

## Eine durch Farbsinnstörung, Prosopagnosie und Orientierungsstörung charakterisierte visuelle Agnosie

F. KÖRNER, F. RÆGLI und A. HAYNAL

Neurologische Universitätsklinik und -Poliklinik Zürich  
(Direktor: Prof. Dr. F. LÜTHY)

Eingegangen am 12. April/1. August 1966

### Einleitung

*Der Begriff der visuellen Agnosie.* Die visuelle Agnosie ist gekennzeichnet durch den Verlust der Erkennungsfähigkeit von unbelebten oder belebten Objekten, Farben oder räumlichen Gegebenheiten, ohne daß sich diese Störung durch Bewußtseinsänderung, Intelligenzdefekte oder eingeschränkte Funktion der elementaren Sehleistungen ausreichend erklären ließe. Dieser klassische Begriff der optischen Agnosie wurde zunehmender Kritik unterworfen. Bei dem physiologischen Perzeptionsmechanismus als Integrierung polysensorischer Reize und gespeicherter Informationsmuster seien monosensoriell bedingte gnostische Störungen nicht denkbar [17]. Dafür spreche deren Variabilität und Inkonstanz [2, 3, 41, 50 et al.], die teilweise auch von abnormer Ermüdbarkeit sowie okulomotorischen Störungen [2, 34, 50] herrühre. Schließlich spielten auch Persönlichkeitsentwicklung [2, 3, 21] und zeitliche Faktoren des Erkennungsvorganges [4, 5] eine Rolle.

Die kompromißlose Kritik BAYs orientiert sich an den bis dahin unzureichend geprüften „funktionell-dynamischen“ Störungen primärer Sehfunktionen und einer nach BAY stets nachweisbaren diffusen Hirnleistungsminderung. BAY leugnet die Existenz abgegrenzter, lokalisierbarer agnostischer Syndrome ab.

Neuere Untersuchungen sprechen übereinstimmend für die Bevorzugung bestimmter Großhirnanteile bei verschiedenen agnostischen Syndromen. Eine allgemeine Verhaltensänderung oder Intelligenzminderung konnte nicht in jedem Fall nachgewiesen werden und kann gewisse gnostische Fehlleistungen in ihrer Selektivität nicht erklären. CIBIS [14] und BAY [4] eröffneten den Weg zu exakteren sinnesphysiologischen Messungen. Künftig werden erweiterte perimetrische Methoden (HARMS [29, 30]) und psychophysische Tests (TEUBER [50]) in Verbindung mit der experimentellen Forschung der Neurophysiologie von Bedeutung sein.

Der Begriff der *Agnosie* sollte aufrecht erhalten werden, indem man ihm die Voraussetzung einer bestimmten ätiologischen Konzeption

nimmt und ihn wie AJURIAGUERRA u. HÉCAEN [3] als variablen Symptomkomplex verschiedener gnostischer Fehlleistungen auffaßt. Wir stimmen mit JUNG [39] überein in dem Grundsatz: „Agnosien sind zunächst einmal klinische Syndrome, die man bei Patienten untersuchen und beschreiben kann.“ Die klinische Methode der Erfassung von Syndromen visuell-agnostischer Störungen hat beim heutigen Stand der Forschung noch eine Berechtigung, da vielfach die Möglichkeiten für eingehende sinnesphysiologische Messungen noch nicht gegeben sind.

Es schien uns demnach gerechtfertigt, eine seltenere klinische Beobachtung mitzuteilen und sie mit den Erfahrungen anderer Autoren kritisch in Beziehung zu setzen.

Der hier veröffentlichte Fall Josef C. konnte in seinem Verlauf über 5 Jahre verfolgt werden. Nach Rückgang flüchtiger agnostischer Nebensymptome (Alexie, leichte Akalkulie und Objektagnosie) war dieses Bild einer visuellen Agnosie charakterisiert durch die ausgeprägte Trias von *Farbenblindheit, Prosopagnosie und Orientierungsstörungen*, wie sie übereinstimmend auch von PALLIS [45] sowie BEYN u. KNYACEVA [8] beobachtet wurde.

### Kasuistik

*Josef C., geb. 16.4.1905, Konditor (KG-Nr. 879/60).* Nach mehreren heftigen Schwindelzuständen über 8 Tage wird der Pat. am 3. 3. 1960 plötzlich bewußtlos und hat danach Sprachstörungen und eine Schwäche im re. Arm.

1. *Klinikaufnahme (7.3.1960).* Pat. ist psychisch voll orientiert. Neurologisch finden sich am re. Arm eine distale Prädilektionsparese, gesteigerte Reflexe, eine Hypaesthesia und Koordinationsstörungen. Es werden vereinzelte Paraphasien und Wortfindungsstörungen beobachtet.

EEG: leichte diffuse Abnormität ohne Herdbefund. Carotisangiogramm li. normal.

Der Pat. wurde unter Koagulantientherapie entlassen.

Am 25. 5. 1960 wieder zwei Schwindelanfälle mit kurzen Bewußtseinstörungen und Kopfschmerzen re. Danach ist der Pat. verwirrt und bettlägerig.

2. *Klinikaufnahme (31.5.1960).* Es besteht ein mittelschweres psychoorganisches Syndrom (Pat. ist zeitlich und örtlich desorientiert, hat eine ausgesprochene Störung des Frischgedächtnisses und der mnestischen Funktionen und neigt zu Perseverationen und Konfabulation). Nach anfänglicher Antriebsarmut ist die Stimmung weiterhin eher euphorisch und heiter, obwohl eine Krankheitseinsicht besteht. RR 125/70 (Mittelwert aus zahlreichen Messungen).

Ophtho-neurologischer Befund: Inkongruente Gesichtsfelddefekte bds. oben (li. obere Hemianopsia horizontalis, re. obere rechtsseitige Quadrantenanopsie — allerdings unsichere Angaben des Pat. mit geringer Verwertbarkeit). Totale Farbenblindheit. Visus re. 0,7; li. 0,8.

Neurologischer Befund: Übrige Hirnnerven intakt. Wiederum Zeichen einer diskreten zentralen Parese der re. oberen Extremität. BDR re. abgeschwächt. Beim Romberg und Strichgang Falltendenz nach re.

EEG: Erhebliche generalisierte Abnormität mit Maximum bds. temporal. LEG: Li. Seitenventrikel geringfügig abgerundet und erweitert.

### *Agnostische Störungen*

*Körperschema.* Abgesehen von einzelnen, spontan korrigierten Fehlern nicht gestört.

*Praxie.* Zungeherausstrecken, Händeklatschen, Winken, imitierendes Kaffeemahlen und alltägliche Verrichtungen nicht gestört.

*Sprache.* Es bestehen nur anfänglich diskrete Wortfindungs- und Wortverständnisstörungen, später Spontansprache und Sprachverständnis o. B. Reihensprechen gut, das ABC rückwärts gelingt aber nicht, Rückwärtszählen ab 20 verlangsamt.

*Lesen.* Texte und Selbstgeschriebenes werden bei Beginn der Erkrankung nicht gelesen. Vorgelesene Worte aus dem Text werden mit dem Schriftbild nicht identifiziert.

*Buchstaben.* Einzelne Buchstaben erkennt er, hat aber Mühe, bestimmte Buchstaben unter mehreren herauszufinden. Er nimmt nach Möglichkeit den Tastsinn zu Hilfe. Worte werden nicht aus einzelnen Buchstaben zusammengesetzt (Testwort „Dach“: das A wird mit einem M, dann einem B verwechselt; dann findet er C und H nicht heraus).

*Zahlen.* Sie werden vom Patienten meist motorisch nachgezogen und nur dann erkannt. Diktierte mehrstellige Zahlen schreibt der Patient oft mit einzelnen Fehlern nieder (z. B. statt 1028 — 1828, statt 24828 — 24428 usw.). Auf den Körper geschriebene Zahlen erkennt er nur teilweise.

*Rechnen.* Einfache Additionen gut, Subtraktion stark verlangsamt, Multiplizieren mehrstelliger Zahlen und Dividieren sind nicht möglich.

*Schreiben.* Ungeschickte grobe Schrift. Einmal schreibt der Pat. statt „Mittel“ — „Mintel“ und bemerkt erst nach Befragen und Durchbuchstabieren den Fehler, sonst aber fehlerfrei.

*Strich halbieren.* Ordentlich.

*Zeichnen.* Abzeichnen gelingt erstaunlich exakt (Abb. 1). In größeren Zeichnungen (z. B. Thema „Tortenverzierung“ etc.) kommen sichtbare Perseverationen für einfache Symbole zum Ausdruck. Spontanzeichnungen wirken oft unbeholfen und entsprechen etwa dem Niveau eines 8—10jährigen Kindes. Doch lassen sie nach den Motiven (Hund, Katze, Haus, Blume, Vogel etc.) ein intaktes optisches Erinnerungsvermögen („revisualization“) für elementare Objekte erkennen. Der Auftrag, „ein Gesicht“ zu zeichnen, wird ohne weiteres ausgeführt. Nase, re. Ohr, li. Auge werden prompt benannt und notiert. Der Versuch, sein eigenes oder das Portrait seiner Frau zu zeichnen, mißlingt dagegen so sehr, daß aus dem Gewirr von Strichen auch nicht die fundamentalen Merkmale eines anonymen Gesichts für den Betrachter zu erkennen sind (fehlende Visualisierung für bekannte Gesichter?) (Abb. 2).

Besonders auffallend ist das völlige Fehlen einer perspektivischen Darstellung in seinen Zeichnungen. Ein Haus, eine Obstschale, eine Torte, das Krankenbett lassen keinen räumlichen Eindruck erkennen. Das Waschbecken des Krankenzimmers und der Blick vom Balkon, vom Pat. akkurat in allen Details kopiert, erscheinen so flächig, daß man sich beim Betrachten die fehlende 3. Dimension erst hineinprojizieren muß, um das Objekt nachträglich identifizieren zu können.

*Achromatopsie.* Der Pat. gibt an, seit dem Insult am 25. 5. 1960 keinerlei Farben mehr wahrzunehmen. Alles sei „heller oder dunkler grau“. Mit den Ishihara-Tafeln keine Angaben möglich (totale Farbsinnstörung?). Von grellen Farbstreifen werden ziegelrot und orange als „ziemlich gleich hell“, blau und schwarz als „gleich dunkel“ wahrgenommen.

*Objektagnosie.* Eine Uhr wird am Ticken, ein Radiergummi palpatorisch erkannt. Einen Drehbleistift erkennt er und imitiert dessen Schreibbewegungen, doch fällt ihm das richtige Wort nicht ein (diskrete aphasische Komponente). Einfachste



Abb. 1. „Blumen in der Vase“ (vom Objekt abgezeichnet) Pat. Josef C. (29.9.1960)

Objekte (Bleistift, Münze etc.) werden aber richtig benannt und auch unter mehreren Objekten exakt ausgewählt, beim letzteren Test aber z.B. Uhr und Radiergummi verwechselt. Bildhafte Darstellungen erkennt der Patient subjektiv schlechter als reale Objekte. Das Ankleiden gelingt anfangs nur, wenn dem Pat. die Kleider zurechtgelegt werden.

*Zifferblattagnosie.* Das Zifferblatt wird falsch abgelesen (8 Uhr = „4 Uhr“, 4 Uhr = „7 Uhr“, 2 Uhr = richtig). Als der Pat. dagegen einmal die Stellung der beiden Zeiger mit den Händen imitiert, erkennt er die Uhrzeit. Das Zeichnen eines richtigen Zifferblattes und Einzeichnen von Zeigerkonstellationen (= Uhrstellen) mißlingen vollkommen. Großer und kleiner Zeiger werden verwechselt.

*Prosopagnosie.* Persönliche Bekannte sowie Krankenschwestern, Stationsärzte und Oberärzte erkennt der Pat. trotz monatelangem Spitalaufenthalt nie am Gesicht, sondern nur immer an der Stimme.

*Örtliche Orientierung.* Der Pat. findet während seines Klinikaufenthaltes auf der Station mehrmals seine Zimmertür vom Korridor aus nicht wieder. Im Spital findet er sich allerdings leidlich zurecht. Später berichtet er, zu Hause kenne er sich nur mit Mühe aus. Einmal habe er nach einem Gang ums Haus den Eingang nicht wiederfinden können. Den ihm früher geläufigen Gang von seiner Wohnung zum Spital findet er nur mit großer Mühe, müsse Passanten fragen und sich „genau die Straßenschilder ansehen“. Besonders schlecht ist die Orientierung in fremder Umgebung, so daß der Pat. ohne Begleitung dann völlig hilflos ist.

Während des  $4\frac{1}{2}$ monatigen stationären Aufenthaltes des Pat. bessert sich die Objektagnosie deutlich. Die diskreten aphasischen Störungen verschwinden. Auch



a „Portrait der Ehefrau“ (16.7.1960)



b „Selbstportrait“ (16.7.1960)



c „Irgendein Gesicht“ (30.7.1960)

Abb.2a—c. Zeichnen von Gesichtern aus dem Gedächtnis. Pat. Josef C.

das organische Psychosyndrom nimmt in seiner Intensität ab; bei den psychologischen Tests konnte ein deutlicher Übungszuwachs konstatiert werden. Während der letzten 14 Tage ist ein Blutdruckanstieg auf Werte um 170/110 mm Hg zu beobachten.

Internmedizinisch wird eine Herzinsuffizienz bei dekompensiertem Hypertonus und generalisierter Gefäß-Sklerose diagnostiziert. Es besteht eine Neigung zu paroxysmalen Tachykardien, in deren Folge es auch zu rezidivierenden peripheren Lungenembolien gekommen war.

### *Kurze ambulante Kontrolluntersuchungen*

1.6.1961. Zwischenzeitlich sei plötzlich eine leichte Lähmung der li. Körperseite aufgetreten. Pat. kann sich zu Hause und vor allem in fremden Orten kaum allein orientieren, erkennt keine Gesichter und keinerlei Farben. Das Lesen gelingt dagegen jetzt gut, nur verliere er oft noch die Orientierung in den Zeilen. Gegenstände werden visuell fast fehlerlos erkannt (Telephon, Radiergummi, Bleistift). Nur manchmal nimmt er noch den Tastsinn zu Hilfe.

Neurologisch: Jetzt distale Prädilektionsparese der li. oberen Extremität, mit Hemihypaesthesia der li. Körperseite und Hypodiadochokinese li. PSR gesteigert, li. mehr als re. An den oberen Extremitäten dagegen Reflexe re. etwas lebhafter als li. BDR li. schwächer als re. RR 220/120 mm Hg.

31.1.1962. Neurologisch unveränderter Befund. Hinsichtlich der Objektagnosie wird ein Taschenmesser als Zündholzschachtel identifiziert, alle anderen Testobjekte werden aber richtig erkannt. Den Inhalt eigener Zeichnungen erkennt der Pat. nicht wieder. R.R. 240/120 mm Hg.

9.10.1962. Objekte des täglichen Umgangs werden jetzt prompt erkannt und richtig benannt. Keine Alexie mehr. Dagegen noch fehlender Farbsinn neben Orientierungsschwierigkeiten und einer Prosopagnosie wie nach dem Insult vor 2 $\frac{1}{2}$  Jahren.

15.6.1965. Letzte Kontrolluntersuchung: 5 Jahre nach der Erstuntersuchung.

14 Tage später erfuhren wir, daß der Pat. am 25.6.1965 zu Hause einige Stunden nach einem plötzlichen Kollaps, der vom Hausarzt als die Folge eines Herzinfarkts gedeutet wurde, verstarb. Eine Autopsie war unterblieben.

### *Befunde vom 15.6.1965*

*Psychisch* ist der Pat. nur zeitlich noch gering desorientiert. Euphorisches, etwas kritikloses Verhalten. Es besteht aber Krankheitseinsicht. Gut gebesserte Merkfähigkeit.

*Ophthalmoneurologisch* am Goldmann-Perimeter etwa kongruente homonyme Quadrantenanopsie nach oben li., sektorförmig auf den rechten oberen Quadranten übergreifend, allerdings unzuverlässige Angaben trotz guter Fixation (Abb.3). Farbsinn: mit den Ishihara-Tafeln keine Angaben. Visus bds. s.c. 1,0. Ein Befund am Anomaloskop konnte zum Zeitpunkt der Untersuchung aus technischen Gründen leider nicht aufgenommen werden.

*Neurologisch* Tonuserhöhung und diskrete Reflexsteigerung an der li. oberen Extremität bei leichter distaler Kraftminderung. Hypaesthesie und Hyperalgesie der li. Körperseite (2-Punkt-Diskrimination an der Hand re. 5, li. 10 cm).

*Körperschema* nicht gestört. Keine Fingeragnosie.

*Sprache* unauffällig.

*Lesen* flüssig. Auch Zahlen werden richtig gelesen.

*Rechnen* nicht gestört (z.B. 12 · 11 oder 3% von 40 richtig gelöst).

*Schreiben* spontan und auf Diktat gut.

*Zeichnen* spontan und als Kopie wie oben beschrieben.

*Objekte* (Lineal, Schlüssel, verschiedene Münzen etc.) richtig erkannt. Ein Radiergummi als „etwas Rechteckiges“ bezeichnet und erst nach Betasten richtig erkannt. Zündhölzer werden unter 5 verschiedenen Objekten richtig ausgewählt.

*Zifferblattagnosie*. In das vorgezeichnete Gehäuse einer Uhr wird bereits das Zifferblatt völlig asymmetrisch eingezeichnet. Das Stellen bestimmter Zeigerkonstellationen ist unmöglich. Die Uhrzeit wird nicht erkannt.

*Prosopagnosie*. Die dem Pat. seit 5 Jahren bekannten Ärzte erkennt er nur an der Stimme, nicht am Gesicht wieder.

*Orientierungsstörung*. In 5 Jahren nicht gebessert. Der Pat. findet den Weg zum Spital und innerhalb der Poliklinik immerhin allein, jedoch nur durch mehrfaches Befragen von Passanten.

*Achromatopsie*. Es werden subjektiv auch an vorgelegten leuchtenden Farbstreifen nur Grautöne unterschieden.

### *Epikrise*

Bei dem 55jährigen Patienten kam es vermutlich auf dem Boden eines generalisierten sklerotischen Gefäßleidens und einer Neigung zu rezidivierenden paroxysmalen Tachykardien zu wiederholten Mikroembolien im Versorgungsbereich der Aa. cerebri posteriores. Die Folge war neben

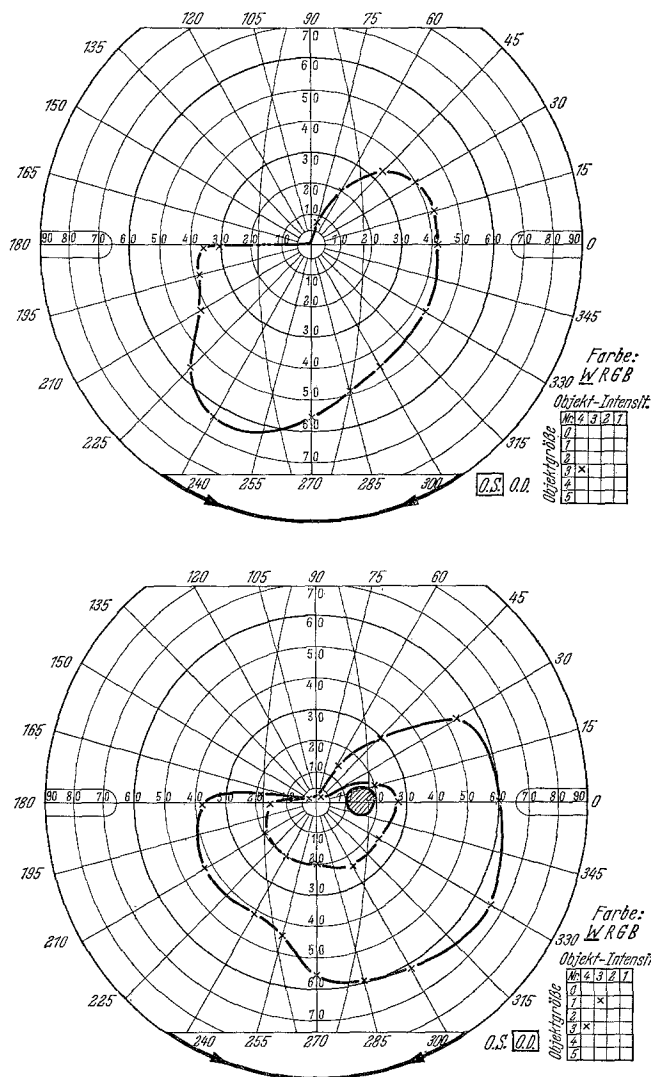


Abb.3. Gesichtsfeld für rechtes und linkes Auge. Goldmann-Perimeter. Fixation gut; aber wechselnde, unsichere Angaben

einem mäßigen POS das ausgeprägte, über 5 Jahre irreversible Syndrom einer Achromatopsie, Prosopagnosie und mittelgradigen Orientierungsstörung; außerdem bestand eine Zifferblattagnosie. Eine abortive Objektagnosie besserte sich im späteren Verlauf weitgehend. Als reversibel erwiesen sich auch Begleitsymptome im Sinne einer flüchtigen Aphasie, Alexie und Akalkulie.

### Diskussion

Die Trias von erworbener Farbsinnstörung, Prosopagnosie und Orientierungsstörung als Folge einer Occipitalläsion ist unter der Vielfalt visuell-agnostischer Syndromgruppen eine *seltene* Form. Nicht ganz so selten allerdings tritt sie paroxysmal in Erscheinung [34, 50]. Die von uns beobachtete Variante entspricht ziemlich genau zwei veröffentlichten Fällen von PALLIS [45] und BEYN u. KNYACEVA [8].

PALLIS [45] berichtet über einen 51jährigen Ingenieur mit dem Syndrom einer Achromatopsie, Prosopagnosie und Orientierungsstörung als Folge cerebraler Embolien auf dem Boden einer Herzinsuffizienz bei Mitralstenose und Vorhofflimmern. Der Patient hatte einen Visus von 6/6 und im Gesichtsfeld lediglich schmale inkongruente, homonyme Sektorausfälle nach oben links sowie ein homonymes, oberhalb des 0°-Meridians durch die Macula gelegenes Parazentralskotom für beide oberen Quadranten, gedeutet als Folge kleinster bilateraler Occipitalherde. Außer einer flüchtigen Dyslexie bestanden sonst keinerlei Begleitstörungen. Auch Anzeichen einer Objektagnosie fehlten. Die drei Hauptsymptome, die auch unseren Fall charakterisieren, traten beim Patienten von PALLIS [45] also in noch reinerer Form auf; der Krankheitsverlauf war von Beginn an auch leichter.

Der Patient von BEYN u. KNYACEVA [8] war nach dem ersten Insult zunächst für mehrere Stunden blind. Nach 3 Wochen hatte sich der Visus normalisiert, aber es blieben eine schwere Farbenschwäche, Prosopagnosie und eine Ortssinnstörung bestehen neben einer homonymen Hemianopsie rechts. Während eines Rezidivs traten dann außer einer zusätzlichen Quadrantenanopsie links oben auch amnestisch-aphasische und objektagnostische Störungen hinzu, wie sie unser Patient nur in den ersten Krankheitsmonaten zeigte. BEYN u. KNYACEVA [8] beschrieben bei ihrem Patienten ausgeprägte Visualisierungsstörungen, die beim Fall von PALLIS [45] fehlten. So konnte der Patient BEYNS z. B. nicht spontan „aus dem Gedächtnis“ zeichnen, während ihm Kopieren gut gelang.

Die genannten drei visuell-agnostischen Grundstörungen liegen in etwas modifizierter Weise übrigens auch einem Fall von HÉCAEN u. Mitarb. [33, 34] zugrunde: Bei einem 63jährigen Rechtshänder kam es, offenbar als Folge eines vasculären Insults, vornehmlich zu einer ausgeprägten Prosopagnosie und zu einer starken wechselhaften Farbwahrnehmungsstörung vom corticalen Typ. Daneben bestand eine relative Agnosie für die linke Raumhälfte. Der räumliche Hintergrund wurde bei der Orientierung im Freien nicht mehr exakt identifiziert; das Ortsgedächtnis war gestört. Am Uhrenzifferblatt verwechselte der Patient mitunter den großen mit dem kleinen Zeiger. Die Sehschärfe war etwa auf ein Drittel vermindert, im Gesichtsfeld homonymer Quadranten-



ausfall links oben und im Zentrum relative Hemiamblyopie der unteren Hälfte. Intelligenzquotient 115! Keine pathologische Ermüdbarkeit.

Erwähnt sei schließlich ein Fall von BORNSTEIN [11]: Hier traten Prosopagnosie, Orientierungs- und Farbsinnstörungen nach epileptischen Anfällen in der Folge einer Encephalitis auf, begleitet von einer Dyslexie und Dysgraphie nur für das später erlernte Hebräisch und von einer rechtsseitigen homonymen Hemianopsie.

### *Zentrale Farbsinnstörungen*

Der Begriff der „Farbenagnosie“ muß zunächst näher definiert werden. Es kann sich dabei entweder um die corticale Farbenblindheit handeln, wie wir sie für unseren Fall annehmen. Dabei ist keinerlei Farbempfindung mehr möglich. Bei der echten Farbenagnosie werden Farbunterschiede wahrgenommen, Wollproben richtig geordnet, Farbtafeln gelesen, jedoch z.B. nicht Objekte gleicher Farbe aufgezählt, der Farbton als solcher nicht identifiziert. Schließlich ist noch die Möglichkeit einer amnestischen Farbensinnstörung gegeben, die eine Verwechslung mit einer agnostischen Erscheinung verursachen kann. Mitunter werden auch uncharakteristische Farbwahrnehmungsstörungen berichtet wie Schwellenverschiebungen [42] oder für verschiedene Farbtöne dissoziierte tachistoskopische Störungen [44].

Eine cerebral bedingte Achromatopsie bei gut erhaltenem Visus ist selten. Nach DUKE-ELDER [18] gibt es prinzipiell keine Störung des Farbensehens ohne Affektion des Lichtsinns (S. 3611). HOFF, GLONING I. u. GLONING, K. [37] halten dagegen eine Farbsinnstörung ohne Alteration des Formen- und Lichtsinns für möglich. Die meisten Autoren fordern obligate Gesichtsfelddefekte. Nach PALLIS [45] seien auch diese nicht in jedem Falle nachweisbar. TEUBER [50] stellte bei seinen perimetrischen Untersuchungen für die Begrenzung der Skotome keine Dissoziation von Farbsinn und Lichtsinn fest.

Die zentralen Farbsinnstörungen sind oft mit Objektagnosie oder Alexie kombiniert (manche Autoren halten das Farbensehen dementsprechend für eine Symbolleistung). Lediglich HÉCAËN u. ANGELERGUES [34] fanden *selten* (2 von 15 Fällen) eine konkomitierende Objektagnosie bei dominierender Farbsinnstörung, häufiger dagegen Alexie, konstruktive Apraxie, Aphasie und Akalkulie.

Hinsichtlich der Lokalisation werden ziemlich übereinstimmend Herde in der dominanten Hemisphäre oder auch bilaterale Läsionen angenommen [3, 20, 23, 32, 34, 36, 42—44]. LENZ [42] konnte für seine 2 Fälle „doppelseitiger zentraler Farbenhemianopsie“ einmal multiple kleine Narben am unteren, hinteren Abschnitt der Calcarina beiderseits, im andern Fall einen Herd der linken unteren Calcarinalippe nachweisen. HEIDENHAIN'S Patient [36] mit einer Achromatopsie, Objekt- und Prosopagnosie und Alexie hatte sukzessiv entstandene, je ca. 2×4 cm große

Herde in beiden Occipitallappen mit geringer Beteiligung der Calcarina in deren unterem äußerem Bereich. HÉCAEN u. AJURIAGUERRA [32] fanden nach Exstirpation des linken Occipitallappens wegen Tumor außer einer Objektagnosie und Alexie ebenfalls eine Farbsinnstörung; daneben bestand allerdings eine rechtsseitige homonyme Hemianopsie.

Unser Patient Josef C. hatte nach dem ersten größeren Insult diskrete rechtsseitige neurologische Symptome, aber Gesichtsfelddefekte in beiden oberen Quadranten, also doppelseitige Herde. Später traten dann auch links diskrete neurologische Ausfälle in Erscheinung.

### *Prosopagnosie*

Die Wahrnehmungsstörung für Physiognomien (Prosopagnosie) ist nur dann als agnostisches Syndrom zu werten, wenn sie nicht durch besonders geartete zentrale Gesichtsfeldausfälle oder durch meist peripher bedingte Metamorphopsien verursacht wird. Letztere können allerdings auch zentralen Ursprungs sein, dann elektiv Gesichter betreffen und in solchen Fällen unter Umständen paroxysmal auftreten [31, 33]. Es soll Übergangsformen zwischen dem metamorphoptischen und dem agnostischen Typ geben [3]. Patienten mit Metamorphopsien erkennen im Gegensatz zum Agnostiker Gesichter auf Fotografien noch gut [32]. Die eigentliche Prosopagnosie kann verschiedene Schweregrade erreichen: Manche Patienten erkennen Gesichter ihnen bekannter Personen — selbst auf Fotografien — nur noch an bestimmten Kennzeichen (z. B. Leberfleck, Bart usw.), andere können keine affektiven Äußerungen der Mimik oder nicht einmal das Geschlecht der Person erkennen, wieder andere haben eine Agnosie für Tierphysiognomien. Zur Frage eines Zusammenhanges mit diffuser Hirnschädigung ist der Hinweis von BORNSTEIN [11] interessant, daß das Gesichterkennen gerade bei schwer hirngeschädigten Patienten oft gut erhalten ist.

Die Prosopagnosie wird in der Mehrzahl der veröffentlichten Fälle durch Herde in der untergeordneten (rechten) Hemisphäre verursacht [3, 19, 31, 32, 34]. Es handelt sich zumindest klinisch oft um einseitige Läsionen. Kürzlich berichtete auch BORNSTEIN [12] über 11 Fälle mit bevorzugtem Befall der untergeordneten Hemisphäre. Ausnahmsweise kann der Herd in der dominanten (linken) Hemisphäre liegen [13, 46]. FAUSTS Patient [19], ein Linkshänder, hatte ebenfalls die ausgedehntere Läsion *rechts* occipital, eine kleinere jedoch auch im linken Occipitallappen. Im Falle von WILBRAND [52] (Prosopagnosie, Orientierungsstörung und leichte Objektagnosie) fanden sich rechts occipital ein großer, basaler, bis zur Calcarina reichender Erweichungsherd, links ein kleinerer Herd mit „Zerstörung der subcorticalen Assoziationsbahnen“ bei erhaltener Sehrinde. BODAMER [10], der den Begriff der Prosopagnosie geprägt hat, hielt größere bilaterale Herde für notwendig.

Die ersten neurologischen Symptome unseres Patienten Josef C. deuteten auf eine überwiegende Läsion der dominanten Hemisphäre hin. Der zusätzliche Defekt im linken Gesichtsfeld sprach jedoch in Übereinstimmung mit den Parallelfällen von PALLIS [45] und BEYN u. KNYACEVA [8] für bilaterale Occipitalherde, über deren wirkliche Ausdehnung wir nichts sagen können.

Die Prosopagnosie wird oft von einer Objektagnosie begleitet, doch kann sie auch ohne diese in Erscheinung treten und ist dann auffallend häufig entweder mit Farbsinnstörungen [8–10, 12, 36, 38, 45] oder oft auch mit raumagnostischen Syndromen [3, 11, 31, 33, 34] kombiniert. Nach HÉCAEN u. ANGELERGUES [34], die in „La cécité psychique“ über die Untersuchungsergebnisse an 415 Fällen „retrorolandischer Läsionen“ berichten, sind die Relationen zwischen Prosopagnosie und raumagnostischen Störungen besonders eng; beide stehen in Beziehung zur rechten Hemisphäre, jedoch ohne strenge lokalisatorische Beschränkung auf das Occipitalhirn.

### *Raumagnostische Störungen*

Das dritte Hauptsymptom der beschriebenen Trias, die Orientierungsstörung im Raum, ist als visuell-agnostisches Teilsymptom relativ häufig zu beobachten. GLONING [23] referierte unlängst über 241 eigene Beobachtungen. Die räumliche Perzeption ist ein komplizierter Prozeß der Integrierung optischer, akustischer, vestibulärer wie okulomotorischer Impulse. In Störungen der Koordination dieser Teilleistungen sieht GLONING [23] die Ursache für die sogenannten räumlichen Agnosien, die der Autor als eigene Agnosieform ablehnt. Bei den allgemein als Agnosie verstandenen Orientierungsstörungen im Außenraum, die zudem immer mit anderen visuell-agnostischen Fehlleistungen kombiniert sind, dürfte jedoch die optische Komponente am stärksten betroffen sein. Störungen der Tiefen-, Größen- und Distanzwahrnehmung sind aus dem Komplex gnostischer Fehlleistungen herauszunehmen, da ihnen sicher eine Sonderstellung zukommt [34], ebenso wie den Fällen mit „ Vernachlässigung einer (meist der linken) Raumhälfte“. Bei unserem und den Parallelfällen war die Identifizierung einer bekannten räumlichen Umgebung mehr oder weniger defekt, obwohl alle Einzelheiten wahrgenommen wurden.

Derselbe Modus liegt praktisch der Prosopagnosie zugrunde. Ein gestörtes Raumempfinden äußert sich in der Efferenz häufig als eine konstruktive Apraxie [23], einer „Unfähigkeit, Strukturen nachstrukturierend zu erfassen und zu gestalten“ als Folge einer Instabilisierung, „Fluktuation“ wahrgenommener Details [1]. Das stereoskopische Sehen war in den Fällen von AHRENS [1], BEYN u. KNYACEVA [8] sowie PALLIS [45] intakt. Beim Fall von DE BUSSCHER u. Mitarb. [13] waren die

Orientierungs- und übrigen optisch-agnostischen Störungen dagegen mit Verlust perspektivischer Wahrnehmung verbunden. Auch der Patient von POETZL [46] klagte über episodisch auftretende stereoskopische Störungen. Bei unserem Patienten wurden keine eingehenden stereoskopischen Tests durchgeführt. Seine Zeichnungen könnte man jedoch dahin deuten, daß er nicht mehr die drei Dimensionen in ihren Relationen richtig empfand. Obwohl der zeichnerisch nicht ungeschickte Patient gut kopierte, konnte er offenbar nur noch detaillierte Konturen ohne räumliche Sinngebung nachziehen.

Störungen der räumlichen Orientierung koinzidieren nicht nur oft mit einer Prosopagnosie (bei HÉCAEN u. ANGELERGUES [34] in 8 von 11 Fällen), sondern ebenso mit sogenannten räumlichen Lese- und Rechenstörungen, konstruktiver Apraxie [23] sowie Körperschema- und Sprachstörungen.

Pathologisch-anatomisch ist wie bei der Prosopagnosie vornehmlich die rechte Hemisphäre betroffen [3,37], nach HÉCAEN u. ANGELERGUES [34] in 51 von 59 Fällen! FAUST [19] befürwortet bilaterale Läsionen im parieto-occipitalen Übergangsbereich mit Befall von Mark- und Balkenteilen. Bei Läsionen in der dominanten Hemisphäre seien raumagnostische Störungen eher reversibel. Unser Fall Josef C., für den wir bilaterale Herde vermuten müssen, hatte eine irreversible, mäßig ausgeprägte Orientierungsstörung im Raum.

Die *Zifferblatt-Agnosie* gehört vielleicht mit in den Kreis räumlich-optischer Störungen [23]. Ein Beispiel dafür ist der Fall von SCHELLER u. SEIDEMANN [48]. GLONING [23] fand eine Uhrzeitagnosie in 26 von 35 Fällen mit konstruktiver Apraxie. Unser Patient war nicht fähig, das Zifferblatt symmetrisch in einen Kreis oder bestimmte Zeigerkonstellationen in das Zifferblatt einzuzeichnen. Offenbar fehlte ihm das räumlich-symmetrische „Empfinden“ für ein gewöhnliches Zifferblatt, obwohl er richtigerweise versuchte, die Zahlen 1–12 nacheinander in der Peripherie des Kreises einzuordnen. Großer und kleiner Zeiger wurden verwechselt (vgl. auch [33]). In den zitierten Parallelfällen ist eine Zifferblattagnosie, die im übrigen nicht als eine eigene Agnosieform zu verstehen ist, nicht erwähnt.

#### *Ätiologische Überlegungen zum Fragenkomplex visueller Agnosien*

Es existieren phänomenologische Unterschiede je nachdem, ob ein visuell-agnostisches Syndrom als Folge eines Gefäßleidens oder nach einem Trauma entstanden ist. Insgesamt scheinen Agnosien nach Verletzungen seltener zu sein als bei Tumoren und Gefäßerkrankungen [34]. Bei letzteren besteht immer die Möglichkeit einer ausgedehnteren diffusen Alteration des Zentralnervensystems. Aus vaskulärer Ursache (embolische oder thrombotische Erweichungen, seltener Blutungen) kommt es

Tabelle. + deutliche, (+) gering ausgeprägte, (+) — nur flüchtige, später fehlende Symptomatik, — fehlende Syndrome (im Originaltext ausdrücklich erwähnt) tach = tachistoskopisch, verb = verbale Alexie, geom = geometrisch-agnostisch bedingte Alexie

Autoren	Alter	Prosopagnosie	Rechtsin- störungen	Orts- störungen	Objektagnosie	Visualisierungs- störungen	Aphasie	Alexie ohne Agraphie	Gesichtsfeld (schematisch)	Bemerkungen
Eigener Fall (1965)	55	+	+	+	(+)	?	(+) (+)	(+)		Visus 1,0, mäßiges POS;(gebessert);diskrete Prädeflektionsparese re. ob. Extr. Später disktr. mot. u. sensor. Hemiparese li.
PALLIS (1955)	51	+	+	+	—	—	—	(+)		Visus 1,0 bds. Neurologisch, EEG u. POS ø
BEYN, KNYACEVA (1962)	39	+	+	+	(+) tach	+	(+)	—		Visus 1,0 (nach 3 Wochen), Hemihyphaesthesia li. EEG: diffuse Allgemeinstörungen
HÉCAEN, ANGELERQUES (1963)	63	+	+	+	—	—	—	—		Visus 0,3 bds.
GLONING, HOFF, TSCHABITSCHER (1966)	49	+	+	(+) tach	(+) tach	—	—	(+) verb		SR 0,25; SL 0,7—1,0. 4 Wo. blind. EEG: Abnormalität li. temp.- occ. Int.quotient 138 bzw. 132!
GLONING, HOFF, TSCHABITSCHER (1966)	61	+	—	+	(+)	+	—	—		Visus 1,0 p bds. Neurolog. ø. EEG: Abnormalität re. occip. Int.- quotient 107 (verbal)
BODANER (1947)	24	+	+	—	(+)	+	—	(+) verb		Visus 0,3. Neurolog. u. POS ø Durchschuß von li. pariet. nach re. occipital
PÖTZL (1953)		+	(+)	(+)	—	—	+	+		Visus re. 0,5; li. 1,2. EEG und klinisch: rein linksseitiger Herd
HOFF, PÖTZL (1937)	57	+	(+)	+	+	+	(+)	(+)		Linksseitige neurol. Herdsymptome, gebessert
BORNSTEIN (1963)	32	+	+	+	+	—	—	(+)		Dyslexie u. Dysgraphie für später erworbene Sprache, jeweils nach epilept. Anfällen postencephalisch
FAUST (1947)	38	+	+	—	(+)	—	—	—		Linkshänder! Hauptherd re. occ. basal, kleiner Herd li. occipital
HEIDENHAIN (1927)	45	+	+	+	+	—	—	(+) geom		Je ein Herd in beiden Occipitallappen (siehe Text) und ein Herd li. frontal
DE BUSSCHER u. Mitarb. (1956)	62	+	—	+	—	—	—	—		Hypertonie, Neurologisch o.B.
MACRAE, TROLLE (1956)	32	+	+	—	(+)	+	(+)	(+)		Visus 1,0. Diskrete VI-Parese. EEG: niedr. Amplituden li. pariet. Bipar. Herd bes. d. dom. Hem.?
WILBRAND (1892)	63	+	—	+	—	—	—	—		Re. occipital großer Erweichungsherd bis Calcarina, li. Herd im Mark (siehe Text)

\* tach. Röhrengesichtsfeld für alle Farben außer Rot.

bevorzugt zu Objekt-, Farben-, Prosopagnosie und Wortblindheit; eine Anosognosie für die Rindenblindheit soll ebenfalls häufiger sein [25].

Die Pathogenese der sogenannten gnostischen Störungen ist nach wie vor unbekannt. Die ursprünglich beabsichtigte genaue Zuordnung zu umschriebenen Herden vornehmlich des Occipitalhirnes und die funktionelle Trennung von Perzeption, Apperzeption und Assoziation (etwa im Sinne von Sehen, Erkennen und Begreifen) erwies sich als unhaltbar. Auch die viel kritisierte, von GOLDSTEIN u. GELB [28] verfochtene Gestalttheorie, nach welcher die bewußte Detailwahrnehmung einer assoziativen Gegenstandserfassung auf höherer Funktionsebene untergeordnet sei [40], wurde verlassen. BODAMERS [10] auf die Prosopagnosie angewandte Vorstellung vom Verlust eines ganzheitlichen Erfassens bei erhaltener Detailwahrnehmung erklärt auch nicht alle visuell-agnostischen Syndrome. CONRAD [15] vertritt die These, daß als Folge einer *diffusen* Hirnschädigung die perzipierten Erregungsmuster nur noch zur Synthese einer undifferenzierten „Vorgestalt“ führen können. Nach manchen Autoren spielen beim Agnosieproblem auch psychologische Faktoren eine Rolle. Die soziale und kulturelle Persönlichkeitsdeterminierung beeinflusse z. B. die Kompensationsmöglichkeiten gnostischer Leistungsdefekte. Besonderen Aufschluß geben Untersuchungen über die ontogenetische Entwicklung perzeptiver Aktivitäten beim Menschen [49]. Das Physiognomieerkennen stellt darnach die „tiefste und genetisch primitivste perzeptive Leistung“ im visuellen Bereich dar [2, 34, 49, 50]; erst später entwickelt sich die Gnosis räumlicher Gegebenheiten und unbelebter Objekte. GLONING u. Mitarb. [24, 27] konnten an 2 Patienten mit Prosopagnosie nachweisen, daß vornehmlich Schwierigkeiten in der Identifizierung der horizontalen Augenpartie vorlagen. Diese Region sei nach Auffassung der Verhaltensforscher bei der frühkindlichen Zuwendung zum menschlichen Gesicht von primärer Bedeutung. Durch die ontogenetisch spätere Sprachentwicklung erhält jedes Sehding einen abstrakten, symbolisierten Wert. GESCHWIND [21] sieht in der Sprachsphäre ein assoziatives Feld von zentraler Bedeutung, dessen Verbindungen zum Sehfeld im Falle einer visuellen Agnosie mehr oder weniger stark unterbrochen seien. Dies führe zu elektiver Benennungsstörung mit oft ausgeprägter Konfabulationsneigung. Viele Agnosien, aber auch Aphasien und Apraxien, seien nur Folge einer „disconnexion“ primär rezeptiver von motorischen Feldern.

Im letzten Jahrzehnt haben sich in der Agnosieforschung zwei Hauptrichtungen entwickelt: die eine befaßt sich in zunehmendem Maße mit erweiterten, exakten sinnesphysiologischen Meßmethoden, die andere stellt neuropsychologische und nach Möglichkeit pathologisch-anatomische Daten zusammen mit dem Ziel, einzelne Agnosieformen der einen oder anderen Großhirnhemisphäre, möglicherweise auch einem bestimm-

ten Hirnlappen, zuzuordnen. BAY [4—7] wies anhand der Lokaladaptation und Tachistoskopie erstmals auf den „Funktionswandel“ in erhaltenen Gesichtsfeldteilen bei Agnosien hin und hält sie für die Folge einer diffusen Hirnschädigung. Eine Prosopagnosie komme z. B. zustande durch eine zentral oder peripher bedingte Einengung des effektiven Gesichtsfeldes auf weniger als 3—5 Grad. Auch die räumlichen Orientierungsstörungen werden durch konzentrische Gesichtsfeldeinengungen (ab 10 Grad) erklärt. MACRAE u. TROLLE [44] wandten dagegen ein, daß zum normalen Erfassen einer Physiognomie viel kleinere Sehwinkel ausreichen. In 5 m Abstand entspricht einem Sehwinkel von 3 Grad eine Distanz von ca. 26 cm; ein Gesicht könnte also durchaus noch simultan perzipiert werden. TEUBER [50] fand bei seinen perimetrischen Untersuchungen Occipitalhirnverletzter außerhalb der fokal bedingten, meist inkongruenten homonymen Gesichtsfelddefekte eine deutliche qualitative Alteration des Restgesichtsfelds (gestörte Verschmelzungsfrequenzschwelle, Dunkeladaptation usw.), die auf eine diffuse Fernwirkung einer örtlich begrenzten Läsion auf weitere Hirnteile schließen ließe. Ein wesentliches Abweichen des Farbsinnes sah TEUBER [50] bei seinen Fällen nie. Objektagnosie war fast immer mit verminderten elementaren Sehleistungen verknüpft, während — im Gegensatz zur Auffassung von BAY — räumliche Orientierungsstörungen keine Abhängigkeit von Gesichtsfelddefekten zeigten. Bemerkenswert ist ein Fall mit einem röhrenförmigen Gesichtsfeldrest, der keinerlei gnostische Störungen hatte! Hierfür könnten Ophthalmologen wohl zahlreiche weitere Beispiele nennen.

Erweiterte perimetrische Methoden stellen demnach bis jetzt auch nur eins von verschiedenen Mitteln dar, um dem Agnosieproblem näherkommen zu können, und die Selektivität der einzelnen ziemlich gut definierten gnostischen Störungen von Fall zu Fall ist damit noch nicht geklärt. Umschriebene Herde als einzige Ursache für gnostische Störungen sind ganz unwahrscheinlich geworden.

Vor allem französisch-sprachige Autoren bemühen sich zur Zeit, ausgehend von klinisch-neuropsychologischen Erfahrungen, teils nach neurochirurgischen Eingriffen (z. B. Lobektomie), agnostische Syndromgruppen in Abhängigkeit von der Herdlateralisierung bzw. von der Hemisphärendominanz herauszuarbeiten. Die Hemisphärendominanz scheint in den rückwärtigen Großhirnanteilen schwächer ausgeprägt zu sein als in den vorderen [26]. Es sind z. B. raumagnostische Störungen bei Rechts- wie Linkshändern und Ambidextrern bevorzugt an die rechte Hemisphäre gebunden. Es ist vermutet worden, daß beim Linkshänder und Ambidexter nur eine „Insuffizienz der Dominanz“ der linken Hemisphäre vorliege.

Hinsichtlich visuell-agnostischer Störungen konnten nun HÉCAEN u. ANGELERGUES [34,35] — in etwaiger Übereinstimmung mit entsprechenden Aufstellungen von GLONING [22,26] — eine Syndromgruppe für die *rechte* Hemisphäre (Prosopagnosie, okulomotorische und räumliche Störungen, Agnosie für figurative Bilder) und eine solche für die *linke*, meist dominante Hemisphäre (Symbolleistungs-, Farbsinnstörungen, „dingliche Agnosien“, letztere sind jedoch nicht selten auch bei bilateralen Herden vorhanden) abgrenzen. Läsionen der rechten Hemisphäre würden zu Störungen des Individualisierens, linksseitige zu Störungen des Kategorisierens führen. Es gilt, durch weitere klinische sowie pathologisch-anatomische Studien eine sichere statistische Signifikanz zu erarbeiten. Beobachtungen bei der Restitution perzeptiver Leistungen nach einer occipitalen Lobektomie (bei Erwachsenen) sind besonders aufschlußreich [2]; sie werfen die Frage auf, ob symmetrische Hirnteile die ausgefallenen Leistungen kompensatorisch übernehmen können oder ob entferntere Systeme einer funktionellen Anpassung fähig sind. Tierexperimentelle Ablationsergebnisse sprechen für eine vikariierende Potenz der Temporalrinde (ADES u. RAAB, zit. bei [2]).

Für unseren Fall Josef C. muß eine primäre Läsion der dominanten hinteren Hemisphäre angenommen werden, die zu sofortiger, aber reversibler Alexie (ohne Agraphie), zu gleichfalls reversibler Objektagnosie und persistierender corticaler Farbwahrnehmungsstörung geführt hat. Der perimetrische Ausfall der linken oberen Quadranten, später auch diskrete neurologische Zeichen, wiesen jedoch außerdem auf eine (vielleicht ausgedehnte) rechtsseitige Läsion (Sehstrahlung oder -rinde?) hin, wie sie häufiger zu Prosopagnosie und Orientierungsstörungen führen soll. Vielleicht ist die Schwere der Farbsinnstörung auch mit der Doppelseitigkeit der Herde vereinbar (vgl. [36,42]). Bei den Orientierungsschwierigkeiten beobachteten wir, wie AJURIAGUERRA u. HÉCAEN [3], eine Kompensation durch Hilfsmittel symbolischen Inhalts (genaues Studieren der Straßenschilder in einer vertrauten Umgebung). Es fehlten vestibuläre oder Bewußtseinsstörungen sowie amnestische oder Intelligenzstörungen, die BAY [7] ursächlich voraussetzt. Die Gesichtsfeldbestimmung konnte leider nur mit der bewegten Marke am Goldmann-Perimeter erfolgen. Die schwankenden Angaben stimmten durchaus mit der oft berichteten Labilität der Störungen überein. Wirklich exakte verwertbare Gesichtsfeldbestimmungen würden sich besser mit der statisch-perimetrischen Methode ermitteln lassen. Viele „räumliche Lese- und Rechenstörungen“ z. B. sind vielleicht durch kleinste rechts-parazentrale Skotome, wenn nicht durch okulomotorische Schwierigkeiten, zu erklären. Sinnesphysiologischen Methoden sollte künftig vorrangige Bedeutung in der Agnosieforschung zukommen. — Allgemeine psychische Störungen finden sich wohl bei den meisten



Agnostikern, übrigens noch am geringsten ausgeprägt bei der Prosopagnosie [34]. Unser Fall zeigt eine gewisse affektive Indifferenz, wie sie HÉCAËN u. ANGELERGUES [34] bevorzugt bei Läsionen in der rechten Hemisphäre vermerken. DE RENZI u. SPINNLER [47] sahen bei einseitigen Hirnläsionen in Vergleichsreihen eine positive Relation der Agnosien zu Gesichtsfeldausfällen, während psychische Faktoren keine Rolle spielten.

Stark individualisierte Eindrücke wie menschliche Gesichter (auch fotografische Portraits) oder räumliche bzw. geographische Gegebenheiten lassen sich schwer durch Symbolleistungen in bestimmte Kategorien eingruppiieren. Für sie sind spezifische Aktivitäten mit entsprechender Vulnerabilität in der rechten Hemisphäre denkbar, während kategorisierende und Symbolleistungen an die linke Hemisphäre gebunden sind. Zu dieser Vorstellung paßt die Beobachtung von FAUST [19,20] an Patienten mit Prosopagnosie: Gesichter werden als solche erkannt, aber nicht mehr in ihrer individuellen Bedeutung identifiziert; Stühle oder Sessel können nur noch mit einem „Überbegriff“ als Sitzgelegenheiten kategorisiert werden. Auch der Patient von BEYN u. KNYACEVA [8] hatte nur noch ein visuelles Vorstellungsvermögen für allgemeine schematische Objekte (z.B. „Straße“), nicht aber für individuelle Objekte (eine bestimmte Straße). Unser Patient C. zeichnete „irgendein Gesicht“ von symbolischem Wert ohne Zögern, war dagegen absolut blockiert beim Versuch, das Individuelle des eigenen oder des Gesichts der Ehefrau darzustellen (siehe Abb. 2). Wir betonten die hohe Individualität für die Perzeption des Gesichts und des Raumes. Die räumliche Orientierungsfähigkeit gilt überdies als ein phylogenetisch tief verwurzeltes Merkmal, und das Erkennen von Physiognomien ist ontogenetisch die erste und früheste gnostische Leistung. Im Gegensatz zu GESCHWIND [21] könnte man beiden Leistungen daher eine bevorzugte Stellung gegenüber der Sprachsphäre zubilligen, und ihre isolierte Vulnerabilität innerhalb der rechten Hemisphäre steht dazu nicht im Widerspruch.

Über die zentrale Repräsentation des Farbensinns liegen widersprüchliche theoretische Spekulationen vor [51]. TEUBER [50] konnte keine isolierte Farbsinnstörung an Occipitalhirnverletzten ermitteln. Nach den Literaturangaben läßt sich aber nicht von der Hand weisen, daß bei Occipitalhirnläsionen, vielleicht etwas häufiger bei linksseitigen, oft im Vergleich zum Lichtsinn inadäquate Farbsinnstörungen auftreten. Unser Fall ist ein weiteres Beispiel. Oft mag dabei eine sogenannte Farbenasthenopie mit beschleunigter Lokaladaptation für Farben vorliegen. Ungeklärt bleiben aber Fälle mit völligem Verlust der Farbwahrnehmung.

### Zusammenfassung

Ein nicht obduzierter Fall *visueller Agnosie mit irreversibler corticaler Farbenblindheit, Prosopagnosie* und leichter *Orientierungsstörung im*

*Raum* wird beschrieben. Der Verlauf konnte über 5 Jahre beobachtet werden. Ursächlich werden embolisch entstandene, *bilaterale Läsionen im Occipitalbereich* angenommen.

Mit Fällen anderer Autoren wird zum Agnosieproblem und seinen unterschiedlichen Interpretationen Stellung genommen. Obwohl Begriff und Deutung der Agnosie umstritten sind und vielfach abgelehnt werden, scheint es gerechtfertigt, klinisch typische visuell-agnostische Syndrome als Agnosie zu bezeichnen. Es ist möglich, diese einer bestimmten Hemisphäre der hinteren Großhirnanteile zuzuordnen. Das Erkennen von Gesicht und Raum kann ungeachtet der Hemisphärendominanz bevorzugt an die rechte Hemisphäre gebunden sein. Unser Fall ist ein weiteres Beispiel für die isolierte Vulnerabilität dieser individuellen gnostischen Leistungen. Die Kombination mit einer corticalen Farbsinnstörung bei Restitution aller Symbolleistungen ist eine selten beobachtete Besonderheit bei speziell angeordneten Herden in beiden Occipitallappen.

### Literatur

- [1] AHRENS, R.: Analyse eines Falles von Raumagnosie. Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat. **77**, 96—122 (1956).
- [2] AJURIA GUERRA, J. DE: Le lobe occipital dans l'organisation cérébrale. In ALAJOUANINE, TH.: Les grandes activités du lobe occipital, p. 331. Paris: Masson 1960.
- [3] —, et H. HÉCAEN: Le cortex cérébral. Paris: Masson 1960.
- [4] BAY, E.: Agnosie und Funktionswandel. Berlin, Göttingen, Heidelberg: Springer 1950.
- [5] — Disturbances of visual perception and their examination. Brain **76**, 515—551 (1953).
- [6] — Analyse eines Falles von Seelenblindheit. Dtsch. Z. Nervenheilk. **168**, 1—23 (1952).
- [7] — Optische Faktoren bei den räumlichen Orientierungsstörungen. Dtsch. Z. Nervenheilk. **171**, 454—459 (1954).
- [8] BEYN, E. S., and G. R. KNYACEVA: The problem of prosopagnosia. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. **25**, 154—158 (1962).
- [9] BLEMOND, A.: Optic agnosia with report of case. Ned. T. Geneesk. **98**, 978—984 (1962).
- [10] BODAMER, J.: Die Prosop-Agnosie. Arch. Psychiat. Nervenkr. **179**, 6—53 (1947).
- [11] BORNSTEIN, B.: Prosopagnosia. Problems of dynamic neurology. An International Volume, ed. by L. HALPERN, pp. 1—36. Jerusalem: 1963.
- [12] — Prosopagnosie. Excerpta Medica, Int. Congr. Ser. **94**, (8. Int. Congr. Neurol. Wien), 111 (1965).
- [13] BUSSCHER, J. DE, H. HOFFMANN et J. KLUYSKENS: Agnosie visuelle temporaire pour les personnes et opticospatiale pour les objets à la suite d'un ictus unique. Acta neurol. belg. **56**, 162—176 (1956).
- [14] CIBIS, P.: Zur Pathologie der Lokaladaptation. Albrecht v. Graefes Arch. Ophthal. **148**, 1—92 (1948).
- [15] CONRAD, K.: Über den Begriff der Vorgestalt und seine Bedeutung für die Hirnpathologie. Nervenarzt **18**, 289—298 (1947).

- [16] CRITCHLEY, M.: The parietal lobes. London: E. Arnold 1953.
- [17] — The problem of visual agnosia. *J. Neurol. Sci.* **1**, 274—290 (1964).
- [18] DUKE-ELDER, S.: Textbook of ophthalmology. Vol. IV: The neurology of vision motor and optical anomalies. London: Henry Kimpton 1949.
- [19] FAUST, C.: Partielle Seelenblindheit nach Occipitalhirnverletzung mit besonderer Beeinträchtigung des Physiognomieerkennens. *Nervenarzt* **18**, 294—297 (1947).
- [20] — Die zerebralen Herdstörungen bei Hinterhauptverletzungen und ihre Beurteilung. Stuttgart: G. Thieme 1955.
- [21] GESCHWIND, N.: Disconnexion syndroms in animals and men, Part II. *Brain* **88**, 586—604 (1965).
- [22] GLONING, K.: Untersuchungen an Linkshändern und Ambidextrern mit Läsionen im Bereiche der rückwärtigen Hirnanteile. *Wien. Z. Nervenheilk.* **21**, 399—413 (1964).
- [23] — Die cerebral bedingten Störungen des räumlichen Sehens und des Raumerlebens. Wien: W. Maudrich 1965.
- [24] —, u. R. QUATEMBER: Meth. Beitrag zur Untersuchung der Prosopagnosie. *Neuropsychologia* **4**, 133—141 (1966).
- [25] GLONING, I., K. GLONING u. H. TSCHABITSCHER: Die occipitale Blindheit auf vasculärer Basis. *Albrecht v. Graefes Arch. Ophthal.* **165**, 130—177 (1962).
- [26] — — u. H. HOFF: Die Dominanz einer Hemisphäre. *Nervenarzt* **25**, 49—55 (1954).
- [27] — — — u. H. TSCHABITSCHER: Zur Prosopagnosie. *Neuropsychologia* **4**, 113—132 (1966).
- [28] GOLDSTEIN, K., u. A. GELB: Psychologische Analysen hirnpathologischer Fälle auf Grund von Untersuchungen Hirnverletzter. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **41**, 1—124 (1918).
- [29] HARMS, H.: Diagnostische Bedeutung der Gesichtsfelduntersuchung. *Augenheilk. in Klinik und Praxis* (Fortbildungskurs für Augenärzte, München 1957).
- [30] — Gesichtsfeldstörungen und ihre Bedeutung für die neurologische Diagnostik. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **187**, 423—445 (1965).
- [31] HÉCAEN, H.: Les agnosies visuelles pour les objets animés et inanimés. In ALAJOUANINE, TH.: Les grandes activités du lobe occipital. Paris: Masson 1960.
- [32] —, et J. DE AJURIAGUERRA: Agnosie visuelle pour les objets inanimés par lésion unilatérale gauche. *Rev. neurol.* **94**, 222—233 (1956).
- [33] — — C. MAGIS et R. ANGELERGUES: Le problème de l'agnosie des physiognomies. *Encéphale* **4**, 322—355 (1952).
- [34] —, et R. ANGELERGUES: La cécité psychique. Paris: Masson & Cie. 1963.
- [35] — — Klinische Neuropsychologie bei Funktionsstörungen der Okzipitalappen. *Excerpta Medica, Int. Congr. Ser.* **94** (8. Int. Congr. Neurol., Wien), 21 (1965).
- [36] HEIDENHAIN, A.: Beitrag zur Kenntnis der Seelenblindheit. *Mshr. Psychiat. Neurol.* **65**, 61—116 (1927).
- [37] HOFF, H., I. GLONING u. K. GLONING: Die zentralen Störungen der optischen Wahrnehmung. *Wien. med. Wschr.* **112**, 409—412, 432—435, 450—459, 469—473, 565—569, 585—588 (1962).
- [38] —, u. O. POETZL: Über eine optisch-agnostische Störung des Physiognomiegedächtnisses (Beziehungen zur Rückbildung einer Wortblindheit). *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **159**, 367—395 (1937).
- [39] JUNG, R.: Bemerkungen zu Bay's Agnosiearbeiten. *Nervenarzt* **22**, 192—193 (1951).

- [40] KRETSCHMER, E.: Medizinische Psychologie, S. 28. Stuttgart: G. Thieme 1956.
- [41] LANGE, J.: Agnosien und Apraxien. Handb. Neurol. Hrsg.: BUMKE-FOERSTER, Bd. 6, S. 805ff. (1936).
- [42] LENZ, G.: Zwei Sektionsfälle doppelseitiger Farbenhemianopsie. Z. ges. Neurol. Psychiat. **71**, 135—186 (1921).
- [43] LHERMITTE, F., F. CHAIN u. D. ARON: Vergleichende Untersuchungen von 10 Fällen von Farbenagnosie und 10 Fällen angeborener Störung des Farbensiehens. Excerpta Medica, Int. Congr. Ser. **94** (8. Int. Kongr. Neurol. Wien), **117** (1965).
- [44] MACRAE, D., and E. TROLLE: Impaired identification of faces and places with agnosia for colours. Report of a case. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. **18**, 218—224 (1955).
- [45] PALLIS, C. A.: The defect of function in visual agnosia. Brain **79**, 94—110 (1956).
- [46] POETZL, O.: Zur Agnosie des Physiognomiegedächtnisses. Wien. Z. Nervenheilk. **6**, 335—354 (1953).
- [47] RENZI, E. DE., u. H. SPINNLER: Visuelle Wahrnehmung bei Patienten mit einseitiger Hirnläsion. Excerpta Medica, Int. Congr. Ser. **94** (8. Int. Kongr. Neurol., Wien), **122** (1965).
- [48] SCHELLER, H., u. H. SEIDEMANN: Zur Frage der optisch-räumlichen Agnosien. (Zugleich ein Beitrag zur Dyslexie.) Mschr. Psychiat. **81**, 97—188 (1931).
- [49] SPITZ, R. A.: La première année de la vie de l'enfant. Genèse des premières relations objectives. Paris: Presses universit. de France 1958.
- [50] TEUBER, H. L., W. S. BATTERSBY, and M. B. BENDER: Visual field defects after penetrating missile wounds of the brain. Cambridge, Mass.: Harvard University Press 1960.
- [51] WALSH, F. B.: Clinical neuro-ophthalmology. Baltimore: Williams & Wilkins 1947.
- [52] WILBRAND, H.: Ein Fall von Seelenblindheit und Hemianopsie mit Sektionsbefund. Dtsch. Z. Nervenheilk. **2**, 361—387 (1892).

F. KÖRNER  
Neurologische Universitätsklinik  
und -Poliklinik  
Kantonsspital, Rämistr. 100  
CH 8006 Zürich