

Die Aphasien

Dr. med. M. Gawlitza

1996 - 2006

Inhaltsverzeichnis

1	Geschichte der Aphasielehre	3
1.1	Frühe Periode	3
1.1.1	Gall (1758-1828)	3
1.1.2	Dax	5
1.2	Klassische Periode	5
1.2.1	Broca (1824-1880)	5
1.2.2	Wernicke (1848-1905)	6
1.2.3	Pick (1851-1924)	6
1.2.4	Jackson (1834-1911)	7
1.2.5	Andere (Freud, Marie)	7
1.2.6	Kleist und der Höhepunkt der “Gehirnpathologie”	7
1.3	Bedeutungswandel von Begriffen	9
2	Neuropsychologie	10
2.1	Begriffsbestimmung	10
2.2	Hemisphärenspezialisierung	10
2.3	Sprachdominanz	12
3	Die Aphasien	14
3.1	Begriffsbestimmung	14
3.2	Lokalisation und Typologie der Aphasien: Allgemeines	15
3.3	Sonderfall: MESULAM-Syndrom	16

<i>INHALTSVERZEICHNIS</i>	2
3.4 Hauptursache: Schlaganfall	16
3.4.1 Schlaganfall: irreversible Nekrose	17
3.4.2 TIA: reversible Ischämie	17
3.5 Die zerebrale Gefäßversorgung	18
3.6 Aphasiesyndrome (nach POECK)	21

Kapitel 1

Geschichte der Aphasielehre

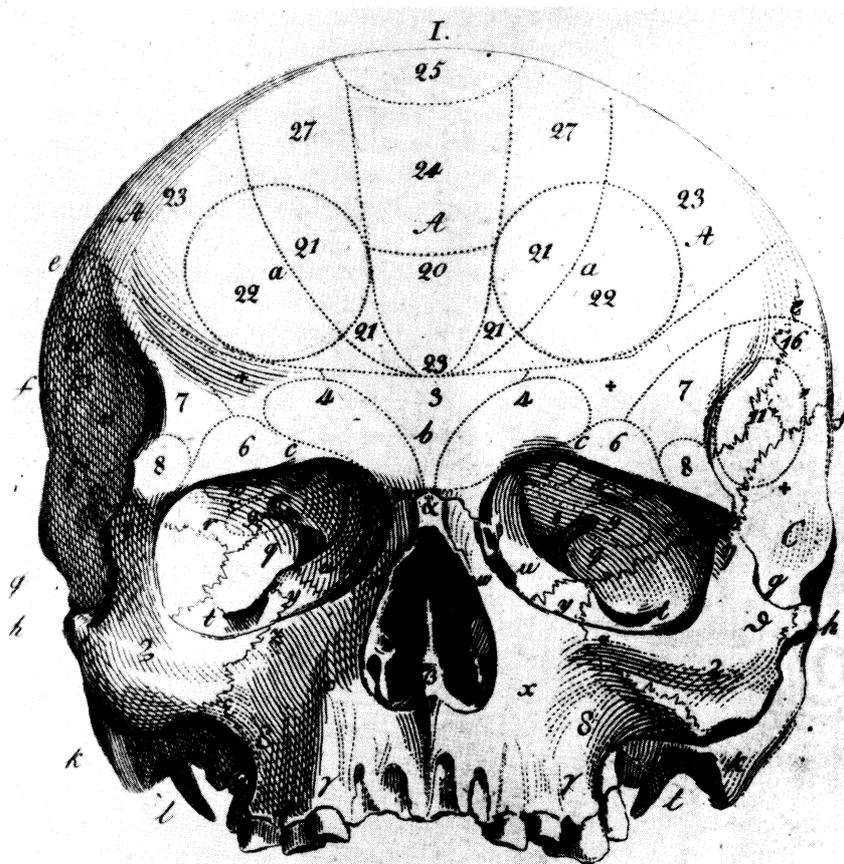
1.1 Frühe Periode

Die Geschichte der Aphasien ist eng verknüpft mit der Geschichte der Lokalisationslehre cerebraler Funktionen und insbesondere mit der über mindestens 2 Jahrhunderte lang umstrittenen Frage der anatomischen Lokalisierbarkeit höherer - psychischer - Funktionen. Diese mittlerweile schon wieder relativierte und trotzdem für einen Neurologen heute in der täglichen Arbeit fundamentale Lehre von den Funktionszentren des Gehirns war in der Mitte des 19. Jahrhunderts im Brennpunkt eines heftigen, oft ideologisch geführten Kampfes zwischen Forschern, die der alten Lehre von der mystischen Ganzheitlichkeit der Gehirnfunktion anhängen und solchen, die den neuen Lokalismus vertraten.

1.1.1 Gall (1758-1828)

Der Lokalismus hatte seinen ersten großen Vertreter in dem Wiener Franz Joseph GALL (1758-1828), der seine Schädellehre (Organologie, Phrenologie, Kraniologie) zwischen 1810 und 1818 in einem vierbändigen Werk veröffentlichte. Danach war das Gehirn aus 27 einzelnen Organen zusammengesetzt, deren jedes für einen bestimmten Aspekt der Persönlichkeit zuständig sein sollte. GALL war der Meinung, daß viele geistige Fähigkeiten und v.a. Charaktereigenschaften in umschriebenen Hirnorganen lokalisiert seien und knüpfte daran die Überzeugung, daß bei besonderer Ausprägung einer dieser Fähigkeiten sich die entsprechende Hirnregion so stark entwickelte, daß über dieser Stelle auch der Schädelknochen vorgewölbt würde. Damit legte

er den Grund für die in der ersten Hälfte des 19. Jahrhunderts verbreitete Sitte, den Charakter einer Person durch Palpation (Betasten) des Schädels zu ermitteln. Er selbst wurde dadurch zu einer Art Modearzt für bessere Familien, denn schließlich konnte so die charakterliche Eignung z.B. zukünftiger Schwiegersöhne festgestellt werden.



GALL'sche Hirnorgane: Nr. 10, linke Augenhöhle = Glossomathie (Sprache);
Nr. 25, Scheitel = Theosophie (Gottesweisheit)

Bei aller Absurdität - wie es uns heute scheinen mag - führte er damit aber auch die lokalisatorisch-anatomische Denkweise in die wissenschaftliche Gehirnforschung ein. Er gab einen wesentlichen Anstoß zur Entwicklung der Lokalisationslehre der höheren geistigen Fähigkeiten und der nachfolgenden Wissenschaften, nämlich der Gehirnpathologie und unserer heutigen Neuropsychologie. Immerhin hat eins seiner Organe bis heute überlebt: Unter

den 27 GALLschen Hirnorganen befand sich auch eines für Glossomathie = Sprache, dessen Sitz er hinter der linken Augenhöhle im Stirnhirn annahm.

1.1.2 Dax

Es gab auch schon in der ersten Hälfte des 19. Jahrhunderts Arbeiten über Aphasie - dieser Begriff war allerdings noch gar nicht erfunden - , die auch heute noch überzeugend wirken. So berichtete DAX, ein praktischer Arzt aus Südfrankreich, in einem Vortrag in Montpellier 1836, daß er in eigenen Beobachtungen und auch bei Fällen aus der Literatur festgestellt habe, daß die Läsionen, die zu einem Verlust der Sprache führen, immer in der linken Hemisphäre liegen. Er wurde damit zum Begründer der Dominanzlehre. Zum damaligen Zeitpunkt fand diese Erkenntnis allerdings keine Beachtung.

1.2 Klassische Periode

Es folgte die Periode der klassischen Aphasieforschung, deren Beginn mit einer denkwürdigen Sitzung der Anthropologischen Gesellschaft in Paris im April 1861 angenommen werden kann.

1.2.1 Broca (1824-1880)

Paul BROCA war damals Zuhörer einer Diskussion über die Möglichkeit der Lokalisation psychischer Fähigkeiten im Gehirn. Wenige Tage später wurde ihm ein Kranker namens Leborgne zugeschickt, der nur "tan, tan" sagen konnte und wegen einer ausgedehnten Entzündung am Bein operiert werden mußte. Der Pat. überlebte die Operation nicht. BROCA fand eine Erweichung in den unteren Anteilen des linken Stirnlappens. Er nannte das Krankheitsbild - den Verlust der artikulierten Sprache als Folge einer Schädigung der pars opercularis der dritten linken Stirnhirnwindung - Aphémie. Gegen den von TROUSSEAU später eingeführten Begriff "Aphasie" hat er sich erfolglos gewehrt. Sein Kompromißvorschlag, diese Art der Sprachstörung wenn schon nicht "Aphémie", dann doch wenigstens "Aphrasie" zu nennen, blieb ungehört. Er hat das Wort Aphasie auch später nie gebraucht, sodaß es ein historisches Paradoxon ist, wenn wir heute von einer BROCA-Aphasie sprechen.

1.2.2 Wernicke (1848-1905)

Der zweite Eckpfeiler der klassischen Aphasieforschung ist WERNICKE, der in seiner epochemachenden Habilitationsschrift von 1874 mit dem Titel "Der Aphasische Symptomenkomplex" ein bis dahin unbekanntes Syndrom schilderte. Es handelte sich um die sensorische Aphasie, die er der motorischen Aphasie BROCA's gegenüberstellte. Viele der heute noch geläufigen Bezeichnungen aphasischer Syndrome stammen von WERNICKE, so die Einteilung in kortikale, subkortikale und transkortikale Untergruppen, die endgültige Festschreibung des Oberbegriffs "Aphasie", die Unterteilung in die Hauptgruppen der motorischen und der sensorischen Aphasie und deren bis heute gültige Beschreibung. Mit der Entwicklung seiner später von LICHTHEIM etwas abgeänderten und seither unter dem Namen WERNICKE-LICHTHEIM-Schema bekannten Einteilung legte er den Grundstein für die Lehre von den Leitungsstörungen (disconnection syndromes), die Mitte der 60-er Jahre von dem amerikanischen Neurologen NORMAN GESCHWIND ausgebaut wurde. Schon WERNICKE postulierte eine Form der Leitungsaphasie - heute auch Nachsprechaphasie genannt - , die auf einer Unterbrechung der direkten Verbindung zwischen dem vorderen und dem hinteren Sprachzentrum beruht.

1.2.3 Pick (1851-1924)

Einer der bedeutendsten Aphasieforscher der klassischen Periode war auch ARNOLD PICK, nach dem noch heute eine seltene, aber sehr eindrucksvolle psychiatrische Erkrankung benannt ist: die PICK'sche Stirnhirnatrophie. Übrigens waren WERNICKE und PICK wie auch viele andere führende Aphasieforscher Psychiater. Viele der heute noch gängigen Begriffe zur Beschreibung aphasischer Syndrome stammen von ihm. 1901 hielt er seinen ersten Vortrag über den Agrammatismus. 12 Jahre später erschien sein bekanntestes Werk über "Die agrammatischen Sprachstörungen" mit dem Untertitel "Studien zur psychologischen Grundlegung der Aphasielehre". Besondere Verdienste hat er sich dadurch erworben, daß er die Bedeutung der Linguistik für die Aphasieforschung als erster erkannte. In seinem genannten Hauptwerk über die agrammatischen Sprachstörungen wird er nicht müde, die Bedeutung der Linguistik und der Psychologie hervorzuheben und vor einer allzu einseitigen hirnpathologischen Ausrichtung der Forschung zu warnen. Er war also bereits damals ein Verfechter der interdisziplinären Forschung mit Beteiligung verschiedenster Berufsgruppen, wie es heute bei der Bearbeitung so komplexer Themen wie der Aphasie oder anderer neuropsy-

chologischer Störungen gar nicht mehr anders denkbar wäre.

1.2.4 Jackson (1834-1911)

Unterdessen hatte die Lokalisationslehre der Hirnerkrankungen und ihre therapeutische Anwendung große Fortschritte gemacht. Am 25. November 1884 wurde unter der Leitung von HUGHLINS JACKSON die erste operative Entfernung eines Hirntumors vorgenommen. Die Operation war insofern erfolgreich, als die postulierte Lokalisation des Tumors stimmte, dieser auch tatsächlich entfernt werden konnte und der Patient zunächst nicht mehr unter den schwersten Kopfschmerzen und den noch heute als JACKSON-Anfälle bezeichneten fokalen epileptischen Anfällen litt. Er verstarb jedoch - wie damals so häufig - 4 Wochen nach der Geburtsstunde der Neurochirurgie an einer Wundinfektion.

1.2.5 Andere (Freud, Marie)

Übrigens hat sich auch SIGMUND FREUD zu dieser Zeit eingehend mit hirnpathologischen Problemen beschäftigt. In seiner Monographie "Zur Auffassung der Aphasien" vertrat er bereits 1891 die noch heute zeitgemäße Auffassung, die von BROCA und WERNICKE beschriebenen "Sprachzentren" seien Teil eines größeren Rindenbezirks - eben einer "Sprachregion" - , in dem die Sprachfunktionen keineswegs scharf voneinander abgegrenzt zusammengefaßt seien.

Es sei noch hervorgehoben, daß der französische Neurologe PIERRE MARIE bereits 1906 die Bedeutung der Gefäßversorgung des Gehirns für die Entstehung der aphasischen Syndrome erkannte. Er nannte die Arteria cerebri media "das Gefäß der Aphasie". Auf dieses Thema werde ich nochmals ausführlicher zurückkommen.

1.2.6 Kleist und der Höhepunkt der "Gehirnpathologie"

Einen Höhepunkt der klassischen Aphasieforschung und überhaupt der Lokalisationslehre - wenn auch mit bereits deutlich überspitzten Zügen - stellten die Arbeiten von KLEIST, einem Schüler WERNICKEs, dar.

KLEIST verfolgte in akribischer Weise das heute bereits wieder überholte Ziel einer umschriebenen Lokalisation nicht nur neurologischer Elementarfunktionen, sondern auch psychisch-geistiger Fähigkeiten. 1934 veröffentlichte er seine "Klinische Gehirnpathologie", in der er die Kasuistik von 276 Hirnverletzten des 1. Weltkrieges verarbeitete. Abgesehen von den Überzeichnungen hinsichtlich der lokalisatorischen Zuordnungen ethisch-moralischer Charaktereigenschaften sind viele seiner damaligen Ergebnisse noch heute gültig.

1.3 Bedeutungswandel von Begriffen

Viele der in der frühen Aphasieforschung geprägten Begriffe haben bis heute einen erheblichen Bedeutungswandel durchgemacht oder sind gänzlich verschwunden. So die Einteilung von DE FLEURY (1865) in drei Schweregrade der Aphasie, die er mit Paraphasie, Dysphasie und schließlich als schwersten Grad mit Aphasie benannte. Unter Paraphasie verstehen wir heute die Verwechslung von Worten (semantische Paraphasie), Silben oder Buchstaben (phonematische Paraphasie) im Rahmen einer Aphasie. Der Begriff "Dysphasie" ist faktisch gestrichen, seit durch ein Übereinkommen der Internationalen Neurologischen Gesellschaft im Jahre 1967 der Terminus "Aphasie" nicht nur für den vollständigen Sprachverlust, sondern auch für partielle Störungen der Sprache festgeschrieben wurde.

Kapitel 2

Neuropsychologie

2.1 Begriffsbestimmung

Nach 1945 sprechen wir von der modernen Aphasieforschung, die in einem neuen, interdisziplinären Fachgebiet Platz gefunden hat - der Neuropsychologie. Die moderne Neuropsychologie hat - in ihrem methodischen Ansatz weit über die alte Gehirnpathologie hinausgehend - außerordentlich erstaunliche Ergebnisse hinsichtlich der Lokalisationslehre erbracht. Besonders eindrucksvoll sind die Arbeiten von SPERRY und Mitarbeitern, wie sie zusammengefaßt in dem bekannten Buch "Das Ich und sein Gehirn" ("The Self and its Brain") von dem Neurophysiologen ECCLES dargestellt wurden. SPERRY untersuchte in den 60-er Jahren eine Anzahl von Kommissurotomie-Patienten mit besonders subtilen Methoden. Es handelte sich dabei um Patienten, bei denen zur Behandlung einer sonst therapierefraktären Epilepsie der größte Teil der Verbindungsfasern zwischen den beiden Großhirnhemisphären operativ durchtrennt wurde. Dies entspricht einer weitgehenden Durchschneidung des über den Interhemisphärenspalt relativ leicht zugänglichen Corpus Callosum. Mit speziellen Untersuchungsmethoden kann man bei solchen Individuen die Leistungen der linken und der rechten Großhirnhemisphäre getrennt untersuchen.

2.2 Hemisphärenspezialisierung

Die heute gültigen Ergebnisse sind in der gezeigten Zusammenstellung dargestellt.

Linke Hemisphäre	Rechte Hemisphäre
analytisch	holistisch
Analyse in Einzelschritten	Gestaltwahrnehmung
computerartig	ganzheitlich
arithmetisch	geometrisch
logisch	affektiv / musisch
sprachlich	nichtsprachlich / graphisch

Hemisphärenspezialisierung (nach ECCLES)

ECCLES zog aus erweiterten Überlegungen sogar den Schluß, daß allein die linke - dominante - Großhirnhemisphäre eine Verbindung zum "selbstbewußten Geist" - wie er die Seele nennt - hat, während die rechte Hemisphäre trotz ihrer in bestimmten Leistungsbereichen überlegenen Funktion eine Art von besonders hoch entwickeltem, aber doch tierischem Gehirn sei. Denn sie habe ohne Vermittlung der dominanten, i.d.R. linken Hemisphäre keine direkte Verbindung zum selbstbewußten Geist, zur Persönlichkeit und zum freien Willen des Menschen.

Wörtlich führt er in der Diskussion der Untersuchungen von SPERRY zur Hemisphärenspezialisierung bei Split-Brain-Patienten aus:

"Diese untergeordnete Hemisphäre fährt fort, als ein sehr gehobenes tierisches Gehirn mit einer ausgeprägten Fähigkeit in der Stereognosis und im Erkennen und Kopieren von Mustern zu arbeiten, doch keiner der Vorgänge in dieser Hemisphäre vermittelt dem Patienten bewußte Erfahrungen... Es ist eindrucksvoll, die souveräne stereognostische Leistung, die Tastbewegungen, zu sehen, die von der untergeordneten Hemisphäre für die linke Hand programmiert werden, alles ohne Wissen des Patienten, der es mit Erstaunen und Verdruß sieht."

Ich meine, daß in diesem Zitat fälschlicherweise "der Patient" - also das ganze Individuum - seiner linken, sprachfähigen und sprechend mit der Umwelt kommunizierenden Hemisphäre gleichgesetzt wird. Es ist m.E. nicht gerechtfertigt, die nach Split-Brain-Op. der Verbindung zur linken Hemisphäre und damit der sprachlichen Kommunikationsfähigkeit beraubte rechte Hemisphäre in dieser Weise herabzusetzen. Ich interpretiere die Ergebnisse von SPERRY vielmehr so, daß wir es nach Split-Brain-Op. tatsächlich mit zwei mehr oder weniger unabhängigen Hemisphären *und Individuen* zu tun haben. Es muß wohl so sein, daß die sprachdominante Hemisphäre auch eine globale Dominanz über die kontralaterale Hemisphäre ausübt, denn andernfalls

müßten sich bei den kommissurotomierten Patienten grobe Verhaltensauffälligkeiten bemerkbar machen, was nicht der Fall ist; vielmehr erscheint der handelnde Split-Brain-Mensch im Alltag weitgehend identisch mit dem sprechenden Menschen oder besser mit der sprechenden Hemisphäre dieses Menschen. Sprechen und Handeln fallen bei diesen Individuen *meistens* nicht deutlich sichtbar auseinander. Dennoch lassen sich mit subtileren Untersuchungsmethoden erhebliche Defizite des verbliebenen linkshemisphärischen Menschen feststellen, besonders z.B. im künstlerisch gestaltenden Bereich. Auch gibt es Berichte darüber, daß sich die nun mehr oder weniger unabhängig funktionierende rechte Hemisphäre in besonderen Situationen mitunter doch bemerkbar macht, sich quasi gegen die linke Hemisphäre auflehnt und ein Eigenleben entfaltet, das sich freilich nicht sprachlich äußern kann, sondern nur über vom sprechenden Kommissurotomie-Patienten als fremd erlebte Bewegungen des linken Armes oder über subtile, vom sprechenden Teil des Betroffenen nicht erklärare Verhaltensbeeinflussung. So berichtete eine Kommissurotomie-Patientin, daß nach dem Öffnen des Kleiderschranks ihr linker Arm unwillkürlich, ohne ihr eigenes Zutun und zu ihrer eigenen Überraschung das nach Farbe und Muster passende Kleid herausucht. Ein anderer Kommissurotomiepatient bemängelte nach der Op., er habe die Freude an der Musik verloren; überraschenderweise und für ihn (besser gesagt den sprechenden Teil von ihm) unerklärlich besuchte er jedoch mit unveränderter Häufigkeit die gewohnten Konzertveranstaltungen (Beispiele für derartiges finden sich in den Büchern von O. SACKS).

Das Phänomen der Spezialisierung der Großhirnhemisphären ist offenbar dem Menschen vorbehalten und bisher ohne gesicherte wissenschaftliche Erklärung. Es gibt keine Anhaltspunkte für eine Entsprechung in der Tierwelt. Die Existenz anatomischer Asymmetrien bereits beim menschlichen Fötus legt die Annahme einer genetischen Determiniertheit nahe. Die funktionelle Spezialisierung wird jedoch erst im Lauf der ersten 6 Lebensjahre unter der Wirkung soziokultureller Einflüsse - wahrscheinlich insbesondere unter der Einwirkung sprachlicher Stimuli - erworben.

2.3 Sprachdominanz

Die Spezialisierung läuft fast immer in die gleiche Richtung ab: Nach Abschluß der Entwicklung ist bei mindestens 95% aller Menschen die Fähigkeit zur sprachlichen Kommunikation eine Funktion der linken Großhirnhemisphäre. Überdies ist auch bei der Mehrzahl der Linkshänder die Sprachfunktion linkshemisphärisch lokalisiert, nur in einer Minderzahl rechtshemisphä-

risch. Nur bei einem sehr geringen Teil der Linkshänder soll auch eine bilaterale kortikale Repräsentation der Sprache festgestellt worden sein. Die landläufig angenommene feste Koppelung von Händigkeit und Sprachdominanz ist also nicht gegeben.

Gewisse Einschränkungen dieses einfachen Schemas sind zu machen. So hat sich gezeigt, daß die rechte Hemisphäre unter bestimmten Voraussetzungen - z.B. bei erschwerten visuoperzeptiven Bedingungen - eine Überlegenheit in der Verarbeitung visueller verbaler Stimuli vorweisen kann. Solche Bedingungen können z.B. durch Kurzzeitprojektion (tachistoskopische Projektion) oder Verzerrung bzw. Maskierung der Buchstaben durch Störlinien experimentell hergestellt werden. Dies mag mit ihrer besonderen Fähigkeit zur Mustererkennung zusammenhängen. Auch gibt es Befunde aus der jüngsten Zeit, wonach die rechte Hemisphäre eine wesentliche Rolle bei der Expression und Rezeption affektiv-emotionaler Begleitinhalte der Sprache spielt, die z.B. durch Sprachmelodie, Rhythmus oder Tonfall übertragen werden. Der populäre New Yorker Neuropsychologe Oliver SACKS schildert in seinem Buch "Der Mann, der seine Frau mit einem Hut verwechselte" ganz eindrücklich einen Fall mit gestörter affektiver Sprache. Er nannte das Störungsbild "tonale Agnosie" oder "Atonie". Mittlerweile wurde für solche Störungen der affektiven Sprache durch eine Läsion der rechten Hemisphäre der Begriff der "Aprosodien" eingeführt, der ganz analog zu den "Aphasien" verwendet wird. So ist in einer im Mai 1987 im Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry in den USA erschienen Veröffentlichung die Rede von motorischer, globaler, sensorischer, transkortikal sensorischer Aprosodie und auch von einer Leitungsaprosodie. Dabei sollen die verantwortlichen zerebralen Läsionen genau spiegelbildlich zu den entsprechenden Aphasieläsionen angeordnet sein. Diese Aufwertung der rechten Hemisphäre in sprachlicher Hinsicht ändert aber nichts daran, daß die klinisch schwerwiegenden, zu schweren Behinderungen führenden Sprachstörungen - eben die Aphasien - fast immer auf eine Schädigung der Sprachregion in der linken Hemisphäre zurückgehen. Daher ist es meiner Meinung nach durchaus auch weiterhin gerechtfertigt, die linke Hemisphäre oder jedenfalls fast immer die linke Hemisphäre als sprachdominant zu bezeichnen.

Kapitel 3

Die Aphasien

3.1 Begriffsbestimmung

Aphasien sind Störungen der höheren (symbolischen) Sprachleistungen als Folge einer erworbenen Hirnschädigung. Zusammen mit den Apraxien und Agnosien gehören sie zu den 3 klassischen Syndromen der Neuropsychologie. Gestört sind nicht elementare neurologische Funktionen, die in den primären Rindenfeldern repräsentiert sind, auch nicht rein psychologische Funktionen, über deren zerebrale Organisation wir noch fast nichts wissen ("Leib-Seele-Problem"), sondern Funktionen auf einer mittleren Ebene des zerebralen Systems, die lokalisatorisch bestimmten Bereichen des Assoziationskortex zuzuordnen sind. Sie vereinigen in erstaunlicher Weise in sich die enge Gebundenheit der Elementarfunktionen an das organische Substrat, die sich in ihrer relativen Lokalisierbarkeit zeigt, und die Plastizität der rein psychischen Funktionen, die sich in der relativen Variabilität der Lokalisation, in der bis heute mangelnden Durchschaubarkeit der zugrundeliegenden physiologisch-biochemischen Prozesse und in der Beeinflussbarkeit durch soziokulturelle Faktoren zeigt. Sprache wird eben nicht ererbt und ist nicht von Geburt an im Gehirn implementiert, wohl aber die Disposition zur Hemisphärenspezialisierung und zum Spracherwerb. Durch Rückwirkung soziokultureller Faktoren kommt es dann zur definitiven und irreversiblen Spezialisierung bestimmter Hirnregionen - besonders eben zur Ausbildung einer anatomisch relativ abgrenzbaren Sprachregion - , die sich nach Abschluß der Entwicklung etwa im 6. Lebensjahr bei Schädigungen ähnlich verhalten wie die primären Rindenfelder: Die auf dem Boden der genetischen Disposition durch Lernen (vielleicht besser "Prägung") erworbene Funktion geht mehr oder weniger unwiederbringlich verloren. Nochmals anders formuliert:

Neuropsychologische Funktionen stehen zwischen den unmittelbar substratabhängigen neurologischen Elementarfunktionen und den psychischen Prozessen. Sie sind zwar im organischen Substrat des Gehirns genetisch vorbereitet, müssen aber zur Ausbildung der Funktion gelernt werden, werden dann in einem kontinuierlichen Übergang sekundär automatisiert und im Rahmen der Lateralisation an bestimmte lokalisierte Bereiche des Assoziationskortex gebunden. Diese Rindengebiete werden dadurch in ihrer Funktion irreversibel spezialisiert. Ihre Schädigung bewirkt den nurmehr begrenzt kompensierbaren Verlust der neuropsychologischen Funktion. Dieses Zusammenwirken und Sich-gegenseitig-bedingen von Anlage, Anatomie, Prägung in der Kindheit und Lernen kann als Modell für die Entwicklung eines Individuums einschließlich seiner Persönlichkeit schlechthin gelten.

3.2 Lokalisation und Typologie der Aphasien: Allgemeines

Die Darstellung der Aphasiesyndrome wird sich aus pragmatischen und didaktischen Gründen auf die vier großen und auch klinisch regelmäßig reproduzierbaren Typen beschränken, zumal nur diese auch meist typische lokalisatorische Gegebenheiten z.B. in der bildgebenden Diagnostik (CCT / MRT) erkennen lassen.

Aphasien sind Folge sekundärer Schädigungen der linken Hemisphäre im Bereich der schon von BROCA und WERNICKE beschriebenen Sprachzentren bzw. einer Sprachregion, die das prärolandische, motorische Sprachgebiet und das retrolandische, sensorische Sprachgebiet zusammenfaßt. Die Vorstellung, eine bestimmte Form der Aphasie oder die Funktion, deren Ausfall als bestimmte Form der Aphasie in Erscheinung tritt, existiere als einheitliches, festgeformtes, abstraktes Gebilde an bestimmter Stelle im Gehirn, ist irrig. Die klinischen Unterformen der Aphasie sind Syndrome - also eine mit gewisser Regelmäßigkeit zu beobachtende Symptomenkombination - , man könnte auch sagen Prägnanztypen von Sprachstörungen. Sie verdanken die relative Einheitlichkeit ihrer Existenz den besonderen Gegebenheiten der cerebralen Gefäßversorgung. Die großen Aphasiesyndrome - zumindest die motorische, sensorische und globale Aphasie - sind neuropsychologische Gefäßsyndrome aus dem Versorgungsgebiet der Arteria cerebri media.

Bei gefäßunabhängigen Schäden - wie etwa bei Tumoren, Hirnverletzungen, Entzündungen und hirnatrophen Prozessen - verwischen sich die Syndrome und es treten nichtsprachliche Symptome (z.B. Aufmerksamkeits- /

Konzentrationsstörungen, intellektueller Abbau, Gedächtnisstörungen) überlagernd hinzu.

3.3 Sonderfall: MESULAM-Syndrom

Ein besonderer Fall einer vorwiegend motorischen, non-fluente, gefäßunabhängigen Aphasie ist die 'primäre progressive Aphasie' (MESULAM 1982).

Es handelt sich hierbei um eine Erkrankung aus dem Formenkreis der primär degenerativen Erkrankungen der Großhirnrinde. Enge Verwandtschaft besteht zur PICK'schen Atrophie, nur daß Beginn und Schwerpunkt des degenerativen Prozesses in der Sprachregion - also im perisylvischen Kortex der linken Hemisphäre - liegen.

Zunächst stellt sich bei dem Kranken eine vorwiegend motorische Aphasie ein, für die keine Ursache gefunden wird, insbesondere keine computer- oder kernspintomographische Herdläsion in der Sprachregion. Die Aphasie verläuft progredient und kann über längere Zeit einziges Symptom der Erkrankung bleiben, während die mnestisch-kognitiven Funktionen und auch die lebenspraktischen Fertigkeiten noch ungestört bleiben. Meist treten dann aber im weiteren Verlauf Zeichen einer allgemeinen Demenz hinzu.

Nach bisherigem Kenntnisstand ist die Erkrankung selten. Jedoch muß bei dem geringen Bekanntheitsgrad des Krankheitsbildes auch mit einer erheblichen Dunkelziffer gerechnet werden.

3.4 Hauptursache: Schlaganfall

Ursache einer Aphasie ist in 80 - 90% aller Fälle eine kritische Mangeldurchblutung im Versorgungsgebiet der linken Arteria cerebri media oder eines ihrer Äste, die klinisch als Schlaganfall imponiert. Synonyme Bezeichnungen sind "ischämischer (cerebraler) Insult" oder "Hirnininfarkt" (der Begriff "Apoplex" sollte nicht mehr verwendet werden!). Der Schlaganfall zählt zu den schwerwiegendsten Erkrankungen hinsichtlich Häufigkeit und Prognose. Man rechnet ca. 150000 Neuerkrankungen pro Jahr in der BRD. Die Sterblichkeit innerhalb der von 30 Tagen nach Akuterkrankung liegt bei 20%. Der Schlaganfall steht an dritter Stelle der Todesursachenstatistik in den westlichen Ländern. 85% aller Schlaganfälle betreffen das Versorgungsgebiet einer der beiden Karotiden, zur Hälfte jeweils links und rechts. Daraus folgt, daß etwa 40% aller Gefäßinsulte die linke Hemisphäre treffen, in der sich bei fast

allen Menschen das Sprachzentrum befindet. Da Insulte im Versorgungsgebiet der A.cerebri anterior und posterior aus anatomischen Gründen seltener sind, ist meistens die A.cerebri media betroffen und damit die Sprachregion. Die meisten Patienten mit linkshirnigen Gefäßinsulten sind also aphasisch. Etwa die Hälfte der Patienten mit einem solchen Insult haben eine behandlungsbedürftige Aphasie (POECK), also mindestens 20% aller Patienten mit Schlaganfall. Das bedeutet bei Zugrundelegung einer Inzidenz von 150000 Schlaganfällen pro Jahr, daß jährlich ca. 30000 neue aphasische Patienten logopädisch zu versorgen sind.

3.4.1 Schlaganfall: irreversible Nekrose

Das Substrat eines Schlaganfalls ist eine ischämisch (durch Mangeldurchblutung) bedingte Nekrose (Gewebsuntergang) in unterschiedlicher Ausdehnung. Es handelt sich also um einen *Hirnfarkt*. Angrenzend an das ischämische Kerngebiet der bleibenden Nekrose wird eine ischämische Penumbra (Halbschatten) angenommen. Diese ist das Hauptziel der medizinischen Akuttherapie, denn Gewebe in der Penumbra ist potentiell überlebens- und funktionsfähig. Die Bemühungen sind daher darauf gerichtet, die Mangeldurchblutung in der Penumbra zu beseitigen und den Bereich der irreversiblen Kernnekrose so klein wie möglich zu halten.

Zusätzliche Symptome bei einem Insult im Versorgungsgebiet der A.cerebri media neben der Aphasie sind kontralaterale Halbseitenlähmung und häufig zentrale Sehstörungen in Form einer homonymen Hemianopsie zur Gegenseite. Die Aphasie kann aber auch einziges Symptom eines Schlaganfalls sein.

3.4.2 TIA: reversible Ischämie

Von besonderer diagnostisch-therapeutischer Bedeutung sind inkomplette Schlaganfälle bei nur flüchtiger Minderdurchblutung, die keine oder nur sehr geringfügige Schäden hinterlassen, sog. *TIA's (Transitorische Ischämische Attacken)*. Das initiale Erscheinungsbild kann alle Symptome eines schweren Schlaganfalls aufweisen, die sich aber rasch und mehr oder weniger vollständig zurückbilden. Zur Definition der TIA gehört, daß sich die fokalen (herdförmigen) neurologischen Defizite innerhalb längstens 24 Stunden zurückbilden. Meistens beträgt die Rückbildungszeit jedoch nur wenige Minuten bis 1 Stunde.

Als "TIA des Auges" kann die *Amaurosis fugax (flüchtige Blindheit)* aufgefaßt werden. Hierbei kommt es zu einer meist nur wenige Minuten anhal-

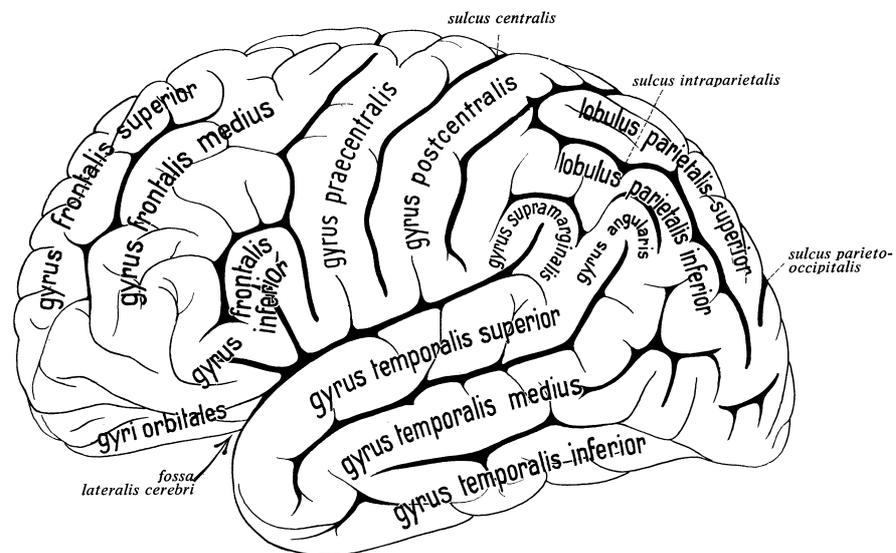
tenden, schmerzlosen, vollständigen oder partiellen Erblindung eines Auges aufgrund einer flüchtigen Ischämie (Mangeldurchblutung) der Retina (Netzhaut). Die Augenarterie (A.ophthalmica) ist der erste abgehende Ast der A.carotis interna. Daher ist dieses Phänomen ebenfalls oft Hinweis auf krankhafte, meist arteriosklerotische Veränderungen in den hirnversorgenden und gleichzeitig auch augenversorgenden Arterien und muß genauso gewertet werden wie eine TIA mit zerebral-kortikalen Ausfällen.

Im ersten Monat nach einer TIA bzw. Amaurosis fugax erleiden 4 bis 8% der Patienten einen Schlaganfall, während der ersten 12 Monate nach dem Ereignis beträgt das Schlaganfallrisiko 12 bis 13% und ist damit 13- bis 16-mal größer als in der Durchschnittsbevölkerung. Besonders hoch ist die Gefährdung von Patienten mit einer TIA einer Großhirnhemisphäre und einer Karotisstenose von mehr als 70% auf der zugehörigen Seite (ipsilateral zur betroffenen Hemisphäre): Innerhalb der ersten 2 Jahre erleiden 40% der betroffenen Patienten einen Schlaganfall.

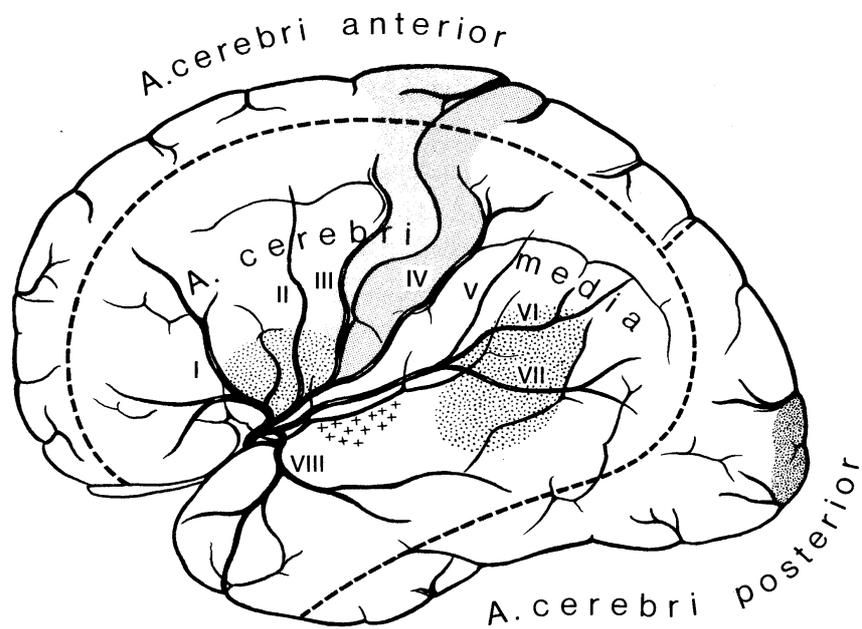
Es ist daher von größter Bedeutung, derartige flüchtige Ischämiesyndrome - seien sie nun aphasischer, dysarthrischer, sensomotorischer oder visueller Art - sehr ernst zu nehmen und die Betroffenen einer umgehenden neurologischen Untersuchung einschließlich sonographischer Gefäßdiagnostik zuzuführen. Es ist nicht immer leicht, dies den Betroffenen nahezubringen, denn die TIA des Gehirns bzw. des Auges verursacht im Gegensatz zur "TIA der Herzkranzgefäße" (Angina pectoris) keine Schmerzen. Die Gefährlichkeit dieser Phänomene wird in der Bevölkerung traditionell unterschätzt. Immerhin ist in den letzten Jahren aufgrund erheblicher Aufklärungsbemühungen eine bessere Sensibilisierung der Bevölkerung zu verzeichnen.

3.5 Die zerebrale Gefäßversorgung

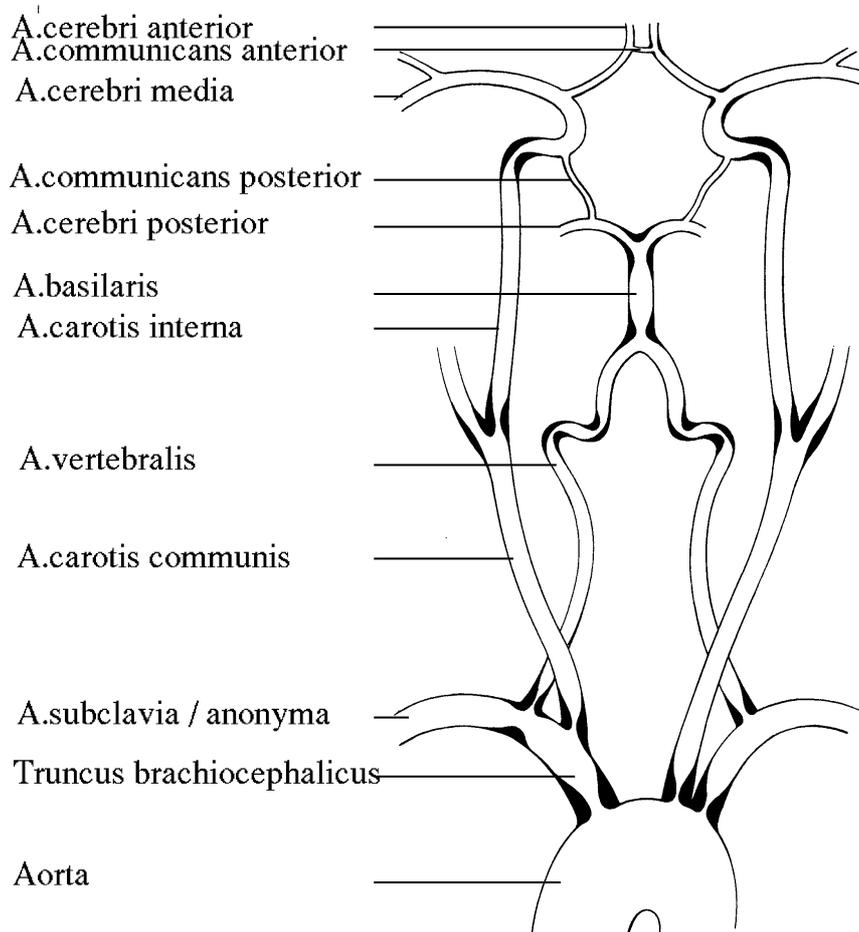
Nachfolgend zur Verdeutlichung einige schematische Darstellungen zur Anatomie der Großhirnrinde und der hirnversorgenden Arterien:



Windungen (gyri) und Furchen (sulci) der Großhirnrinde
 Die markantesten Furchen sind: *sulcus centralis* (ROLANDI)
 und *fossa lateralis* (SYLVII)



Versorgungsgebiet der *A. cerebri media*
 II = *A. prärolandica* VII = *A. temporalis posterior*



*Baumstruktur der hirnversorgenden Arterien (schematisch)
Prädilektionsorte von Stenosen*

Die arterielle Blutversorgung des Gehirns rekrutiert sich aus der A.carotis interna und der A.vertebralis jeweils rechts und links. Die beiden Vertebralarterien vereinigen sich zur A.basilaris. Aus den beiden Carotiden und der A.basilaris wird schließlich der Circulus arteriosus Willisii (Hirnbasis-kreislauf) gebildet. Aus diesem entspringen die eigentlichen Hirnarterien, nämlich die A.cerebri anterior, media und posterior auf beiden Seiten. Die gesamte Sprachregion liegt - wie bereits gezeigt - im Versorgungsgebiet der A.cerebri media links. Ausgerechnet die A.cerebri media ist aufgrund anatomischer Gegebenheiten am häufigsten von Schlaganfällen betroffen. Die aphasischen Syndrome entsprechen Verschlüssen ihrer Unteräste, insbesondere der A.prärolandica bei der BROCA-Aphasie und der A.temporalis posterior bei der WERNICKE-Aphasie. Diese außergewöhnliche Abhängigkeit der aphasischen Syndrome von Verschlüssen spezifischer Äste der A.cerebri media wurde erst kürzlich eindrucksvoll durch angiographische Studien belegt. Allerdings bildet die amnestische Aphasie eine Ausnahme, denn sie läßt sich nicht klar einem Media-Unterast zuordnen. Jedenfalls liegen aber auch hier die Läsionen sämtlich im Stromgebiet der A.cerebri media.

3.6 Aphasiesyndrome (nach POECK)

Es folgt jetzt eine kurze Darstellung der vier aphasischen Syndrome unter Hinweis auf die tabellarische Zusammenstellung von POECK aus seinem Lehrbuch der Neurologie. Auf die linguistischen Besonderheiten der Aphasietypen möchte ich jetzt nicht näher eingehen, sondern v.a. auf ihre Lokalisation in der dominanten Hemisphäre. Am schärfsten läßt sich die BROCA-Aphasie einer umschriebenen Hirnläsion zuordnen. Die Schädigung liegt am Fuß der 3.Stirnhirnwindung und entspricht dem Versorgungsgebiet der A.prärolandica, die aus der A.cerebri media entspringt. Auch die WERNICKE-Aphasie läßt sich gut lokalisieren. Die Läsion liegt im rückwärtigen Anteil des Schläfenlappens und bezieht immer die erste Temporalwindung mit ein. Diese Region entspricht dem Versorgungsgebiet der A.temporalis posterior, die ebenfalls aus der A.cerebri media entspringt. Die globale Aphasie als schwerste Form der Aphasie entspricht lokalisatorisch einer Kombination aus BROCA- und WERNICKE-Aphasie. Die Läsion betrifft die gesamte Sprachregion in ihrer ganzen Ausdehnung. Ursächlich liegt meist ein Verschluß des Hauptstamms der A.cerebri media zugrunde.

Schwierigkeiten macht in lokalisatorischer Hinsicht die amnestische Aphasie. Die Läsionen liegen meist temporo-parietal, sind meist nicht so schwerwiegend, lassen sich im Einzelfall nicht sicher voraussagen und nicht einem Un-

terast der A.cerebri media zuordnen. Betroffen sind aber auch hier in jedem Fall Teile des Versorgungsgebiets der A.cerebri media.

Übersicht der wichtigsten Aphasiesyndrome:

	amnestische Aphasie	Wernicke- Aphasie	Broca- Aphasie	globale Aphasie
Sprachproduktion	meist flüssig	flüssig, evtl. Logorrhoe	erheblich verlangsamt	spärlich bis keine, auch Sprachautomatismen
Artikulation	meist nicht gestört	meist nicht gestört	oft dysarthrisch	meist dysarthrisch
Prosodie (Sprachmelodie / Sprachrhythmus)	meist gut erhalten	meist gut erhalten	oft nivelliert, auch skandierend	oft nivelliert, bei Automatismen jedoch evtl. gut erhalten
Satzbau	kaum gestört	Paragrammatismus (Verdoppelungen und Verschränkungen von Sätzen und Satzteilen)	Agrammatismus (nur einfache Satzstrukturen, Telegrammstil)	Nur Einzelwörter, Floskeln, Automatismen
Wortwahl	Ersatzstrategien bei Wortfindungs- störungen, einige semantische Paraphasien	viele semantische Paraphasien, oft grob vom Zielwort abweichend, seman- tische Neologismen; Extremform: semantischer Jargon	relativ eng begrenz- tes Vokabular, kaum semantische Paraphasien	äußerst begrenztes Vokabular, grob abweichende semantische Para- phasien
Lautstruktur	einige phone- matische Paraphasien	viele phonematische Paraphasien bis zu Neologismen, auch phonematischer Jargon	viele phonematische Paraphasien	sehr viele phone- matische Parapha- sien und Neologismen
Verstehen	leicht gestört	stark gestört	leicht gestört	stark gestört
Lokalisation	kleinere / inkomplette Läsionen im Mediastromgebiet	rückwärtig in der perisylvischen Region, 1. Schäfen- windung	Fuß der 3. Stirnhirn- windung	gesamte Sprachregion
Gefäß	Kein spezifischer Media-Ast zu benennen	A. temporalis posterior	A.prärolandica	Stamm der A.cerebri media (=ACM, engl.: MCA)

*Zusammenfassende Darstellung der Aphasiesyndrome
nach POECK
(erweitert um lokalisatorische Aspekte)*

Literaturverzeichnis

- [1] POECK: Klinische Neuropsychologie; Thieme Verlag
- [2] POECK: Lehrbuch der Neurologie; Springer Verlag
- [3] BOCHNIK (Hrsg.): Sprache, Sprechen, Verstehen; Perimed Verlag
- [4] PICK: Die agrammatischen Sprachstörungen (Reprint der Originalausgabe von 1913); Springer Verlag
- [5] POPPER u. ECCLES: Das Ich und sein Gehirn; Piper Verlag
- [6] FISCHER-HOMBERGER: Geschichte der Medizin; Springer Verlag
- [7] SACKS: Der Mann, der seine Frau mit einem Hut verwechselte; Rowohlt Verlag
- [8] THORWALD: Das Weltreich der Chirurgen; Knauer Verlag
- [9] GORELICK P.B., ROSS E.D.: Die Aprosodien: Ein weiterer funktionell anatomischer Nachweis für die Organisation der affektiven Sprache in der rechten Hemisphäre. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 1987 Mai;50(5):553-60
- [10] SPRINGER u. DEUTSCH: Linkes und rechtes Gehirn; funktionelle Asymmetrien. *Spektrum der Wissenschaft*.
- [11] MESULAM M.M.: Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann Neurol* 1982 Jun;11(6):592-8
- [12] MESULAM M.M.: Primary progressive aphasia - differentiation from Alzheimer's disease. *Ann Neurol* 1987 Apr;22 (4):533-4
- [13] MESULAM M.M.: Primary progressive aphasia. *Ann Neurol* 2001 Apr;49(4):425-32