

Aus der Universitäts-Nervenklinik Rostock/Gehlsheim
(Direktor: Prof. Dr. v. STOCKERT)

Beitrag zum Problem der motorischen Hörstummheit*

Von

GERHARD GÖLLNITZ**

Mit 5 Textabbildungen

(Eingegangen am 21. November 1957)

Mit „Hörstummheit“ wird im Kindesalter seit COËN (1886) das Ausbleiben der Sprachentwicklung auch nach dem 3. Lebensjahr bezeichnet. Wir trennen eine sensorische Form mit der mangelnden Erweckbarkeit zu akustischen Reizen von der motorischen, die bei annähernd normaler Intelligenz und normalem Sprachverständnis eine Unfähigkeit zu sprachlichen Äußerungen bzw. eine mangelnde Transponierung des Gehörten in den motorisch-sprachlichen Bereich bietet. In der Regel wird bei der motorischen Form auch eine motorische Ungeschicklichkeit des Kindes und in manchen Fällen auch eine schwere Störung der mimischen Innervation beobachtet. Wir möchten glauben, daß sich unter dem sprachlich keineswegs recht glücklichen Begriff „motorische Hörstummheit“ doch verschiedene „Werkzeugstörungen“ verbergen können. Diesen Begriff, den J. LANGE der „Ganzheitsstörung“ gegenüberstellte, hat v. STOCKERT besonders für die Differenzierung der kindlichen Intelligenz-anomalien im Hinblick auf umschriebene Störungen der Sinnesleistungen angewendet. Nur die genaue Analyse jedes Einzelfalles kann uns daher die für Ätiologie, Diagnostik und Therapieplan gleichermaßen wichtigen Aufschlüsse geben, um so mehr, als nicht alle motorisch hörstummen Kinder das Syndrom in so schwerer Ausprägung zeigen. Die Übergänge sind meist fließend von einer nur verzögerten Sprachentwicklung auf motorischer Basis bis hin zu dem schweren Bild einer Pseudobulbärparalyse und buccolingualen Apraxie, wie sie der hier zu beschreibende und in vieler Hinsicht recht instruktive Fall zeigt.

Der jetzt $5\frac{1}{2}$ Jahre alte Manfred wurde normal geboren und entwickelte sich auch bis zum Alter von $1\frac{3}{4}$ Jahren völlig regelrecht. Konnte laufen und bereits für sein Alter gut sprechen. Bekam zu diesem Zeitpunkt eine hochfieberhafte, von dem behandelnden Kreiskrankenhaus als Encephalitis gedeutete Erkrankung.

Auszug aus der damaligen Krankengeschichte. Das Kind wurde in schlafrigem Zustand eingewiesen. Ziemlich häufig, besonders aber bei stärkeren Außenreizen, kam

* Auszugsweise vorgetragen auf der Tagung der Med. Wiss. Ges. f. Psychiatrie u. Neurologie in Jena am 13. April 1957.

** Herrn Prof. PÖNITZ, Halle, zum 70. Geburtstag gewidmet.

es zu Zuckungen im Bereich der rechten Körperseite und des re. Mundwinkels, die zeitweise auch auf den ganzen Körper übergriffen. Blickrichtung anfallsweise nach li. oben. Facialisparesis re. Keine Nackensteifigkeit. Die Eigenreflexe sind kaum auszulösen. Überempfindlichkeit und Abwehrbewegungen bei Berührung. Leichte Conjunctivitis. Das Krankheitsbild wurde als Encephalitis angesehen. Die anfänglichen Temperaturen um 38,8° gingen unter Aureomycin und Penicillin zurück. Das Kind wurde mit Chloralhydrat und Luminal ruhiggestellt. Nach 2 Wochen ging die Schlafsucht zurück, auch die Augensymptome verloren sich wieder. Das Kind reagierte wieder auf Geräusche und begann zu greifen, zunächst re., sehr viel später erst li. Da das Kind überhaupt nicht schluckte, war 4 Wochen Sondenfüllung nötig. Bei der Entlassung bestanden noch geringe Schluckstörungen. Die Sprache war aber noch nicht wiedergekehrt, gehen und stehen hatte das Kind wieder gelernt.

Der Mutter fiel nach der Klinikentlassung auf, daß der Junge ständig den Mund offen hatte und daß ihm der Speichel aus dem Munde lief. Er konnte nicht mehr richtig trinken und auch nicht mehr wie sonst essen. Nur das Schlucken funktionierte, er mußte aber meist breiige Nahrung zu sich nehmen. Die körperliche Entwicklung ging annähernd normal weiter. Im Abstand von 2—3 Monaten Anfälle von Bewußtseinsverlust. Wird wegen der bislang noch immer fehlenden Sprachentwicklung eingewiesen.

Körperlicher Befund. Kleiner, graziler, 101 cm großer, 16,7 kg schwerer Junge. Allgemeinzustand ausreichend. Gesichtsfarbe blaß. Bewegungen im Vergleich zu gleichalterigen Kindern schwerfälliger, „tolpatschiger“. Die Mimik wirkt steif, ausdrucksarm. Dabei wird die li. Gesichtshälfte schlechter innerviert als die re. Gesichtsausdruck durch den fast ständig offenen Mund, aus dem gewöhnlich Speichel rinnt, auf den ersten Blick etwas blöde. Gelegentlich wischt sich der Junge mit dem Lätzchen den Mund ab, schließt manchmal spontan den Mund, beim Lachen ziemlich unkoordinierte, meist wechselnd asymmetrische mimische Reaktionen. Die Funktion sämtlicher Hirnnerven ist im Bereich des peripheren motorischen Neuron völlig ungestört. Muskelvolumen und elektrischer Befund sind normal. Eine aktive Innervation der Zunge ist nicht möglich. Gaumenbogen wird seitengleich innerviert. Würgreflex beiderseits abgeschwächt, aber vorhanden. Tonus, Trophik und grobe Kraft im Bereich der Extremitäten regelrecht, die Eigenreflexe li. leicht gesteigert. Babinski und Trömner li. positiv. Bauchdecken- und Cremasterreflexe li. abgeschwächt. Zweiter und dritter Finger li. bajonettfingerartig verformt. Adiadiochokinese li., Dysdiadochokinese re. Oberflächen-Sensibilität, Temperatur- und Schmerzempfindungen — soweit aus den Reaktionen des Pat. entnommen werden kann — symmetrisch und normal. Beim Gang tritt eine Parese nicht in Erscheinung. Hörstörungen sowohl peripherer als auch zentraler Art lassen sich sicher ausschließen.

Psychischer Befund. Verhält sich auf der Station völlig altersentsprechend, hat guten Kontakt zu Kindern und Erwachsenen. Sehr empfindlich, ist bemüht, seine Fehlleistungen vor anderen Personen möglichst zu verbergen. Leicht entmutigt. Baut mit Sceno-Material wie ein Vierjähriger, löst die für sein Alter typischen Entwicklungstests, versteht alle sprachlichen Aufforderungen, hat einen relativ großen Begriffsschatz. Kennt auch Oberbegriffe. Kann 2 verschiedene Längen und 2 Gewichte vergleichen. Behält 4 Aufträge gleichzeitig. Beherrscht die Zahlen von 1 bis 5. Kann sich an- und ausziehen, wendet auch Hemd und Strümpfe von selbst wieder auf die rechte Seite, bevor er sie weglegt. Die Schuhe kann er sich jedoch mittels der Schnürsenkel nicht allein befestigen. Ziemlich unruhig, in seinen Affektreaktionen ungebremst, launisch, verstärktes Abwechselungsbedürfnis. Neigt zu motorischen Stereotypien beim Einschlafen. Die Orientierung im Raum sowie am eigenen

und fremden Körper ist altersentsprechend. Gegenstände seiner Umgebung und auch Abbildungen sowie Tätigkeiten und Situationen werden richtig bezeichnet.

Praxie des Gesichtes. *Stirn runzeln.* Bewegt den Kopf auf und ab, kann die Stirn nicht runzeln, Augenbrauen werden nicht bewegt.

Augen schließen. Kneift beide Augen zu. Das li. öffnet sich aber sofort wieder, grimassierende Mitbewegungen im Bereich des ganzen Gesichtes.

Augen leicht schließen. Blickt dabei umher, schließt die Augen aber nicht, kneift gelegentlich das re. Auge zu.

Gegenstand mit den Augen verfolgen. Wenn der Kopf nicht festgehalten wird, bewegt sich dieser mehr als die Augen. In den Endstellungen verbleiben die Augen höchstens Bruchteile von Sekunden. Dabei gelingen horizontale Bewegungen schlechter als vertikale.

Nase rümpfen. Energische Stimulation, Bewegung wird mehrmals vorgemacht. Pat. bekommt eine erhebliche mimische Unruhe, macht schmatzende Bewegungen mit dem Mund, zieht dann die re. Oberlippe hoch und schließt etwas das re. Auge.

Mund öffnen. Schließt den Mund. Bei wiederholter Aufforderung Lächeln. Erst als ein Spatel und eine Taschenlampe genommen werden, öffnet er den Mund weit. Auch wenn ein Löffel mit Essen dem Mund genähert wird, öffnet Pat. den Mund spontan (soweit er Hunger hat und nicht grundsätzlich abwehrt).

Mund schließen. Auch dieser Befehl wird nicht ausgeführt. Auf „Wisch' Deinen Mund ab!“ schließt er diesen und wischt mit dem Lätzchen darüber.

Pfeifen. Schüttelt den Kopf, grimassiert mit der re. Gesichtshälfte, verzieht daraufhin den Mund nach li.

Backen aufblasen. Macht vergebliche Lippen- und Mundbewegungen, gelingt nicht.

Zunge herausstrecken. Gelingt aktiv nicht. Vergebliche Unterkieferbewegungen. Öffnet schließlich den Mund und zeigt mit einem Finger auf seine Zunge. Als er einmal mit einem Radiergummi radieren durfte, streckte er im Eifer, um das hindurch rutschende Papier festzuhalten und gleichzeitig mit der anderen Hand zu radieren, seine Zunge etwa 2 cm hervor. Das aktive Herausstrecken der Zunge mißlang aber weiterhin.

Gurgeln, Schmatzen und Küssen. Unmöglich.

Licht auspusten. Schüttelt mehrmals den Kopf. Haucht mit einem schnarchenden Laut einmal in Richtung des Lichtes. Nach mehrmaligem Vormachen schließt Pat. den Mund unter grimassierenden Mitbewegungen und lässt wieder die Luft unter einem schnarchenden Laut ausströmen. Unter vielen Versuchen gelang es dem Pat. etwa zweimal mehr zufällig, das Licht „auszuscheiden“.

Husten. Ist lange nicht zu bewegen, diese Übung nachzumachen. Reißt die Augen auf, verzieht den Mund nach links, produziert einen schnarchenden Laut.

Praxie der Hände. Die Bewegungen werden für das Alter freilich ungeschickt gemacht, sonst kann der Pat. aber alles ausführen: Faust machen, winken, drohen, lange Nase, Hände klatschen, zeichnen, Brief in einen Umschlag stecken, mit Bleistift hantieren, Wasserhahn aufdrehen, auf- und zuknöpfen werden ausreichend gekonnt. Auf Ausdrucksbewegungen reagiert er sinnentsprechend. Der Entwurf für komplizierte Handlungsabläufe gelingt anfangs nicht immer. Kann beispielsweise ein Streichholz nicht entzünden, nimmt dabei auch wahllos Streichhölzer mit und ohne Kopf sowie auch einmal einen danebenliegenden Bleistift. Lernt jedoch sehr schnell. Bei späteren Prüfungen unterscheidet er gut die Streichhölzer mit und ohne Köpfchen und schafft es auch, die Kerze anzuzünden. Er erfüllt auch andere Aufgaben, die einen aus der Situation sich ergebenden Handlungsentwurf verlangen, völlig altersentsprechend.

Folgende Beispiele: 1. Vor ihm liegen Blumen. Der Untersucher sagt: „Die armen Blumen, sie vertrocknen ja, was machen wir nur damit?“ Pat. holt sich ein Glas, geht zum Wasserhahn, läßt es vollaufen und stellt die Blumen hinein.

2. Bekommt einen Fisch aus Kunststoff mit der Aufforderung, diesen schwimmen zu lassen. Pat. geht zum Waschbecken, sucht nach dem Stöpsel, der absichtlich entfernt wurde. Macht zum Untersucher entsprechende Gesten und Fragelaute. Als ihm gesagt wurde, daß der Stöpsel verloren gegangen sei und er sich etwas anderes suchen solle, nimmt er nach einem zögerndem Umherblicken einen runden Schreibmaschinengummi, der gut in die Öffnung des Ausgusses paßt. Da in dem Schreibmaschinengummi aber wiederum ein kleines Loch ist, nimmt er noch einen



Abb. 1

Abb. 2

Abb. 3

zweiten Radiergummi, legt diesen obenauf, läßt daraufhin Wasser in das Becken und den Fisch schwimmen.

In weiteren Versuchsanordnungen setzt Pat. 7 verschiedene große Schachteln ohne Schwierigkeiten richtig ineinander, legt eine in 3 Teile zerschnittene Kirche richtig zusammen und setzt sternförmige Figuren aus 4 Bausteinen richtig zusammen. Es ergibt sich aus allen Versuchsreihen, daß sowohl eine innervatorische als auch eine ideokinetische und eine ideatorische Apraxie der Hände auszuschließen ist.

Trinken. Kann aus Schnabeltasse oder Strohhalm nicht trinken. Sobald er ein Glas mit Flüssigkeit an den Mund setzt, beginnt entgegen der sonstigen Unbeweglichkeit der Zunge diese wie bei einem Säugling sich vorwärts und rückwärts zu bewegen, der Unterkiefer hebt und senkt sich dabei etwas, die Flüssigkeit gießt der Junge dann in den Mund hinein, dabei fließt etwa die Hälfte des Getrunkenen wieder aus dem Mund heraus (Abb. 1). Der übrige Schluckvorgang läuft, wie bei der Kontrolle vor dem Röntgenschirm festgestellt werden konnte, regelrecht ab. Braucht zum Leeren eines kleinen Glases etwa 10 min. Verschluckt sich dabei manchmal.

Beim Essen flüssig-breißiger Nahrung gleiches Bild wie beim Trinken. Bei Brot, Kartoffeln, Klößen stopft er sich mit dem Löffel die Stücke in den Mund, kann sie nicht recht kauen, da die Zunge die Nahrung nicht zwischen die Zähne schiebt. Ein Teil fällt wieder heraus (Abb. 2), ein Teil wird durch die Auf- und Abbewegungen der Zunge, sobald Flüssigkeit hinzukommt, nach hinten geschoben und dann automatisch heruntergeschluckt. Behält nach solchen Mahlzeiten längere Zeit größere Brocken vorne auf der Zunge, die er anscheinend nicht spürt. Wenn man ihn dann

fragt, ob er etwas im Mund habe, schüttelt er mit dem Kopf. Kann diese auch nicht ausspucken, muß sich die Stücke aus dem Mund herausholen. Beim Essen von Brot und Keksen schiebt Pat. sich von Zeit zu Zeit die Bissen wieder zwischen die Zähne (Abb. 3), behält sie solange im Mund, bis sie aufgeweicht sind und müht sich dann, diese mit etwas Trinken hinunterzuschlucken.

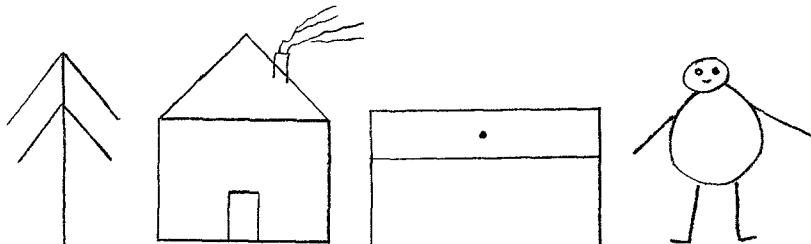


Abb. 4 a

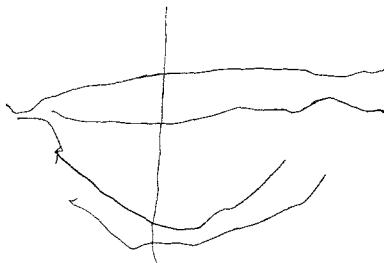


Abb. 4 b

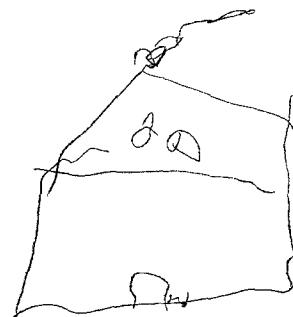


Abb. 4 c

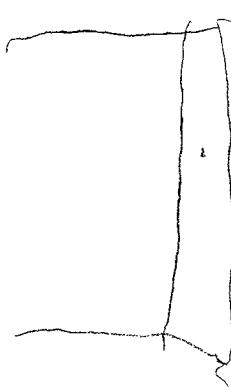


Abb. 4 d

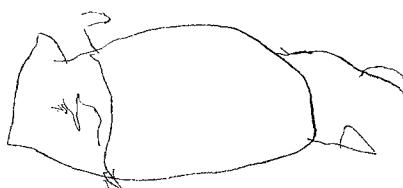


Abb. 4 e

Abb. 4 a—e. Beschr. s. Text

Noch ein Symptom verdient unsere besondere Aufmerksamkeit, das ist eine etwas eigenartige *Zeichenstörung*. Beim Nachzeichnen altersentsprechend schematisierter Vorlagen (Aufgaben nach H. HETZER, Abb. 4a) fällt auf, daß der Junge diese Gegenstände wechselnd um 45, 90 oder 180° gedreht reproduziert (Abb. 4b, d u. e). Dabei wechselt die Richtung nach re. oder auch nach li. Die Zeichnungen an sich sind für das Alter und die motorische Behinderung auffallend akkurat und wahren auch die Proportionen (Abb. 4c u. d). Eine Abhängigkeit der Verdrehungen

vom Papierformat schien anfangs möglich, bestätigte sich jedoch nicht bei weiteren Versuchen. Wurde der Pat. aufgefordert, seine Zeichnungen nun genau so zu drehen, wie die Vorlage ausgerichtet war, so drehte er zumeist richtig. Gelegentlich verwechselte er einmal eine Rechts- oder Linksdrehung.

Es machte sich im übrigen auch hier eine Lernfähigkeit bemerkbar, wie sie bei leichteren Schädigungsgraden in der Hirnpathologie immer wieder beobachtet werden kann, indem der Pat. die ihm nun bekannten Zeichnungen nicht mehr um irgendwelche Grade verdrehte. Die Verdrehungen des Gesamtgegenstandes wurden auch geringer, wenn eine Zeichenvorlage oder ein Spielzeug zum Abzeichnen gegeben war. Sobald er aus dem Gedächtnis zeichnen sollte, kam es zu häufigeren Verdrehungen.

Beim Legen von Lotto-Bildern beobachteten wir keine Verdrehungen; selbst, wenn die Bildchen dem Pat. in verkehrter Lage zugereicht wurden, drehte er sie erst richtig, bevor er sie auf die Vorlage legte. Beim Figurenlegen mit Streichhölzern kam es nicht zu irgendwelchen Verlagerungen der Grundachse. Hierbei nahm der Pat. seine li. Hand mit zur Hilfe, während er sonst nur re. zeichnete. Er bemühte sich hierbei sehr intensiv, die durch plötzliche ungewollte Bewegungsimpulse verschobenen Stäbchen wieder in die richtige Grundlage zurückzubringen.

Einen Hampelmann zusammensetzen kann er, verwechselt hier auch nicht Arme und Beine. Lücken in Zeichnungen erkennt er gut. Beim Umfahren von Balken verschiedener Breite (4 cm, 2 cm, $1\frac{1}{2}$ cm) kommt es mehrfach und ganz unabhängig von der Balkenbreite zu einem Versagen, indem plötzlich eine Kontur übersprungen wird. Der Pat. bemerkt aber seinen Fehler sofort, schüttelt jeweils den Kopf und versucht, den Fehler zu korrigieren. Dieses Entgleisen ließ sich auch bei dem aus dem motometrischen Test von OSERETZKY entnommenen „Labyrinth“ beobachten, eine Aufgabe, die erst für Siebenjährige gedacht ist, die der Pat. aber relativ gut trotz des nur 2 mm betragenden Abstandes der beiden Linien umfahren hat, lediglich, daß plötzliche weit über den bisherigen Rahmen hinausgehende Entgleisungen auftreten, die der Pat. aber sofort registriert und korrigiert.

Beim Vorgang des Zeichnens können wir nun beobachten, daß unser Pat. gewöhnlich mit der Hauptkontur beginnt, daß diese oft — aber nicht immer — in eine andere als die geplante Richtung entgleist, und daß er dann versucht, die weitere Zeichnung danach einzurichten. Durch sofortiges Kopfschütteln und das vorhin beschriebene nachträgliche Zurückdrehen demonstriert unser Pat., daß er — zumindest nachträglich — die veränderte Beziehung zwischen Zeichenvorlage und eigener Zeichnung optisch-räumlich richtig erfaßt hat.

Während das Geruchsvermögen nicht gestört ist, bietet der Junge bei der Prüfung des Geschmacks einige Auffälligkeiten. Süß und salzig kann er gut unterscheiden. Bei der Qualität sauer läßt sich eine Latenz bis zu einer halben Minute beobachten, bis der Junge Mißfallensäußerungen gibt. Auf „bitter“ fehlt jedoch im Rahmen der ganzen Zunge jede Reaktion. Weder Chininpulver noch auf die Zunge getropfte Chininlösung werden von dem Jungen beantwortet. Eine Tablette Chinin. Hydrochlor. 0,1 wird gleichmäßig wie ein Bonbon gelutscht. Es tritt auch keine mimische Abwehrbewegung auf, die seit JÖRG und MAGENDIE (1826) bereits beim Neugeborenen beschrieben ist. Lediglich die Speichelabsonderung verstärkt sich etwas.

Im Luftencephalogramm sind bei ziemlich feinstrichiger peripherer Luftfüllung die relativ plumpen Ventrikel re. stärker erweitert als li.; III. und IV. Ventrikel sind verbreitert. Großes basales Luftkissen. Kein umschriebener porencephaler Defekt.

Im Elektroenzephalogramm (Abb. 5) herrscht ein 8 Hz-Rhythmus bei etwa 60 μ V vor. Die ersten beiden unipolaren Ableitungen zeigen eine kindliche Dysrhythmie

mit zahlreichen steilen Abläufen, Krampfwellenvarianten und paroxysmaler Dysrhythmie. In der 4. Abteilung bipolar nach temporal findet sich besonders stark ausgeprägt eine deutliche Rechtsbetonung mit langsamem Zwischen- und Deltawellen.

Blutsenkung, Blutbild, Liquor und serologische Befunde waren völlig regelrecht.

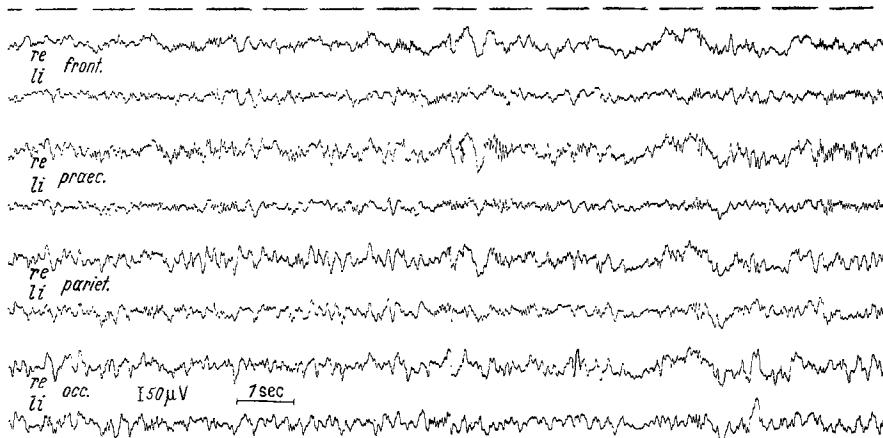


Abb. 5. Beschr. s. Text

Besprechung

Versuchen wir nun, die eben beschriebene Symptomatologie zuzuordnen, so wäre zunächst zu erörtern, ob es sich hier nicht um eine extrapyramidele Bewegungsstörung nach der im frühesten Kindesalter durchgemachten Encephalitis handeln könnte. Diese lässt sich jedoch auf Grund des neurologischen Befundes und der noch zu besprechenden Werkzeugstörungen ausschließen.

Auch eine echte Bulbärparalyse liegt nicht vor, da keinerlei Muskelatrophien oder fibrilläre Zuckungen bestehen und der elektrische Befund im Bereich der Gesichtsmuskulatur sowie der Zunge völlig normal ist. Die Schädigung muß also supranuklear liegen. Hier wäre die Pseudobulbärparalyse, die von OPPENHEIM 1895 als Syndrom bei Kindern beschrieben und von PERITZ dann einer zusammenfassenden Arbeit unterzogen wurde, zu ventilieren. Die Parese der Muskulatur des Mundbereiches mit der Unfähigkeit, die Lippen zu spitzen, zu pfeifen und die Backen aufzublasen, die Parese der Zunge, die Kau- und Schluckstörungen sowie die Dysarthrie mit der Unmöglichkeit, Konsonanten auszusprechen, die nach caudalwärts sich abschwächende spastische Hemiparese und das Auftreten all dieser Symptome nach einer frühkindlichen hochfieberhaften cerebralen Erkrankung stimmen mit der von PERITZ angegebenen Symptomatologie völlig überein.

Jedoch ist damit noch nicht die Qualität aller Störungen hinreichend erfaßt, denn es findet sich neben der spastischen Parese und Dysarthrie eine Apraxie der buccolingualen Muskulatur. LIEPMANN beschrieb bei seinem klassisch gewordenen „Regierungsrat“ die doppelseitige Apraxie der Kopf-, Gesichts- und Zungenmuskulatur. Weitere zusammenfassende Darstellungen verdanken wir BONVICINI (1914), SITTIG (1931), KLEIST (1934), BERTHA u. KOLMER (1938). Über Einzelfälle speziell im Kindesalter berichten VEDDER (1939), HEUYER et LEBOVICI (1947), v. STOCKERT (1949), LEONHARD (1954), VOICULESCU, IONESCU u. GOLDENBERG (1956).

Der Fall von VEDDER hatte eine Pseudobulbärparalyse mit innervatorisch-apraktischen Störungen im Gesicht, der Zunge und der Extremitäten. Daneben zeigten sich noch recht ausgeprägte optisch-agnostische Symptome. HEUYER u. LEBOVICI schildern in einer Sitzung der Pariser neurologischen Gesellschaft am 9. Januar 1947 ein siebenjähriges Kind mit Hemiplegie und fehlender Sprache bei gutem Sprachverständnis, schwerer motorischer Ungeschicklichkeit der Hände und mimischer Apraxie. Dieses Krankheitsbild wird der „seltenen angeborenen Aphasie“ zugeordnet. In der Diskussion beschreibt CHAVANY ein ähnliches Krankheitsbild mit Anarthrie und buccolingualer Apraxie.

v. STOCKERT zitiert ein achtjähriges Mädchen als Prototyp der motorischen Hörschwerheit, das neben der schweren motorischen Ungeschicklichkeit des ganzen Körpers ausgeprägte Störungen der aktiven mimischen und oralen Innervation hatte. VOICULESCU usw. beschrieben ein 5 Jahre altes Mädchen mit einer Lues cerebri, das im November 1953 eine Halbseitenlähmung li. bekam, die sich dann leidlich wieder zurückbildete. Im April 1955 plötzliche Hemiparese re. und Verlust der Sprache bei erhaltenem Wortverständnis. Mimische Äußerungen waren spontan nicht möglich, ebenso fand sich eine Schluckstörung, die den ersten — buccalen — Teil des Schluckaktes betraf, während die pharyngeale Phase ungehindert ablief. Das Syndrom wird als „facio-bucco-linguale Apraxie“ eingeordnet.

LEONHARD erwähnt in einer Arbeit, in der er entsprechend der innervatorischen und ideokinetischen Form der Apraxie auch eine innervatorische und ideokinetische Form der motorischen Aphasie unterscheidet, ein 16jähriges Mädchen mit einer schweren Gesichtsapraxie und einer ideokinetischen aphasischen Sprachstörung. Als besondere Kennzeichen für diese ideokinetische Form der Aphasie nennt LEONHARD ein Suchen nach der richtigen Sprachbewegung, so daß ein Stocken und Entgleisen in falsche Laute eintreten. Die Pat. merken aber in der Regel frühzeitig, daß die Innervation falsch kommt und versuchen, richtigzustellen oder zu unterbrechen.

In den mimischen Äußerungen bietet unser Patient oftmals Hinweise dafür, daß geforderte Mund- und Zungenbewegungen entgleisen, jedoch sind die spärlichen, in Rhythmus und Wortbildung verstümmelten ein- bis zweisilbigen Ausrufe wie: „I au“, „Nei“, „Mama“ nicht geeignet, über eine Dysarthrie und innervatorische Apraxie hinausgehende Hirnpathologische Zuordnungen zu erlauben.

Die Analyse unseres Patienten und die Miteinbeziehung jener nahezu identischen 6 Fälle des Schrifttums dürfte eine Hervorhebung dieses Syndroms der Pseudobulbärparalyse mit Apraxie der Mund-Zungenregion und schwerer motorischer Koordinationsbehinderung des ganzen

Körpers im Rahmen der „motorischen Hörstummheit“ wohl rechtfertigen.

Welchem dieser beiden Störungsbilder ist nun der maßgebende Anteil für das Ausbleiben der Sprachentwicklung zuzuschreiben, der Pseudobulbärparalyse oder der mimischen innervatorischen Apraxie?

In der Zusammenstellung von PERITZ wird die „motorische Hörstummheit“ nicht erwähnt. Eine primär fehlende Sprachentwicklung bei leidlichem Sprachverständnis wird nur bei Fall 1 (OPPENHEIM) und Fall 2 (HAUSHALTER) angegeben. Beide hatten ständig die Lippen nach Art eines Trismus aufeinander gepreßt, so daß das Sprechen rein mechanisch unmöglich wurde. Außerdem werden bei beiden Patienten schwere spastische Paresen an den Beinen und athetoiden Bewegungen angegeben. Alle anderen Fälle hatten — soweit nicht ein schwerer Schwachsinn überhaupt die Beziehungsaufnahme zur Umwelt störte — eine mehr oder weniger deutliche Sprachentwicklung gezeigt.

Ich selbst sah kürzlich ein 17jähriges normalintelligentes Mädchen mit einer frühkindlich erworbenen Pseudobulbärparalyse. Es hatte — wohl etwas verzögert — mit 3 Jahren angefangen zu sprechen. Außer der bulbären und stark näselnden Sprache fand sich eine schlechte Artikulation der Gaumen- und Lippenlaute. Wortschatz, Wortfindung, grammatischer Aufbau und Sprachantrieb waren hingegen normal. Es hatte niemals in der Kindheit eine motorische Hörstummheit bestanden und es fand sich auch kein Anhalt für eine buccolinguale Apraxie. Deshalb will es uns scheinen, daß das *Hauptgewicht bei der Ausbildung einer motorischen Hörstummheit der buccolingualen Apraxie zukommt*.

So dürfte es gerade im Hinblick auf die Diagnostik als auch auf die einzuschlagende Therapie zweckmäßiger sein, den ohnehin recht verschwommenen und umstrittenen Begriff „motorische Hörstummheit“ zu vermeiden oder allenfalls nur einen funktionellen Tatbestand in sprachlicher Hinsicht im Sinne von FROESCHELS so zu bezeichnen, und das Krankheitsbild selbst nach den zugrundeliegenden hirnpathologischen Syndromen zu klassifizieren.

Leider kann unser Fall zur Frage der Lokalisation — und das gilt auch für die anderen vorhin erwähnten 6 Fälle des Schrifttums — wenig Konkretes beitragen. Aus der Anamnese deuten die anfänglichen rechtsseitigen motorischen Krampfphänomene auf eine linksseitige Lokalisation. Im weiteren Verlauf der Encephalitis griff das Kind aber rechtsseitig sehr viel früher wieder als links und im neurologischen Befund lassen sich auch jetzt noch spastische Symptome auf der linken Körperseite nachweisen. Der bleibende stärkere Ausfall wäre demnach rechts-hirnig anzunehmen. Dafür sprechen auch Elektroenzephalogramm und Luftencephalogramm.

Die Pseudobulbärparalyse mit der nur schwer zu beeinflussenden Parese der Mund- und Zungeninnervation darf wohl auf diese beidseitigen Ausfälle bezogen werden, während die innervatorische Apraxie der Mund-Zungen-Gegend im Schrifttum gewöhnlich auf den Fuß der linken Präzentralregion projiziert wird.

Wir befinden uns hier auch zugleich in einer Region, die für die Ausbildung der Brocaschen Aphasie verantwortlich gemacht wird. Nun haben aber — worauf schon LANGE hinwies — keinesfalls alle „Broca-Kranken“ eine Gesichtsapraxie, während umgekehrt SITTIG zeigen konnte, daß auch die isolierte Gesichtsapraxie ohne Broca-Aphasie vorkommt. Möglicherweise ist auch bei der buccolingualen Apraxie eine beidseitige Läsion notwendig. Sehen wir doch immer wieder, daß Funktionsausfälle einander symmetrischer Hirnstellen keinesfalls eine einfache Addition der sonst einseitigen Symptome ergeben, sondern ein neues und irgendwie die Fundamentalleistungen des Gehirns tiefgreifender störendes Symptom entstehen lassen.

Wenn ARNOLD im Lehrbuch der Stimm- und Sprachheilkunde von LUCHSINGER im Kapitel über Hörstummheit erwähnt, daß es sich bei diesem Leiden um den „höchsten Grad der verzögerten Sprachentwicklung handelt“ und unter Hinweis auf ISSERLIN sagt: „Der Vergleich mit der motorischen Aphasie der Erwachsenen liegt nahe“, so glauben wir mit der Analyse unseres Falles und der Mitberücksichtigung jener 6 fast identischen Fälle des Schrifttums bewiesen zu haben, daß es zum mindesten *eine Gruppe* unter den motorisch hörstummen Kindern gibt, die *nichts* mit einer motorischen Aphasie im geläufigen Sinne zu tun hat.

Der Disput über die „motorische Aphasie“, womit lehrbuchmäßig die reine Wortstummheit oder subkortikale motorische Aphasie gemeint ist, hat indes noch keineswegs seinen Abschluß erreicht. Weist doch BAY unter Berufung auf P. MARIE darauf hin, daß es sich bei dieser weniger um eine Aphasie im Sinne der Störung des sprachlichen Symbolgebrauchs (innere Sprache) handele, sondern um eine Fertigkeitsstörung, eine spastische Bewegungsstörung der Sprachmuskulatur, um eine corticale Anarthrie oder Dysarthrie.

Ist diese Frage im Erwachsenenalter nun noch keineswegs einheitlich und übereinstimmend beantwortet, so ergeben sich für das Kindesalter noch weit größere Schwierigkeiten insofern, als eine typische motorische Aphasie, die auch eine längere Zeit andauerte, bislang kaum gesehen wurde, da offenbar die Restitutionsfähigkeit motorischer Aphasien, auch mit eindeutigen Erweichungsherden in der Broca-Region (cortikale motorische Aphasie), eine besonders günstige ist (MINGAZZINI, GUTZMANN, NADOLECZNY). Hier scheint die intakte Wernicke-Region mit ihrem im Kindesalter offenbar fördernden Einfluß auf die Sprachimpulse (PÖTZL) auch die Restitutionsfreudigkeit zu unterstützen.

Nicht ganz leicht ist die eigentümliche Geschmacksstörung bei unserem Patienten zu erklären. Wohl weist ALEXANDRA ADLER darauf hin, daß sich bei zentralen Geschmacksstörungen partielle Ausfälle einzelner Qualitäten finden können. Bei der Unsicherheit der Lokalisation der supranukleären Geschmacksbahnen (STRAUSS, WEINGARTEN u. GLONING) und der ausgesprochen diffusen Hirnschädigung bei unserem Patienten läßt sich dieser Gesichtspunkt jedoch nicht weiter verfolgen.

Andererseits unterliegt es wohl keinem Zweifel, daß der Ausfall der Zungenbewegungen das Einreiben der zu schmeckenden Substanz in die mit Papillen reichlich versehenen Furchen verringert und so die receptorische Fläche verkleinert hat.

Aber selbst unter Zubilligung einer verlängerten Reizzeit hätte irgendwann der Zeitpunkt gekommen sein müssen, wo der Junge versucht hätte, mit den Fingern die lästigen Chinintabletten zu entfernen oder wenigstens Mißfallensäußerungen zu machen. Das war jedoch nicht der Fall.

Möglicherweise ist aber die Beeinträchtigung des „Oralsinnes“ (EDINGER) durch den Ausfall der Mund-Zungen-Motorik die Ursache für das abnorme Verhalten unseres Patienten bei einigen Geschmacksqualitäten (sauer und bitter). Vielleicht sollte man auch im Sinne von BAY weniger nach einem Geschmackszentrum fragen, sondern in den Organisationsplan des „Oralsinnes“ neben dem Riechen, Schmecken und Tasten auch die kinaesthetische Komponente mittels der intakten Zungen-Mund-Motorik mit einbeziehen, so daß auch ein Ausfall dieses letzteren Faktors geeignet wäre, Störungen des Geschmacks zu verursachen.

Wie aus Arbeiten von W. STERN, KLAUSER, BURKHARDT hervorgeht, ist die Veränderung der Raumlage bei kindlichen Zeichnungen nicht unbekannt. Gemeint sind hier nicht die oft abenteuerlichen Versetzungen und Verschiebungen einzelner Raumteile zueinander, wie wir sie von 3—4jährigen Normalkindern kennen, sondern Drehungen des gezeichneten Objekts um eine Horizontal-Median-Achse. BURKHARDT fand bei 6—7jährigen bis zu 75% dieser Fehler. Einschränkend muß aber erwähnt werden, daß es sich bei den psychologisch untersuchten Kindern um Hilfsschüler handelte, so daß hier noch mit der Möglichkeit hirnpathologischer Störungen zu rechnen ist.

In eigenen Untersuchungsreihen fanden wir unter Normalkindern im Alter von 5—14 Jahren bei 368 Zeichnungen keine Raumverlagerungen. Unter 453 Zeichnungen von Hilfsschulkindern der Altersstufen 7 bis 14 Jahre kam es nur zweimal zu Raumverlagerungen leichten Grades.

W. STERN stellte Untersuchungen über verlagerte Raumformen des Kindesalters an. Er fand drei Gruppen: 1. Vertauschung von rechts — links (Spiegelung), 2. Vertauschen von oben — unten und 3. Vertauchen vertikaler und horizontaler Richtung (90°). Die erste Form tritt auch

noch bei Schulkindern auf. Die anderen Formen sind in jüngerem Alter häufiger. KERSCHENSTEINER und MAURER beschrieben Versuche an Normalkindern des beginnenden Schulalters, in denen diese Modelle von Tieren und Menschen zugunsten eines einfachen Schemas, das die Kinder im Kopf hatten, zeichnerisch veränderten. Es war bei diesen Kindern noch nicht zu einer Integration der optisch-räumlichen Wirklichkeit und der kinaesthetisch-motorisch produzierten Zeichnung gekommen. Ein Teil dieser Kinder hatte noch nicht „gelernt“, daß der ihnen zugewandte untere Papierrand bei einer Zeichnung „unten“ und der ihnen abgewandte Papierrand „oben“ bedeutete. Das erinnert uns auch an die Darstellungsweise primitiver Völker, die LEVINSTEIN bei den Indianern und Ägyptern beschrieb, die die Raumrelation der dargestellten Objekte unter sich, nicht aber die Lagebeziehung zum Beschauer zeichnen, so daß oft Bilder wie aus der Luftperspektive gesehen entstehen.

Eine apraktische Genese dieser Störungen läßt sich nicht nachweisen. Viel wahrscheinlicher handelt es sich um noch nicht ausgebildete — oder im Sinne einer Werkzeugstörung ausgefallene — Integrationsleistungen von der optischen Sphäre her.

Abschließend bliebe noch auf die *Therapie* hinzuweisen. Das hervorstechendste Merkmal bei den hier besprochenen Fällen von „motorischer Hörstummheit“ ist die auffallende motorische Ungeschicklichkeit des ganzen Körpers neben der umschriebenen Mund-Zungen-Apraxie. Insofern richtet sich der tägliche Allgemeinsport auf die Förderung der statischen und dynamischen Koordinationsleistungen unter Einbeziehung rhythmischer und musikalischer Komponenten. Geschicklichkeits- und Geschwindigkeitsübungen mit den Händen kommen hinzu¹. Da es in der Regel nicht möglich ist, diese Kinder zu irgendwelchen sprachlichen Äußerungen direkt zu stimulieren, muß man sie zu Widerspruchsausfällen, affektgetragenen Ausrufen, Äußerungen der Zustimmung oder Ablehnung sowie zur Nachahmung von Tierlauten beim Spiel anregen und dadurch die sprachlichen Formulierungen in Gang zu bringen suchen.

Unser Patient, der zu Anfang nur unter stärkerem Affekt drei bzw. zweisilbige Ausrufe zustandebrachte, hat *nach einer halbjährigen Behandlung* — er wurde im Oktober 1956 erstmals aufgenommen, die gezielte Therapie begann im Juni 1957 — *achtzehn Routineworte sprechen gelernt* (Mama, Oma, Ticker-Ei, Ei-Ei, Ich auch, Tag, nein, Oh-Oh, doch, aus, an, zwei, drei, Du, Tante, Ball, haben, trinken). Je mehr man sich mit dem Kind beschäftigt und sein Vertrauen erweckt, desto mehr Worte werden accidentell, manche allerdings durch Stammeln reichlich entstellt, verwendet. Je nach Alters- und Reifezustand kennzeichnen

¹ GÖLLNITZ: Eine motorische Behandlung zur Förderung entwicklungsrückständiger Kinder. Kinderärztl. Prax. **20**, 362 (1952).

universelles Stammeln und Agrammatismus die ersten sprachmotorischen Leistungen dieser Kinder, so daß sie nach anfänglichem Einzelunterricht schließlich einer Sprachheilschule zugeführt werden können. Von größter Wichtigkeit ist, das anfängliche Trägheitsmoment, sich durch die gewohnten Gesten und Zeichen verständlich zu machen, zu durchbrechen.

Zusammenfassung

Ein 5jähriger Junge wird beschrieben, der sprachlich das *Bild einer „motorischen Hörstummheit“* bot. Hirnpathologisch handelte es sich um eine *Pseudobulbärparalyse* und eine *innervatorische Apraxie der Mund-Zungenmuskulatur*. Auf letztere wird die „motorische Hörstummheit“ des Jungen zurückgeführt. Fünf nahezu identische Fälle des Schrifttums werden besprochen. Ausserdem fand sich eine eigentümliche, die ganze Zunge betreffende *Geschmacksstörung* für bitter, die als zentral gedeutet wird. Beim Zeichnen verdreht der Patient die Grundachse um 90—180°, ohne daß sich sonst räumliche Orientierungsstörungen nachweisen lassen. Als Genese wird eine nicht ausgebildete, oder im Sinne einer Werkzeugstörung ausgefallene Integrationsleistung der optischen Sphäre erörtert. Abschließend werden die Fragen der lokalisatorischen Zuordnung und der Abgrenzung von der kindlichen Aphasie sowie der Therapie besprochen.

Literatur

- ADLEE, A.: Zur Topik der corticalen Geschmackssphäre. *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **152**, 25 (1935). — Zur Topik des Verlaufes der Geschmacksfasern und anderer afferenter Bahnen im Thalamus. *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **149**, 208 (1934). — BAY, E.: Geruchs- und Geschmacksstörungen nach Kopftraumen. *Nervenarzt* **18**, 350 (1947). — Über die sogenannte motorische Aphasie. *Nervenarzt* **20**, 481 (1949). — Corticale Dysarthrie und ihre Beziehungen zur motorischen Aphasie. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **176**, 553 (1957). — BECHTEREW, W.: Leitungsbahnen. Leipzig: Georgi 1899. — BERTHA, H., u. H. KOLMER: Über einen Fall von isolierter Apraxie der Gesichts- und Sprachmuskulatur. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **146**, 102 (1938). — BONVICINI, G.: Über bilaterale Apraxie der Gesichts- und Sprechmuskulatur. *Jb. Psychiat. Neurol. Wagner-Jauregg-Festschrift* **36**, 563 (1914). — BÖRNSTEIN, W.: Über trophische Veränderungen in der Zungenschleimhaut. *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **104**, 776 (1926). — BURKHARDT, H.: Veränderungen der Raumlage in Kinderzeichnungen. *Zschr. f. Päd. Psychol.* **26**, 356 (1925). — CHAVANY, A.: siehe bei HEUYER et LEBOVICI. — COËN: Pathologie und Therapie der Sprachanomalien. Wien und Leipzig 1886. — DUENSING, F.: Raumagnostische und ideatorisch-apraktische Störungen des gestaltenden Handelns. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **170**, 72 (1953). — EDINGER, L.: Bau und Verrichtungen des Nervensystems. 3. Aufl. Leipzig: Vogel 1921. — FOERSTER, O., u. W. PENFIELD: Der Narbenzug am und im Großhirn bei traumatischer Epilepsie usw. *Zbl. ges. Neurol. Psychiat.* **125**, 475 (1930). — FRÖSCHELS, E.: Lehrbuch der Sprachheilkunde. 3. Aufl. Wien: Deuticke 1931. — Über Taubstumme und Hörstumme. Wien—Berlin: Urban und Schwarzenberg 1911. — GLONING, J., u. H. TSCHABITSCHER: Zentrale Geschmacksstörungen. *Wien. Z. Nervenheilk.* **12**, 190 (1955). — GUTZMANN, H.: Sprachheilkunde. 3. Aufl. Berlin 1924. — HEUYER, G., et LEBOVICI: Hémiplegie droite avec aphasie chez un

enfant de 7 ans. Rev. neurol. **79**, 40 (1947). — ISSERLIN, M.: Aphasie. Handb. d. Neurologie BUMKE-FÖRSTER Bd. 6. S. 744 u. 774, Berlin: Springer 1936. — JÖRG, J. Chr. G.: Handbuch zum Erkennen und Heilen der Kinderkrankheiten. Leipzig 1826. — KERSCHENSTEINER, G.: Zur Entwicklung der zeichnerischen Begabung. München 1905. — KLAUSER, W.: Die Entwicklung der Raumauflassung beim Kinde. Diss. Zürich 1916. — KLEIST, K.: Gehirnpathologie. Leipzig: Barth 1934. — Gehirnpathologische und lokalisatorische Ergebnisse. Journ. Psychiat. u. Neurol. **40**, 338 (1929). — LANGE, J.: Agnosien und Apraxien. Handb. d. Neurologie BUMKE-FÖRSTER Bd. 6, S. 807 Berlin: Springer 1936. — LEONHARD, K.: Inner-vatorische und ideokinetische Formen der motorischen Aphasie. Nervenarzt **25**, 177 (1954). — LEVINSTEIN, S.: Kinderzeichnungen bis zum 14. Lebensjahr. Leipzig 1905. — LIEPMANN, H.: Das Krankheitsbild der Apraxie. Mschr. Psychiat. Neurol. **8**, 15 (1900). — LUCHSINGER, R. u. G. E. ARNOLD: Lehrbuch der Stimm- und Sprachheilkunde. Wien: Springer 1949. — MAGENDIE, F.: Lehrbuch der Physiologie. Bd. 1, Tübingen 1826. — MAURER: Das umkehrende Zeichnen. Die experimentelle Pädagogik **6**, 65 (1907). Herausgegeben von Meumann. — MINGAZZINI, G.: Über den heutigen Stand der Aphasielehre. Klin. Wschr. **1925**, 27. — MINGAZZINI, G. u. E. CIARLA: Klinischer und pathologisch-anatomischer Beitrag zum Studium der Apraxie. Jb. Psychiat. Neurol. **40**, 24 (1920). — NADOLECZNY, M.: Lehrbuch der Sprach- und Stimmheilkunde. Leipzig: Vogel 1926. — OPPENHEIM, H.: siehe bei PERITZ. — PEIPER, A.: Kindliche Hirntätigkeit 2. Aufl. Leipzig: Thieme 1956. — PERITZ, G.: Die Pseudobulbärparalyse des Kindesalters. Berlin: Karger 1902. — PÖTZL, O.: Über einige Besonderheiten der Aphasien im Kindesalter. Österr. Z. Kinderheilk. u. Kinderfürsorge **3**, 95 (1949). — RIESE, W.: Doppelseitige Bewegungsstörungen der Gesichts- und Sprechmuskulatur. Zbl. ges. Neurol. Psychiat. **66**, 73 (1921). — SITTIG, O.: Über Apraxie. Eine klinische Studie. Berlin: Karger 1931. — STERN, W.: Über verlagerte Raumformen. Z. angew. Psychiol. **2**, 498 (1909). — STOCKEET, F. G. v.: Kindersprache und Aphasie. Allg. Z. Psychiat. **125**, 189 (1949). — Über partielle Intelligenz anomalien (Werkzeugstörungen). Zbl. ges. Neur. Psychiat. **135**, 1 (1956). — Nervenarzt **26**, 265 (1955). — STRAUSS, H.: Über Sensibilitätsstörungen an Hand und Gesicht, Geschmacksstörungen und ihre lokalisatorische Bedeutung. Mschr. Psychiat. Neurol. **58**, 265 (1925). — VEDDER, R.: Congenitale oder früherworbene Apraxie bei Oligophrenen. Z. Kinderpsychiat. **5**, 161 (1939). — VOICULESCU, V., I. IONESCU, u. M. GOLDENBERG: Consideratiuni aspura a dou cazuri de apraxie faciobucco-linguala. Neurologie (Bukaresti) **1**, 40 (1956). — WEINGARTEN, K., u. J. GLONING: Über zentrale Geschmacksstörungen. Wien. Z. Nervenheilk. **8**, 62 (1954).

Doz. Dr. G. GöLLNITZ, Rostock-Gehlsheim, Univ.-Nervenklinik