

Ein Fall von reiner Worttaubheit ohne akustische Agnosie*

Toshihiko HAMANAKA, Kimiko ASANO, Susumu MORIMUNE,
und Kei SEKO

Die Worttaubheit, dessen Begriff von Kussmaul (1877) geprägt wurde, kommen gewöhnlich in Kombination mit andersartigen neuropsychologischen Leistungsstörungen wie akustischer Agnosie, sensorischer Amusie und verwandten Symptomen vor. Derartige Fälle wurden bisher in der Literatur wiederholt (vgl. Goldstein 1974, Ulrich 1978) und auch von uns selbst (Hamankaa et al. 1968 & 1969) beschrieben. Im folgenden berichten wir einen Fall von reiner Worttaubheit ohne derartige Begleiterscheinungen im akustischen Bereich, der übrigens auch in hirnlokalisatorischer Hinsicht einen interessanten Befund bei den computertomographischen Untersuchungen aufweist.

FALLBESCHREIBUNG

T. M., ein 51 jähriger, rechtshändiger Angestellter eines Farbwerks.

Der Patient war seit einigen Jahren wegen arterieller Hypertension bei seinem Hausarzt in Behandlung und zeigte sich in den letzten Monaten einigermaßen emotionell labil.

Am 11.2.1978 erkrankte der Patient an einem Schlaganfall, der mit zunehmender Schwäche der oberen Extremität rechts, heftiger Kopfweh und Bewusstlosigkeit akut einsetzte und darauffolgend 2 Wochen umfassende Amnesie, Sprachstörung und Hemiparese rechts hinterliess. Nachdem er in ein Krankenhaus als Notfall eingewiesen, auf Grund der carotisangiographischen Untersuchung als Hirnblutung in der Gegend des linken Putamens diagnostiziert und internistisch behandelt worden war, wurde er am 5.4.1978 in die Neurologische Abteilung des Städtischen Krankenhauses Kyoto (Leiter: Dr. K. Seko) überwiesen, wo er bis zum 5.8.1978 in stationärer und dann in ambulanter Behandlung blieb. Während seines Aufenthaltes dort zeigte er sich psychisch leichtgradig affektlabil. Neurologisch wurde spastische Hemiparese rechts, die am Gesicht und an der oberen Extremität ausgeprägt war,

Toshihiko HAMANAKA (浜中淑彦) Psychiatrische u. Nervenklinik der Universität Kyoto. Kimiko ASANO (浅野紀美子), Susumu MORIMUNE (森宗勤) Städtisches Rehabilitationszentrum für Körperlich-Behinderte zu Kyoto. Kei SEKO (瀬古敬) Abteilung für Neurologische Medizin des Städtischen Krankenhauses Kyoto.

* Vorgetragen auf der 3. Tagung der Japanischen Gesellschaft der Aphasiologie (am 8.11.1979) und auf der 26. Versammlung der Arbeitsgemeinschaft der Universität Kyoto für Phonologische Wissenschaften (am 1.12.1979).

Hemihypästhesie rechts, paretische Artikulationsstörung und eigenartige Hörstörung festgestellt. Der Patient hatte kaum Schwierigkeit mit dem Lesen, zeigte sich dagegen beim Verstehen gehörter Worte erheblich behindert. Otologisch ergab sich lediglich ein geringfügiger Hörverlust bis 25 dB bei der Tonaudiometrie vom 7.7.1978 (Abb. 1). Obwohl die Carotisangiographie vom 17.4.1978 keinen abnormen Befund mehr aufwies, stellte sich bei der axialen Computer-Tomographie vom 17.4.1978 ein Herd mit grössenteils erniedrigter, aber teilweise auch erhöhter Dichte dar, der den hinteren Anteil der Basalganglien mit der angrenzenden subkortikalen Gegend links umfasst und nach oben den dorso-lateralen Rand des linken Seitenventrikels erreicht (Abb. 2). Bei der zweiten (am 17.5.1978) und dritten (am 19.6.1978) computertomographischen Untersuchungen stellte sich heraus, dass sich der Herd mit erniedrigter Dichte kaum veränderte, wogegen sich die erhöhte Dichte allmählich zurückbildete. Es sei hinzugefügt, dass sich der Patient inzwischen wegen eines komplizierenden Grawitzschen Tumors am 1.6.1978 einer Operation der Nephrektomie links unterzog, ohne in den folgenden 21 Monaten kein Rezidivzeichen zu zeigen.

Mit der ambulanten Behandlung am Städtischen Krankenhaus einhergehend, wurde der Patient ab 25.10.1978 bis in den März 1980 sowohl sprachtherapeutisch wie physikalisch im Städtischen Rehabilitationszentrums Kyoto behandelt, wo er auch systematisch-neuropsychologisch untersucht wurde.

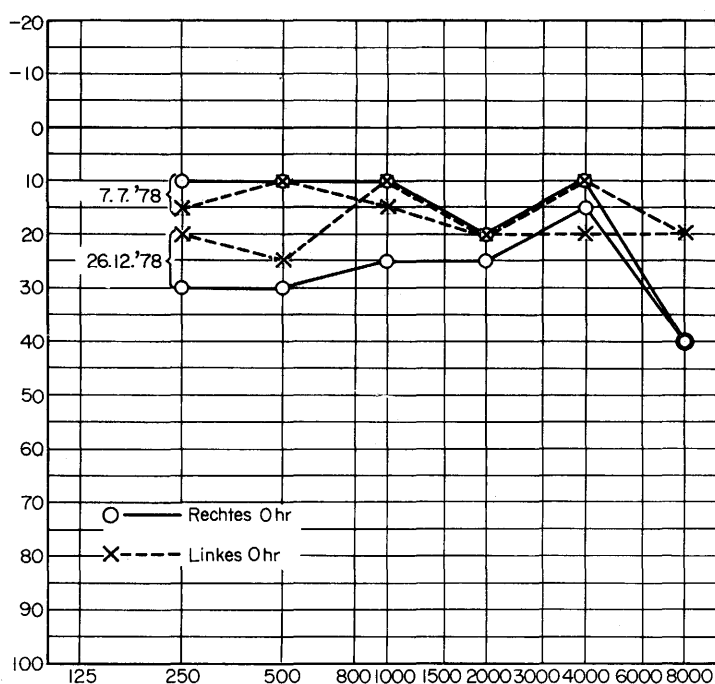


Abb. 1. Tonaudiogramm

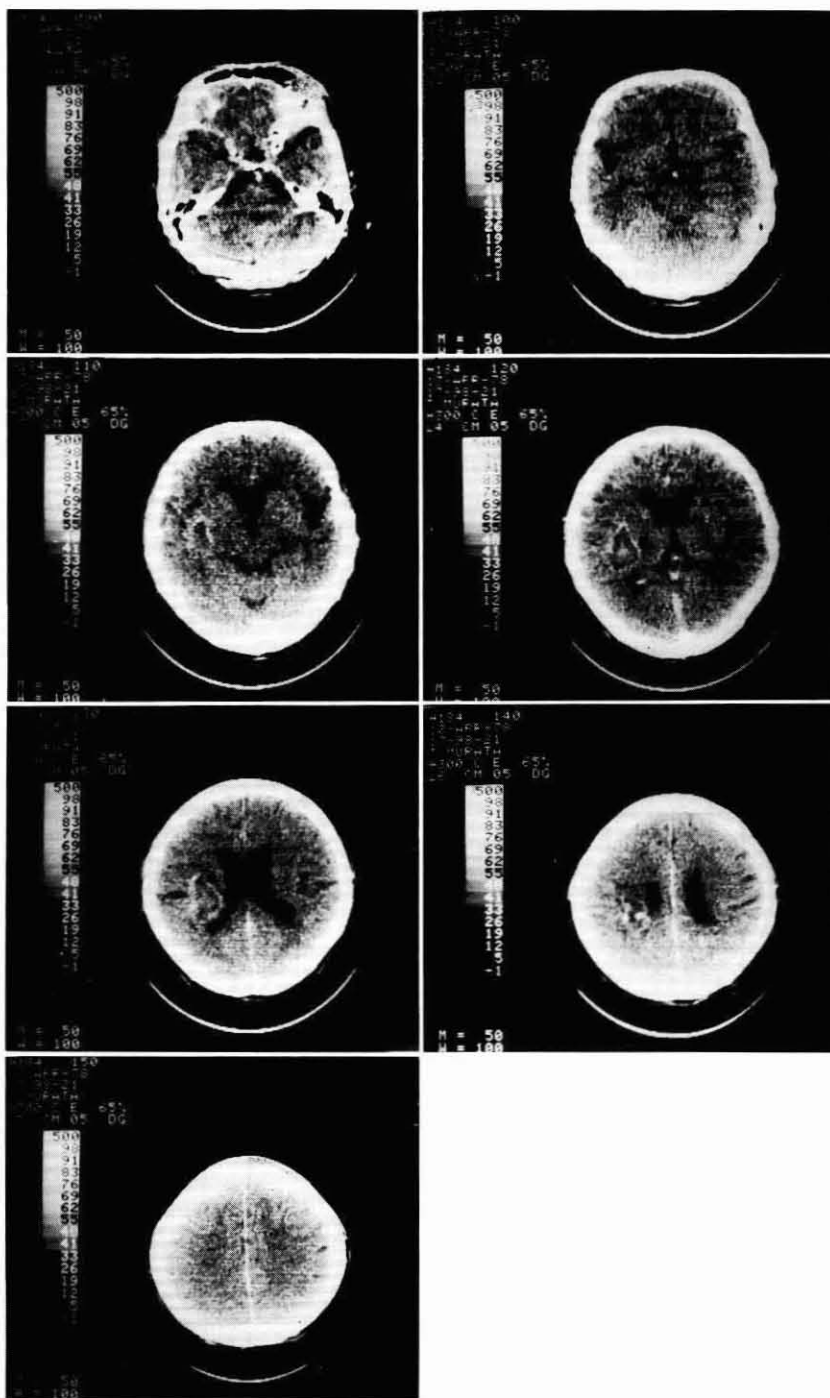


Abb. 2. Der computer-tomographische Befund (bei Kontrastmittelinjection)

NEUROPSYCHOLOGISCHE UNTERSUCHUNGSERGEBNISSE

Sprache: Wie es das Profil des normierten Aphasietests (Hasegawa: "Standard Language Test for Aphasia 1975—Abb. 3) vom 8.11.1978 veranschaulicht, stand eine selektive Störung des auditorischen Wortlautauffassens (Test 4), die sekundär auch zu Beeinträchtigung des Sinnauffassens (Test 1, 2, 3) sowie des Nachsprechens (Test 6, 9) gehörter Wörter und Sätze führen, in krassem Gegensatz zu seinem guten Leistungs-niveau in sonstigen Sprachmodalitäten. Eigentlich beeinträchtigt war auch das Diktatschreiben (Test 22, 23, 24, 25), das sich im Profil als scheinbar normal darstellt, weil die vorgeschriebenen Untersuchungsbedingungen dieses Aphasietests dem Patienten nicht verbieten, den Untersucher um beliebig wiederholtes Vorsprechen der Testwörter und -sätze zu bitten, das die Leistung des Patienten erheblich verbesserte. Dieses wiederholte Fragen nach dem ihm Vorgesprochenen kennzeichnete das Verhalten des Patienten auch beim alltäglichen Umgang mit seiner Umgebung. Besonders zu betonen ist, dass in seiner fließenden Spontansprache kaum Wortamnesien und Paraphasien vorkamen. Der Patient hatte auch mit dem Lesen und dem Spontanschreiben, das mit der linken Hand ausgeführt wird, kaum Schwierigkeit.

Bei eingehenden Untersuchungen des Wortlautauffassens stellte sich einige bemerkenswerte Tatsachen heraus, wie folgt:

- 1) Eine eindeutige, phonetisch charakterisierte Beeinträchtigung des Auffassens einzeln gegebener Wortlaute, wie sie bisher z.B. als bevorzugte Störung der Verschlusskonsonanten (Saffran et al. 1976) oder erschwerte Diskrimination der Stimmhaftigkeit und Nasalität (Oppenheimer et al. 1979) beschrieben wurde, war im vorliegenden Fall nicht immer festzustellen.
- 2) Beim Nachsprechen und Diktatschreiben zeigte sich kein signifikanter Leistungsunterschied zwischen sinnvollen und sinnlosen Wörtern, wenn es sich um zwei- oder dreisilbige Wörter handelte, aber ein zunehmend verschlechtertes Leistungs-niveau bei den letzteren gegenüber den ersteren, wenn es sich um übergangs-silbige Wörter handelte.
- 3) Dabei war keine eindeutige Stellenwirkung ("position effect") in Sinne von Albert et al. (1974) zu bemerken, nach denen in der Regel die erste Silbe jedes Wortes auditorisch besser aufgefasst werden sollte als die folgenden.
- 4) Zwei-Wort-Sätze wurden im allgemeinen relativ gut nachgesprochen, während Sätze, die mehr als 3 Worte enthalten, dem Patienten zunehmende Schwierigkeit bereiteten.
- 5) Dem Lesen von den Lippen, das in den bisher berichteten Fällen der reinen Worttaubheit nicht selten die Wortlautauffassung erleichtert haben, kommt im vorliegenden Fall eine nicht sehr grosse fazilitierende Wirkung zu.
- 6) Die Leistung des Patienten beim Auffassen der Wortlaute hängt von der Darbietungsgeschwindigkeit ("Presentation rate" im Sinne von Albert et al. 1974) des

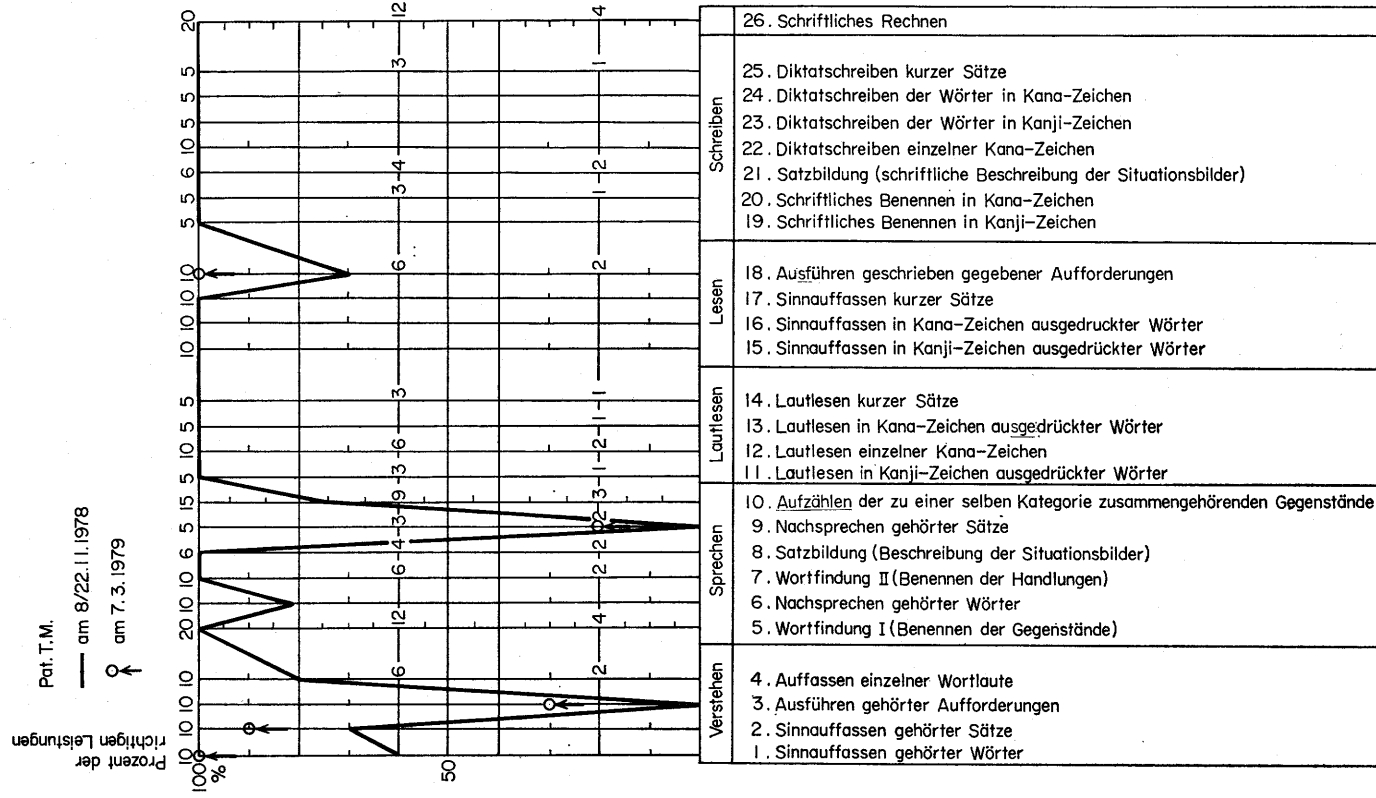


Abb. 3. Untersuchungsergebnisse des Standardisierten Aphasietests

Sprachmaterials insofern ab, als der Patient langsamer gesprochene Worte und Sätze einigermaßen leichter auffasst.

7) Die Anzahl der Silben (beim Proust-Lichtheim-Dejerineschen Versuch) und der Worte, die jeweils in Wörtern und Sätzen oder Wortreihen enthalten sind, war der Patient imstande, ohne weiteres auch dann anzugeben, wenn er im Erfassen der Wortlaute und -sinne erschwert war.

Praxie und Gnosie: Der Patient zeigte weder apraktische noch agnostische Störungen. Vor allem ist darauf hinzuweisen, dass der Patient mit Identifikation akustischer Reizobjekte keine Schwierigkeit hatte: er konnte sofort dasjenige Bild, das einen Gegenstand als akustische Quelle eines der 10 aus der Tonbandaufnahme wieder gegebenen Geräusche oder Töne wie z.B. das Bellen des Hundes, das Ticken der Uhr, das Pfeifen u.s.w. visuell darstellt, sowohl aus 10 Bildern wählen wie benennen. Dabei stellte sich keine Dissoziation zwischen seinen Leistungen bei Identifikation einerseits und Benennung andererseits dieser akustischen Reize, wie sie in den Fällen von Goodglass et al. (1968), Denes et al. (1975) beobachtet wurde, heraus. Auch die Discriminationsfähigkeit des Patienten beim Seashore-Test liegt innerhalb der normalen Grenze. Sonst ist kein Zeichen der akustischen Überempfindlichkeit oder Unaufmerksamkeit ("inattention"), noch des getörten Richtungshörens und der sensorischen Amusie nachzuweisen.

AUDIOLOGISCHE HILFSUNTERSUCHUNGEN

Im Tonaudiogramm (am 26.12.1978) wurde ein geringfügiger Hörverlust beiderseits bis zu 40 dB festgestellt, der von dem Befunde bei der Untersuchung vom 7.7.1978 nicht sehr abweicht (Abb. 1). Dagegen stellte sich beim Sprachaudiogramm (am 15.11.1978) eine Verminderung der Wortlautdiskrimination bis zu 48% bei 60 und 70 dB im rechten Ohr. Die Untersuchungsergebnisse der Impedanz-Audiometrie sowie der EEG-Audiometrie (SVR und BSR: am 26.12.1978) liegen innerhalb der normalen Grenze.

Verlauf: Wie es sich im Profil des normierten Aphasietests vom 7.3.1979 (Abb. 3) zeigt, bildete sich die Störung der Wortlautauffassung bei unserem Patienten langsam einigermaßen zurück, um aber in den folgenden 16 Monaten immer noch eine erhebliche Schwierigkeit beim akustischen Auffassen der Wörter und Sätze hinterzulassen.

BESPRECHUNG

Im vorliegenden Fall handelt es sich um eine selektive Störung des Wortlaut-auffassens, die weder von irgendwelcher Beeinträchtigung sonstiger Sprachleistungen noch von Zeichen der akustischen Agnosie, der sensorischen Amusie oder des auditorisch-verbalen Diskonnexionssyndroms begleitet ist. Als pathologisch-anatomisches Substrat dieser reinen Worttaubheit dürfte eine vaskulär bedingte Hirnschädigung im hinteren Anteil der Basalganglien, vor allem des Nucl. lenticularis

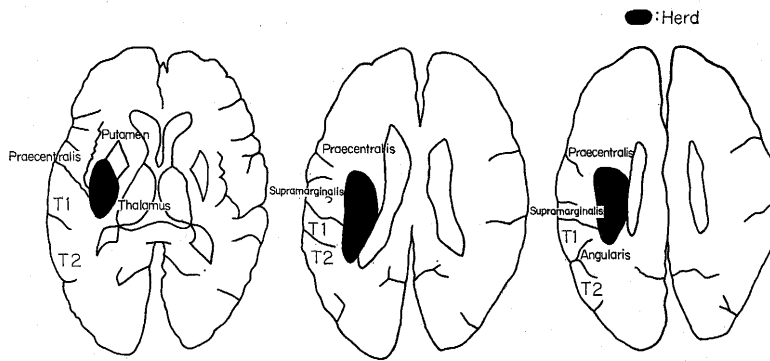


Abb. 4. Schematische Darstellung der Herdlokalisation

links mit der angrenzenden subkortikalen Gegend, die teilweise die Capsula interna und externa, das Claustrum sowie die Marksubstanz der ersten Temporalwindung umgreift—vgl. die schematische Darstellung der Herdlokalisation in der Abb. 4—, daran verantwortlich zu machen sein.

In der diesbezüglichen Literatur sind seit Pick (1892) mindestens 20 Fälle von reiner Worttaubheit ohne bzw. mit nur geringfügiger akustischer Agnosie beschrieben worden, von denen diejenige eingehend untersucht von Goodglass et al. (1968), Denes et al. (1975), Albert et al. (1974) und Saffran et al. (1976) dem vorliegenden Fall nahe stehen, obwohl es dabei, wie schon oben darauf hingewiesen wurde, auch einige nicht zu übersehende Unterschiede in neuropsychologisch-symptomatologischen Einzelheiten bestehen.

In Hinsicht auf die Herdlokalisation sind bisher zwei Reihen der Fälle von reiner Worttaubheit bekannt (vgl. Goldstein 1974, Ulrich 1978): (1) Fälle mit bilateralen, meistens bitemporalen Läsionen, und (2) Fälle mit einer Hirnschädigung in der links-dominanten Hemisphäre, vorwiegend im temporal-subkortikalen Bereich. Der vorliegende Fall könnte zur zweiten Gruppe gehören, von deren typischen Herdlokalisation aber diejenige unseres Patienten insofern abweicht, als die Läsion hier die weisse Substanz der ersten Temporalwindung nur teilweise, dagegen die Basalganglien mit deren benachbarten Gegend in weit grösserem Umfang betroffen hat. Dass jedoch eine analog lokalisierte Hirnläsion eine reine Worttaubheit zustandebringen kann, geht aus dem Vorhandensein solcher autopsisch verifizierten Literaturfälle wie z.B. desjenigen von Schuster et al. (1926) mit reiner Worttaubheit und weniger ausgeprägter akustischer Agnosie hervor, bei dem nicht bloss die weissen Markfasern des Operculum temporale, sondern auch das Claustrum sowie die Capsula externa links geschädigt waren, wenn auch bei den symptomatologisch dem vorliegenden Fall nahestehenden, oben erwähnten Fällen keine diesbezüglich sicheren Befunde erhoben wurden. Auch die Tatsache, dass Fälle von kortikaler Taubheit (z.B. Le Gros Clark et al. 1938) oder akustischer Agnosie (z.B. Ohigashi 1978) nicht selten sich damit weitgehend deckende, obwohl bilaterale

Läsionen in der die Basalganglien umgreifenden Gegend aufzeigen, dürfte in demselben Sinne gedeutet werden. Dazu ist weiterhin noch zu bemerken, dass vor kurzem Damasio et al. (1979) auf Grund ihrer Untersuchungsergebnisse über paradoxe Extinktion im ipsilateralen Ohr ("paradoxical ipsilateral ear extinction") akustische transcallosale Verbindungsbahnen in den Bereich der lateralen und oberen Ventrikelwand des Trigonums jeglicher Hemisphäre lokalisieren zu können glaubten, wo sich eben der Herd beim vorliegenden Fall computertomographisch, wenigstens teilweise, nachweisen liess.

Diese klinisch-anatomisch sowie experimentell fundierten Kenntnisse legen uns eine Vermutung nahe, dass der Herd des vorliegenden Falls sowohl die zum linkstemporalen Cortex aufsteigenden wie die vom rechten Temporallappen aus über den Balken dorthin überleitenden akustischen Bahnen partiell unterbrochen habe, um eine sich weitgehend zurückbildende, reine Worttaubheit zu erzeugen. Das müsste aber noch in der Zukunft durch analoge Fallbeschreibungen belegt werden.

ZUSAMMENFASSUNG

Es wurde ein klinischer Fall von reiner Worttaubheit ohne akustische Agnosie und sensorische Amusie berichtet, bei dem computertomographisch eine vaskulär bedingte Läsion im hinteren Teil der Basalganglien und ihrer Nachbargegend festgestellt wurde. An Hand der diesbezüglichen Literaturfälle wurden symptomatologische sowie herdlokalisatorische Fragen besprochen.

(P.S. Die Autoren danken Herrn Dr. Y. Hirasugi der Oto-Naso-Laryngologischen Klinik der Medizinischen Akademie Kyoto für die audiologischen Untersuchungen, die er teilweise ausgeführt hat.)

LITERATUR

- 1) Albert, M. L. & D. Bear: Time to understand. A case study of word deafness with reference to the role of time in auditory agnosia. *Brain*, 97; 373, 1975.
- 2) Damasio, H. & A. Damasio: "Paradoxical" ear extinction in dichotic listening: possible anatomic significance. *Neurology*, 29; 644, 1979.
- 3) Denes, G. & C. Semenza: Auditory modality-specific anomia: evidence from a case of pure word deafness. *Cortex*, 11; 401, 1975.
- 4) Goldstein, M. N.: Auditory agnosia for speech ("Pure word-deafness"). *Brain & Language*, 1; 1; 195, 1974.
- 5) Goodglass, H., M. I. Barton & E. F. Kaplan: Sensory modality and object naming in aphasia. *J. Speech Hear. Res.*, 11; 488, 1968.
- 6) Hamanaka, T., Y. Ikemura & H. Ohashi: Ein Fall von akustischer Agnosie mit Worttaubheit und sensorischer Amusie. *Klinische Neurologie (Tokyo)*, 9; 93, 1969. (auf Japanisch).
- 7) Hamanaka, T., H. Nakano & H. Hikosaka: Ein Fall von asthmatisch bedingter, cerebraler Anoxie mit Thalamussyndrom, Leitungsaphasie, sensorischer Amusie Gehörshalluzination und Palinakusis. *Klinische Neurologie (Tokyo)*, 8; 281, 1968. (auf Japanisch).
- 8) Hasegawa, T. (Hrsg.): Anleitung zur Standardisierten Aphasieprüfung. Homeido-Verlag, Tokyo, 1975.

- 9) Le Gros Clark, W. E. & W. R. Russell: Cortical deafness without aphasia. *Brain*, 61; 375, 1938.
- 10) Ohigashi, Y.: Ein Fall von im Rückbildungsstadium einer kortikalen Taubheit beobachteter akustischer Agnosie. Vergetragen in der 2. Tagung der Japanischen Gesellschaft für Aphasiologie, 1978.
- 11) Oppenheimer, D. R. & F. Newcombe: Clinical and anatomic findings in a case of auditory agnosia. *Arch. Neurol.*, 35; 712, 1978.
- 12) Pick, A.: Beiträge zur Lehre von den Störungen der Sprache. *Arch. f. Psychiat.*, 23; 896, 1892.
- 13) Saffran, E. M., O. S. M. Marin & G. H. Yeni-Komshian: An analysis of speech perception in word deafness. *Brain & Language*, 3; 209, 1976.
- 14) Schuster, P. & H. Taterka: Beitrag zur Anatomie und Klinik der reinen Worttaubheit. *Z. ges. Neurol. Psychiat.*, 105; 494, 1926.
- 15) Ulrich, G.: Interhemispheric functional relationships in auditory agnosia. *Brain & Language*, 5; 286, 1978.

(Aug. 31, 1980, received)