=891142.
23. Jennett B, Bond M. Assessment of outcome after severe brain damage. *Lancet* 1975; 1 (7905): 480-484.
24. Jennett B, Plum F. Persistent vegetative state after brain damage. A syndrome in search of a name. *Lancet* 1972; 1: 734-737.
25. John ER, Halper JP, Lowe RS, Merkin H, Defina P, Pritchep LS. Source imaging of QEEG as a method to detect awareness in a person in vegetative state. *Brain Inj* 2011; 25 (4): 426-432 (Epub 2011 Feb 16).
26. Honeybul S, O'Hanlon S, Ho KM, Gillett G. The influence of objective prognostic information on the likelihood of informed consent for decompressive craniectomy: a study of Australian anaesthetists. *Anaesth Intensive Care* 2011; 39 (4): 659-665.
27. Katz DI, Polyak M, Coughlan D, Nichols M, Roche A. Natural history of recovery from brain injury after prolonged disorders of consciousness: outcome of patients admitted to inpatient rehabilitation with 1-4 year follow-up. *Prog Brain Res* 2009; 177: 73-88.
28. Kotchoubey B. Apallic syndrome is not apallic: Is vegetative state vegetative? *Neuropsychological Rehabilitation* 2005; 15: 333-356.
29. Kotchoubey B, Lang S, Baales R, Herb E, Maurer P, Mezger G, Schmalohr D, Bostanov V, Birbaumer N. Brain potentials in human patients with extremely severe diffuse brain damage. *Neurosci Lett* 2001; 301: 27-40.
30. Kretschmer E. Das apallische Syndrom. *Z ges Neurol Psychiatr* 1940; 169: 576-579.
31. Laureys S. Death, unconsciousness and the brain. *Nat Rev Neurosci* 2005; 6: 899-909.
32. Laureys S. Permanent vegetative state and persistent vegetative state are not interchangeable terms. *British Medical Journal* 2000 (<http://bmj.com/cgi/eleaders/321/7266/916#10276>), 16 Oct 2000 (9 Sept 2005).
33. Laureys S, Celesia G, Cohadon F, Lavrijsen J, León-Carrión J, Sannita WG, Sazbon L, Schmutzhard E, von Wild KR, Zeman A, Dolce G, the European Task Force on Disorders of Consciousness. Unresponsive wakefulness syndrome: a new name for the vegetative state or apallic syndrome. *BMC Medicine* 2010; 8: 68. <http://www.biomedcentral.com/1741-7015/8/68>.
34. Laureys S, Owen AM, Schiff ND. Brain function in coma, vegetative state, and related disorders. *Lancet Neurol* 2004; 3 (9): 537-546.
35. Lavrijsen JC, van den Bosch JS, Koopmans RT, van Weel C. Prevalence and characteristics of patients in a vegetative state in Dutch nursing homes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005; 76: 1420-1424.
36. Leon-Carrion J, Martin-Rodriguez JF, Damas-Lopez J, Barroso y Martin JM, Dominguez-Morales MR. Brain function in the minimally conscious state: a quantitative neurophysiological study. *Clin Neurophysiol* 2008; 119: 1506-1514.
37. Machado C, Korein J, Aubert E, Bosch J, Alvarez MA, Rodrigue RL, Valedes P, Portella I, Garcia M, Perez N, Chinchilla M, Machado Y, Machado Y. Recognizing a mother's voice in the persistent vegetative state. *Clin EEG Neurosci* 2007; 38: 124-126.
38. Majerus S, Bruno MA, Schnakers C, Giacino JT, Laureys S. The problem of aphasia in the assessment of consciousness in brain-damaged patients. *Prog Brain Res* 2009; 177: 49-61.
39. Monti MM, Vanhaudenhuyse A, Coleman MR, Boly M, Pickard JD, Tshibanda L, Owen AM, Laureys S. Wilful Modulation of Brain Activity in Disorders of Consciousness. *N Engl J Med* 2010; 362: 579-589.
40. Moonen G, Laureys S. Diagnostic accuracy of the vegetative and minimally conscious state: clinical consensus versus standardized neurobehavioral assessment. *BMC Neurol* 2009; 9: 35.
41. Oka N, Uchino Y, Odaki M, Kono M. Life prognosis of patients in persistent vegetative state. Analysis of the patients hospitalised in Chiba Ryougo Center. In: Kamiya K, Kanno T (eds). *The Society for Treatment of Coma* STC Tokyo, Japan. NeuronPublishing 2004; 13: 29-35.
42. Owen AM, Coleman MR, Boly M, Davis MH, Laureys S, Pickard JD. Detecting awareness in the vegetative state. *Science* 2006; 313: 1402.
43. Palazzani L. Advance directives and living wills. *Neurorehabilitation* 2004; 19: 305-313.
44. Phillips CL, Bruno MA, Maquet P, Boly M, Noirhomme Q, Schnakers C, Vanhaudenhuyse A, Bonjean M, Hustinx R, Moonen G, Luxen A, Laureys S. Relevance vector machine consciousness classifier applied to cerebral metabolism of vegetative and locked-in patients. *Neuroimage* 2011; 56 (2): 797-808.
45. Pignolo L, Quintieri M, Sannita WG. The Glasgow outcome scale in vegetative state: a possible source of bias. *Brain Inj* 2009; 23: 1-2.
46. Prigatano GP. Impaired self-awareness after moderately severe traumatic brain injury. *Acta Neurochir* 2005; 93 (Suppl): 39-42.
47. Racine E, Rodrigue C, Bernat JL, Riopelle R, Shemie SD. Observations on the ethical and social aspects of disorders of consciousness. *Can J Neurol Sci* 2010; 37 (6): 758-768.
48. Schiavo, Terri case - Wikipedia, the free encyclopedia wikipedia.org/wiki/Terri_Schiavo_case.
49. Schoenle PW, Witzke W. How vegetative is the vegetative state? Preserved semantic processing in VS patients - evidence from N 400 event-related potentials. *NeuroRehabilitation* 2004; 19: 329-334.
50. Shewmon DA. A critical analysis of conceptual domains of the vegetative state: sorting fact from fancy. *NeuroRehabilitation* 2004; 19: 343-347.
51. Stepan Ch, Haidiger G, Binder H. Prevalence of persistent vegetative state/apallic syndrome in Vienna. *European J of Neurology* 2004; 11: 461-486.
52. Stepan Ch, Haidiger G, Binder H. Problems of clinical assessment of patients with Apallic Syndrome/Vegetative

- State represented by rehabilitation scores – a survey. *J Neurol Neurochir Psychiatr* 2004; 5 (3): 14-22.
53. Tavalaro J, Tayson R. Look Up for Yes. Kodansha America, Inc., New York, NY 1997.
 54. Teasdale G, Jennett B. Assessment of coma and impaired consciousness. A practical scale. *Lancet* 1974; 2: 81-84.
 55. The Multi-Society Task Force on PVS. Medical aspects of the persistent vegetative state (1). *N Engl J Med* 1994; 330: 1499-1508.
 56. UN Enable-Standard Rules, Overview. The Standard Rules on the Equalization of Opportunities for Persons with Disabilities. Adopted by the United Nations General Assembly, forty-eighth. www.un.org/esa/socdev/.../disreoo.htm.
 57. von Steinbuechel N, Wilson L, Gibbons H, Hawthorne G, Höfer S, Schmidt S, Bullinger M, Maas A, Neugebauer E, Powell J, von Wild K, Zitnay G, Bakx W, Christensen A-L, Koskinen S, Sarajuuri J, Formisano R, Sasse N, Truelle J-L and the QOLIBRI-TBI Task Force. Quality of Life after Brain Injury (QOLIBRI) – Scale development and metric properties. *J Neurotrauma* 2010; 27 (7): 1167-1185.
 58. von Wild K, Dolce G. Pathophysiological aspects concerning treatment of the Apallic Syndrome. *J Neurol* 1976; 213: 143-148.
 59. von Wild K, Gerstenbrand F, Dolce G, Binder H, Vos P, Saltuari L, Alekseenko Y, Formisano R, Ritz A, Ortega-Suhrkamp E, Jörg J, Potapov A, León-Carrión J, Vilcinis R, Zitnay GA. Guidelines for quality management of apallic syndrome/vegetative state. *Eur J Trauma Emerg Surg* 2007; 3: 268-292.
 60. von Wild K, Gerstenbrand F. Neuro-ethics concerning quality management of patients in full state Apallic Syndrome (AS) Vegetative State (VS). In: Dolce G, Lucca LF (eds). Particolar aspetti della riabilitazione del grave cerebrolesioni. Casa Di Cura Istituto S. Anna, Crotone, Italy 2007, 53-59.
 61. von Wild K, Rickels E, Wenzlaff P. Neurochirurgische Frührehabilitation von akuten Schädel-Hirn-Verletzten. 2. Qualitätsmanagement. *Chir praxis* 2007/2008; 68: 103-126.
 62. Vos PE, Bigler ED. White matter in traumatic brain injury: Dis- or dysconnection? *Neurology* 2011; Aug 3 (Epub ahead of print).
 63. Wade DT. Ethical issues in diagnosis and management of patients in the permanent vegetative state. *BMJ* 2001; 322 (7282): 352-354.
 64. WMA Declaration of Helsinki – Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects. www.wma.net/en/30publications/10policies/b3.

Interessenvermerk:

Die Erstpublikation zum unresponsive wakefulness syndrome erschien durch Laureys et al. in *BMC Medicine* 2010, 8: 68, <http://www.biomedcentral.com/1741-7015/8/68>. Die vorliegende Arbeit wurde auf ausdrücklichen Wunsch und mit Zustimmung unserer Task Force für den deutschen Sprachraum überarbeitet und im Hinblick auf medizinethische Entscheidungen, die UN-Behindertenrechtskonvention und das Urteil des deutschen Bundesgerichtshofs zur Sterbehilfe vom 25. Juni 2010 ergänzt. Der Erstautor wird unterstützt durch Cerebprotect Förderverein für neurotraumatologische Frührehabilitation e.V. Münster.

Beitrag der Autoren:

Im Namen der Task Force und auf Wunsch der Autoren erscheint dieser wissenschaftliche Beitrag in deutscher Sprache abgeändert mit Würdigung der aktuellen medizinethischen Diskussion.

Danksagung:

Für die Übersetzung aus dem Englischen danken wir Frau Ilona Anders, München, unterstützt von Cerebprotect e.V., sehr.

S. Laureys wird vom Belgian National Funds for Scientific Research unterstützt. Das ursprüngliche Debattenpapier (Laureys et al. *BMC Medicine* 2010; 8: 68, <http://www.biomedcentral.com/1741-7015/8/68>) wurde erarbeitet und redigiert von der European Task Force on Disorders of Consciousness, gegründet von G. Dolce, während eines Arbeitstreffens in Rom im italienischen Gesundheits- und Arbeitsministerium am 18. September 2009, finanziert durch das S. Anna Institut, Crotone, Italy. Die Teilnehmer waren: H. Binder (Österreich), GG Celesia (USA, Chairman), F. Cohadon (Frankreich), G. Dolce (Italien; Organisator), R. Elefante (Italien), A. Granata (Italien), M. Quintieri (Italien), L. Lucca (Italy), G. Gigli (Italien), M. Koler (Deutschland), S. Laureys (Belgien, Chairman), J. Leon-Carrion (Spanien), A. Morresi (Italien), G. Pugliesi (Italien), P. Pugliese (Italien), W.G. Sannita (Italien & USA), L. Sazbon (Israel), E. Schmutzhard (Österreich), A. Soddu (Belgien), K. von Wild (Deutschland). Eine Auswahl von Teilnehmern zusammen mit Delegierten aus Großbritannien (A. Zeman) und den Niederlanden (J. Lavrijssen) beteiligten sich an der Abfassung des ersten Konsensuspapiers. Es wurde sich um eine ausgewogene Präsenz hinsichtlich Geographie und um professionellen Hintergrund bemüht (z.B. Neurologie, Neurochirurgie, Intensivmedizin, Rehabilitation, chronische Betreuung und Pflege, Psychologie und Neurowissenschaft). Alle Delegierten haben bereits an der Entwicklung von disziplinspezifischen Abhandlungen über Bewusstseinsstörungen mitgearbeitet oder haben wesentliche Beiträge in peer-reviewed Journalen veröffentlicht.

Korrespondenzadresse

Prof. Prof. h.c. Dr. med. Dr. h.c. Klaus R. H. von Wild
Cerebprotect Förderverein für neurotraumatologische
Frührehabilitation e.V.
Frauenburgstraße 32
48155 Münster
E-Mail: kwv@neurosci.de