

Psychotische Symptome beim Locked-in-Syndrom

Den Begriff „Locked-in-Syndrom“ (LiS) prägten F. Plum und J. Posner im Jahr 1966 [16]. Die Autoren beschrieben einen Zustand nach einem Hirnstamm insult, dessen morphologisches Substrat ein Infarkt im Brückenfuß mit unterschiedlicher Tegmentumbeteiligung war. Klinisch gekennzeichnet ist das LiS durch völlige Bewegungsunfähigkeit bei erhaltenem Bewusstsein. Beim klassischen LiS bleibt dem Patienten nur noch die Möglichkeit, durch vertikale Blickbewegungen bzw. durch Lidschlag zu kommunizieren. Für Menschen, die an einem solchen LiS leiden, bildet diese Blinzelnbewegung die einzige Möglichkeit, mit ihrer Umwelt Kontakt aufzunehmen – die geistigen Fähigkeiten sind meist unbeeinträchtigt. Der Patient ist in einen sonst völlig gelähmten Körper quasi „eingeschlossen“ [14].

Die Ätiologie ist vielfältig. Zerebrovaskuläre Erkrankungen, Traumen, raumfordernde und entzündliche Prozesse des zentralen Nervensystems können Ursachen für die Entstehung eines LiS sein [8, 10, 14]. Nach der neurologischen Symptomatik kann ein klassisches, inkomplettes und totales LiS unterschieden werden. Ferner lässt sich nach dem Verlauf ein transitentes von einem chronifizierten LiS differenzieren [1]. Kennzeichnend für das klassische LiS ist der Ausfall aller motorischen Efferenzen mit Ausnahme der Leitungsbahnen und Kerngebiete für die vertikalen Blick- und Lidbewegungen [16]. Beim totalen LiS sind durch Hirnstammaffektionen weiter rostral in mesenzephalen Strukturen auch die Lid- und vertikalen Augenbewegungen aufgehoben [11, 12].

Die Prognose des LiS ist abhängig von der Ätiologie und dem Alter der erkrankten Patienten [14]. Nach primärer intensivmedizinischer Behandlung hat sich ein

frühzeitiger Beginn mit Rehabilitationsmaßnahmen als günstig erwiesen [5].

Im Verlauf der neurologischen Rehabilitation entwickelte die hier vorgestellte Patientin mit LiS Zönästhesien als Komplikation. Psychiatrische Symptome beim reversiblen LiS sind bislang kaum beschrieben.

Fallbeschreibung

Die 60-jährige Patientin K.G. erlitt eine spontane, hypertensiv bedingte, massive Einblutung im Bereich des Hirnstammes mit Punctum maximum im Ponsbereich (■ **Abb. 1**). Es erfolgte eine intensivmedizinische Erstversorgung der Patientin und am 20. Tag nach Erkrankungsbeginn die stationäre Aufnahme in unsere frührehabilitative Einrichtung.

Bei stationärer Aufnahme zeigte sich eine via Trachealkanüle spontan atmende, wache Patientin mit einem klassischen LiS. Eine Kommunikation war zu diesem Zeitpunkt ausschließlich über vertikale Augenbewegungen und Lidschlag möglich.

Infolge einer MRSA-Besiedlung des Trachealsekrets musste die Patientin einige Zeit isoliert werden, in der es zu Einschlafstörungen und zu einer leichten depressiven Verstimmung kam. Durch Gabe von 30 mg Mirtazapin besserte sich diese Symptomatik.

Zweieinhalb Monate nach Erkrankungsbeginn, nachdem sich die Patientin bereits deutlich motorisch gebessert hatte und durch Entfernung der Trachealkanüle auch die verbale Kommunikation wieder möglich wurde, berichtete die Patientin erstmalig über bizarre Wahrnehmungen. So habe ihr ein Mann heißes Wasser über die Oberschenkel gegossen. Ein Mitpati-

ent habe ihr nachts mit einem Messer in den Magen gestochen, was sie wie eine Magenblutung empfunden habe. Weiterhin fühlte sie Ringe am Arm und dachte sie sei an Kopf und Händen mit Bändern fixiert. Die Patientin empfand die leiblichen Beeinflussungserlebnisse als von außen verursacht. Aufgrund der bedrohlichen Zönästhesien und ihrer lähmungsbedingten Hilflosigkeit hatte die Patientin vorwiegend abends im Bett starke Ängste einzuschlafen. Wegen der angstbesetzten, wahnhaften Störung mit im Vordergrund stehenden Zönästhesien erfolgte zusätzlich zur antidepressiven (Mirtazapin) Therapie eine antipsychotische mit Quetiapin (einschleichend aufdosiert). Hierunter kam es zu einer qualitativ und quantitativ deutlichen Minderung der psychopathologischen Symptome, was für den weiteren Rehabilitationsverlauf wichtig war. Die subjektiv sehr bedrohlichen sensorischen Sinnestäuschungen traten unter Quetiapin nicht mehr auf. Empfindungen



Abb. 1 ▲ Einblutung im Bereich des Hirnstammes mit Punctum maximum im Ponsbereich am Erkrankungstag

Nervenarzt 2006 · 77:1483–1486
DOI 10.1007/s00115-006-2183-y
© Springer Medizin Verlag 2006

J. Mutschler · D. Czell · M. Kaps · G. Manzi
**Psychotische Symptome
beim Locked-in-Syndrom**

Zusammenfassung

In der vorgestellten Kasuistik berichten wir von einer Patientin, die in der Folge einer ausgedehnten Hirnstammbilung im Ponsbereich und des Mesenzephalons ein Locked-in-Syndrom erlitt. Während der neurologischen Frührehabilitation traten Zönästhesien mit für die Patientin bedrohlichem Charakter auf. Aufgrund der Lokalisation der Schädigung sowie des zeitlichen Zusammenhangs mit dem Auftreten der Blutung diagnostizierten wir eine organisch bedingte Psychose (ICD-10 F06.0). Nach Behandlung mit dem atypischen Neuroleptikum Quetiapin kam es zu einer deutlichen Besserung der Symptomatik. Die Behandlung ermöglichte den weiteren günstigen Rehabilitationsverlauf der Patientin.

Schlüsselwörter

Locked-in-Syndrom · Zönästhesien ·
Psychosen · Mesenzephalon · Quetiapin

Psychotic symptoms in a case of locked-in syndrome

Summary

In this case report we describe a patient who suffered brainstem bleeding mainly in the pons and mesencephalon leading to locked-in syndrome. During rehabilitation she suffered psychotic symptoms of threatening character. Due to location of the lesion and the coincidental appearance of the bleeding, we diagnosed an organic psychosis. After treatment with the atypical neuroleptic drug Quetiapine, the symptoms decreased, facilitating the patient's rehabilitation course.

Keywords

Cenesthesia · Locked-in syndrome ·
Psychosis · Mesencephalon · Quetiapine

wie das Gefühl von Ringen oder Bändern an Kopf und Armen spürte die Patientin zwar noch, ließ sich aber nun – im Gegensatz zum initialen Stadium – davon überzeugen, dass diese Empfindungen nicht real existierten. In der Folge reduzierte sich auch die Häufigkeit der abendlichen Angstzustände deutlich. An Nebenwirkungen trat bei Behandlungsbeginn mit Quetiapin eine verstärkte morgendliche Müdigkeit auf, die sich durch Erhöhung der abendlichen Dosis bei Reduktion der morgendlichen gut reduzieren ließ.

Im Rahmen der insgesamt 112 Tage dauernden neurologischen Frührehabilitation mit intensiver Physio-, Ergo- und faziiooraler Therapie besserten sich die neurologischen Funktionsstörungen der Patientin deutlich, so dass wir sie in die nächste Phase der neurologischen Rehabilitation (Phase C) verlegen konnten.

Klinisch-neurologisch zeigte die Patienten zum Zeitpunkt des Auftretens der Zönästhesien im Wesentlichen noch eine Dysarthrie, horizontale Blickparese, Dysphagie und eine spastische, proximal betonte Tetraparese (Kraftgrad 3–4/5).

Zusatzdiagnostik

Die Elektroenzephalographie erbrachte einen physiologischen α -Rhythmus ohne Herdbefund und ohne Zeichen einer erhöhten zerebralen Erregbarkeit.

Magnetresonanztomographisch kam ein normal weites, mittelständiges Ventrikelsystem zur Darstellung ohne Hirndruckzeichen. Infratentoriell fand sich die bekannte, in Resorption befindliche Blutung im Bereich der Pons. Diese Läsion reichte bis ins Crus cerebri beidseits. Supratentoriell ergab sich ein Normalbefund.

Die evozierten Potentiale zeigten Hinweise auf eine Läsion im pontomesenzephalen Übergang rechts (pathologischer Masseterreflex und akustisch evozierte Hirnstammpotenziale rechts), die motorisch, visuell sowie somatosensibel evozierten Potentiale und der Blinkreflex waren normal.

Diskussion

Die Patientin hatte – bei psychiatrisch bislang völlig unauffälliger Vorgeschichte –

subjektiv sehr beeinträchtigende, bizarre Zönästhesien entwickelt. Diese Leibeshalluzinationen traten innerhalb weniger Tage auf, waren von wechselhaftem Charakter, bedrohlich und persistierten bis zum Behandlungsbeginn. Weitere psychopathologischen Symptome, die an eine Erkrankung aus dem schizophrenen Formenkreis denken ließen, wie z. B. Wahn, Denkstörung, Ich-Störung, traten nicht auf. Die Patientin war bei vollem Bewusstsein, voll orientiert und erreichte im Mini Mental State Test ein unauffälliges Ergebnis. Die Exploration war aufgrund einer ausgeprägten Dysarthrie erschwert, aber möglich. Aufgrund der psychopathologischen Symptomatik, die in relativ engem zeitlichem Zusammenhang mit der ausgedehnten Hirnstammbilung aufgetreten war, gingen wir bei der Patientin diagnostisch von einer organisch bedingten Psychose (ICD-10 F06.0) aus.

Bei Patienten mit Guillain-Barré-Syndrom (GBS), welche ähnlich schwere neurologische Defizite aufweisen können, sind psychische Symptome wie Angst, depressive Episoden und Psychosen bereits bekannt. Das Auftreten psychotischer Episoden korrelierte bei GBS-Patienten mit der Schwere der Tetraparese, maschineller Beatmung und Mitbeteiligung von Hirnnerven mit Verlust der Kommunikationsmöglichkeiten und trat in bis zu 25% der untersuchten Fälle (n=49) auf. Angst und depressive Episoden traten noch wesentlich häufiger auf (bei 82% bzw. 67% der Fälle). Die psychotischen Symptome wurden im Zusammenhang mit dem GBS als Folge der schweren Deprivation mit Verlust der Bewegungs- und Kommunikationsfähigkeiten und völliger Abhängigkeit von fremden Menschen im Sinne einer reaktiven Psychose angesehen [18]. Diese schwere motorische Deprivation mit Verlust der Kommunikationsmöglichkeiten betrifft Patienten mit einem LiS in extremer Form.

Bei der Patientin war zusätzlich zur sonst typischen Ponsläsion beim LiS das ventrale Mesenzephalon mitbeteiligt. Ein Fall von psychotischem Erleben nach einem Hirnstamminfarkt wird von Predescu et al. beschrieben: Ein 38-jähriger Mann entwickelte nach einem bilateralen, ischämischen mesenzephalen/thalamischen Infarkt akustische Halluzinati-

Hier steht eine Anzeige.



onen, eine Wahnsymptomatik mit ausgeprägter psychomotorischer Agitation und Aggressivität [17].

Weiterhin sind Einzelfälle mit visuellen und akustischen Halluzinationen bei verschiedenen Hirnstammteilungen bekannt [6, 7, 13].

Bei Schizophrenien sind eine Vielzahl morphologischer Hirnveränderungen, v. a. im limbischen System, aber auch im Thalamus, Pallidum, Locus coeruleus und der Substantia nigra beschrieben worden [2–4]. Außerdem werden vermehrt Hinweise auf eine Hirnstammteiligung bekannt [9, 15]. Letztlich ist unter Einbeziehung der Erkenntnisse verschiedener medizinischer Subdisziplinen eine endgültige Aufklärung der Pathophysiologie der Schizophrenie noch nicht gelungen.

Die psychotische Symptomatik der vorgestellten Patientin lässt sich einerseits durch die Schädigung des Mesenzephalons und Pons als „organische Psychose“ kategorisieren. „Organisch“ meint hier im Sinne der Weltgesundheitsorganisation, dass die psychopathologischen Syndrome einer unabhängig davon diagnostizierten systemischen oder zerebralen Erkrankung zugeordnet werden können. Zusätzlich kann im beschriebenen Fall die schwere motorische Deprivation und damit verbundene Störung des Leib- und Raumerlebens im Sinne einer „funktionellen Psychose“ Mitauslöser gewesen sein. Im Diagnostic and Statistical Manual der American Psychiatric Association IV (DSM-IV) wurde vom Begriff des Organischen als Ordnungskategorie bereits Abstand genommen, da man neuen Erkenntnissen über biologische Grundlagen funktioneller Störungen Rechnung tragen will. So wie die Klassifikation im vorgestellten Fall also weitere Fragen aufwirft, bleibt die exakte Pathophysiologie der Symptomatik letztlich auch noch unbekannt. In den letzten Jahren haben sich mit neuen Methoden wie z. B. molekularbiologischen und bildgebenden Verfahren aber faszinierende Möglichkeiten aufgetan psychopathologische Syndrome näher zu untersuchen.

In unserem dargestellten Fall konnte gezeigt werden, dass neben der Verhütung von üblichen Sekundärkomplikationen bei Patienten mit LiS ein besonderes Augenmerk auf das Auftreten von Angst

und Schlaflosigkeit als mögliche Folgen psychotischen Erlebens zu richten ist und dass produktiv psychotische Symptome erfolgreich mit atypischen Neuroleptika behandelt werden können.

Korrespondierender Autor

J. Mutschler

Kliniken Schmieder
Am Tafelholz 8, 78476 Allensbach
jochen_mutschler@web.de

Interessenkonflikt. Es besteht kein Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor versichert, dass keine Verbindungen mit einer Firma, deren Produkt in dem Artikel genannt ist, oder einer Firma, die ein Konkurrenzprodukt vertreibt, bestehen. Die Präsentation des Themas ist unabhängig und die Darstellung der Inhalte produktneutral.

Literatur

- Bauer G, Gerstenbrand F, Aichner F (1983) [Das Locked-in Syndrom: Pseudocoma bei pontinem Querschnitt]. *Locked-in syndrome: pseudocoma from pons sections.* *Psychiatr Neurol Med Psychol* 29:139–145
- Bogerts B, Liebermann J (1993) *Neuropathology in the study of psychiatric disease.* *Am Psych Pr* 1
- Bogerts B, Meertz E, Schönfeld-Bausch R (1985) *Basal ganglia and limbic system pathology in schizophrenia.* *Arch Gen Psychiatry* 42:784–791
- Bogerts B, Falkai P, Haupts M et al. (1990) *Post-mortem volume measurement of limbic system and basal ganglia structures in chronic schizophrenics.* *Schizophr Res* 3:295–301
- Casanova E, Lazzari RE, Lotta S et al. (2003) *Locked-in syndrome: improvement in the prognosis after an early intensive multidisciplinary rehabilitation.* *Arch Phys Med Rehabil* 84:862–867
- Danziger N, Meary E, Mercier B et al. (1997) [Halluzinose visuelle et hyperhédonisme au cours d'un infarctus pontique et thalamique]. *Visual hallucinosis and hyperhedonism in pontine and thalamic infarction.* *Rev Neurol* 153:679–683
- Frieboes RM, Müller U, von Cramon DY (1994) *Symptomatische akustische Halluzinose nach traumatischer Hirnschädigung. Literaturübersicht und Fallbericht. [Symptomatic acoustic hallucinations after traumatic brain damage. Review of the literature and case report].* *Nervenarzt* 65:707–711
- Haig AJ, Katz RT, Sahgal V (1987) *Mortality and complications of the locked-in syndrome.* *Arch Phys Med Rehabil* 68:24–27
- Lessard A, Pickel VM (2005) *Subcellular distribution and plasticity of neurokinin-1 receptors in the rat substantia nigra and ventral tegmental area.* *Neuroscience* 135:1309–1323
- Markus E, Reber A (1992) [Rehabilitationsverlauf bei Patienten mit Locked-in-Syndrom]. *The course of rehabilitation in patients with locked-in syndrome.* *Rehabilitation (Stuttg)* 31:85–90
- Maurri S, Lambruschini P, Barontini F (1989) *Total mesencephalic "locked-in" syndrome. A case report and review of the literature.* *Riv Neurol* 59:211–216
- Meienberg O, Mumenthaler M, Karbowski K (1979) *Quadriplegia and nuclear oculomotor palsy with total bilateral ptosis mimicking coma: a mesencephalic "locked-in syndrome"?* *Arch Neurol* 36:708–710
- Murata S, Naritomi H, Sawada T (1994) *Musical auditory hallucinations caused by a brainstem lesion.* *Neurology* 44:156–158
- Patterson JR, Grabis M (1986) *Locked-in syndrome: a review of 139 cases.* *Stroke* 17:758–764
- Peters YM, O'Donnell P (2005) *Social isolation rearing affects prefrontal cortical response to ventral tegmental area stimulation.* *Biol Psychiatry* 57:1205–1208
- Plum F, Posner JB (1966) *Diagnosis of stupor and coma.* Davis, Philadelphia
- Predescu A, Damsa C, Riegert M et al. (2004) [Die oneiroide Erlebnistorm – Ein Bewältigungsversuch von Extremsituationen]. *Encephale* 30:404–407
- Weiss H, Rastan V, Müllges W et al. (2002) *Psychotic symptoms and emotional distress in patients with Guillain-Barré syndrome.* *Eur Neurol* 47:74–78