

## Rindenblindheit

### Klinische, testpsychologische und hirnlokalisatorische Befunde

J. Gerlach, P. Krauseneck und G. P. Liebaltd

Neurochirurgische Universitätsklinik und Poliklinik (damaliger Direktor: Prof. Dr. med. J. Gerlach), Neurologische Universitätsklinik und Poliklinik (Direktor: Prof. Dr. med. H. Mertens) und Neuropathologische Abteilung (Leiter: Prof. Dr. med. Ing. grad. G. P. Liebaltd) der Universitätsnervenklinik und Poliklinik Würzburg (Direktor: Prof. Dr. med. O. Schrappe)

#### Cortical Blindness

##### Clinical, Psychologic, and Localizatory Findings

**Summary.** Description and evaluation of a case in which both occipital lobes of the brain and adjacent temporal and parietal areas were heavily damaged by malignant meningiomas. Loss of simple and complex visual functions resulted. During a 5-year period the clinical, neurologic, ophthalmologic, and psychologic findings could be completed by self-observation by the highly intelligent patient and compared with findings from three operations. Postmortal neuropathologic analysis showed loss of both left and right areas 17 and 18 and of right area 19. The localizations of elementary and complex visual functions in the brain are discussed.

**Key words:** Cortical blindness – Bilateral occipital meningioma – Resection of occipital lobes – Bilateral loss of areas 17 and 18 – Unilateral area 19 lesion right – Visual memory disturbances.

**Zusammenfassung.** Schilderung und Auswertung eines über 5 Jahre beobachteten Falles von Rindenblindheit mit Verlust bzw. schwerster Schädigung beider Occipitallappen und angrenzender Parieto- und Temporalgebiete rechts mit entsprechendem Ausfall einfacher und komplexer visueller Leistungen durch Geschwulstbildungen (malignisierte Meningeome). Die durch psychologische Testergebnisse ergänzten klinischen, neurologischen und ophthalmologischen Befunde konnten mit Selbstzeugnissen des hochdifferenzierten Kranken, dessen Intelligenz bis kurz vor dem Tode intakt blieb, ergänzt werden. Die operativ-biopsischen Befunde bei 3 Hirnoperationen und der ausführlichen makroskopischen und mikroskopischen neuropathologischen Analyse der Hirnschäden zeigten Ausfälle der Area 17 und 18 beiderseits und

Area 19 rechts. Mit der beim Einzelfall nötigen Vorsicht werden hirn-lokalisatorische Gegebenheiten einfacher und komplexer optischer Leistungen analysiert.

**Schlüsselwörter:** Rindenblindheit – Falxmeningiom occipital beiderseits – Occipitallappenresektion – Feldläsion 17 und 18 beiderseits – Rechtsseitige Area-19-Läsion – Visuelle Erinnerungsstörungen.

## Einleitung

Blindheit ist ihrem Wesen nach ein subjektives Phänomen, charakterisiert durch einen vollständigen oder nahezu vollständigen Verlust der Sehempfindung. Diejenigen Formen der Blindheit, die auf einer Schädigung des Auges und der Netzhaut beruhen, sind leicht überschaubar. Schwieriger ist die Beurteilung der Blindheitsformen, die durch Störungen im Bereiche des zentralen Anteils der Sehbahnen entstehen. Man kann sie, einschließlich der Opticusschäden, zweckmäßig als „zentrale“ Sehstörungen den oben gekennzeichneten „peripheren“ gegenüberstellen.

Die zentrale Blindheit ist sehr selten, weil doppelseitige Hirnläsionen der optischen Störbarkeitsbereiche häufig mit weitergehenden Schäden verbunden sind, die mit dem Leben unvereinbar sind. Die begleitenden Hirnfunktionsstörungen sind in anderen Fällen bei zentralen Sehstörungen oft so erheblich, daß sie eine eingehende Prüfung nicht zulassen. Aus folgenden Gründen erscheint uns daher die ausführliche Veröffentlichung eines von uns beobachteten Falles gerechtfertigt:

1. Die Schädigung betraf bei geringer Allgemeinbeeinträchtigung bevorzugt beide Occipitallappen.
2. Der Patient war hochdifferenziert, beobachtete sich selbst kritisch und genau und konnte gut den vorgesehenen psychologischen Tests unterworfen werden.
3. Die Gesamtbeobachtungszeit betrug 5 Jahre.
4. Die pathologisch-anatomischen Befunde konnten operativ und autoptisch kontrolliert werden.

## Klinische Fallbeschreibung

O.S., geb. 1912, Rechtshänder, Familienvorgeschichte o. B. Ernste Krankheiten hatte er vor dem Auftreten der Hirngeschwulst nicht durchgemacht. 1922 unterzog er sich einer erfolgreichen Schieloperation bds. Beruflich war er Taubstummenerlehrer.

## Verlauf

September 1964 starke rechtsseitige Kopfschmerzen und Schwierigkeiten beim Zeilenübergang, Lesefehler, z.B. *Erika* statt *Amerika*. Im August 1965 wurde augenärztlich eine *linksseitige homonyme Hemianopsie* festgestellt.

Die Angiographie wies einen raumfordernden Prozeß *rechts* temporo-occipital nach. Bei der Operation am 4. 11. 1965 wurde ein mannsfaustgroßer *Tumor des rechten Occipitallappens* durch eine occipitale Lobektomie entfernt. Wegen des Ansatzes im Bereiche des Confluent sinuum mußte ein fingernagelgroßes Stück des Tumors an der Ansatzstelle zurückgelassen werden.

Histologische Diagnose: Stellenweise *angiomatöses Meningeom*, bei dem aufgrund zahlreicher Mitosen eine stärkere Wachstumstendenz anzunehmen ist, als sie üblicherweise Meningeomen zukommt (Prof. Dr. med. Müller, Pathologisches Institut der Universität Würzburg). Postoperativ erholte sich der Patient rasch.

Bei der Nachuntersuchung am 1.7.1966 zeigten sich Zuordnungsschwierigkeiten bei differenzierten Formen und Farben, auch in ihrer Beziehung zueinander. Der Patient gab an, die mit roter Tinte angezeigten Fehler nicht mehr finden zu können. Das Farbsehen und seine Sehkraft ließen ständig nach, so daß er im August 1966 nur noch einen schwachen Lichtschimmer wahrnehmen konnte. Zu jener Zeit konnte er überhaupt nicht rechnen — nicht einmal im kleinen Einmaleins.

Im September 1966 wies die Luftencephalographie ebenso wie das Hirnszintigramm mit Sicherheit auf einen erneuten herdförmigen raumfordernden intracraniellen Prozeß im *linken Occipitalbereich* hin.

Bei der am 29.9.1966 daraufhin durchgeführten *2. Hirnoperation* fand sich eine mehr als hühnereigroße Geschwulst im Falx-Tentorium-Winkel, die sich nach hinten bis etwa 1 cm vom Occipitalpol und nach vorn und medial bis nahe an das Parietalhirn erstreckte, so daß die Sehrinde sicher von der Geschwulst stark komprimiert war. Wegen sehr starker Blutungen mußte der Versuch, die Geschwulst vollständig zu entfernen, aufgegeben werden. Histologisch ergab sich der gleiche Befund wie bei der ersten Operation.

Schon 3 Tage nach dem 2. Eingriff konnte der Patient wieder *hell und dunkel* unterscheiden. Am 6.10. konnte er das Öffnen und Schließen der Faust erkennen. Schließlich wurden auch *Farbwahrnehmungen* wieder möglich. Die Sehleistungen beschränkten sich auf den *peripheren Teil der rechten Gesichtsfeldhälften*, erlaubten jedoch eine Raumorientierung. Bei der Abschlußuntersuchung am 15.10. fiel neben der Einschränkung der Gesichtsfelder eine latente Parese der rechten Hand mit Ataxie der Feinbewegungen auf. Am 10.11.1966 berichtete der Patient brieflich über sein Sehvermögen, daß er Farben von Automobilen unterscheiden könne, daß er jedoch den Fahrzeugtyp nicht erkennen könne. Er könne vor ihm stehende Personen unterscheiden nach Mann und Frau, jedoch nicht erkennen, *wer es* sei. Ebenso könne er wohl eine Uhr an der Wand wahrnehmen, jedoch die Stellung der *Zeiger und die Uhrzeit nicht erkennen*. Bei Betrachtung eines Teppichs nehme er die dominierende Farbe auf, erkenne auch, ob er ein- oder mehrfarbig sei, er sei jedoch nicht in der Lage, das Muster zu identifizieren. Bei eingeschalteten Lampen kann er feststellen, ob eine oder mehrere Lampen brennen, nicht jedoch, wie viele. In bekannten Räumen und bei Autofahrten in der Stadt und Umgebung könne er sich schon verhältnismäßig sicher orientieren. Er könne *nicht lesen*, und sei weder in der Lage, Wortbilder noch Einzelbuchstaben, gleich welcher Größe, zu entziffern. In der Folgezeit klagte er besonders darüber, daß seit Mitte November ein heller Lichtschein von der rechten Seite her das sich bis dahin bessernde Farbsehen und Formerkennen wieder verschlechtert habe. Störend durch unangenehmes *Blenden* wirke jede im Blickfeld befindliche Lichtquelle, gleich ob Fenster, Kerze oder eine Lampe. Er könne nicht nur Lampen nicht zählen, sondern auch die *Zahl* anderer Gegenstände müsse er durch Anfassen ermitteln. Hingegen könne er noch *optisch lokalisieren*.

Eine eingehende augenärztliche Untersuchung am 14.12.1966 zeigte eine Herabsetzung des Sehvermögens auf Wahrnehmung von Handbewegungen in 30 cm Entfernung und leichte Konvergenzstellung des linken Auges. Die Gesichtsfelder zeigten eine komplette homonyme Hemianopsie nach links und geringe Sehreste im oberen Quadranten rechts. Die Macula war bds. ausgefallen.

Im folgenden Jahr wurde Herr S. in den Ruhestand versetzt und betreute 25 Kinder in seiner Sprachheilambulanz. Das Farbsehen hatte sich wenigstens in bescheidenem Maße wieder eingestellt.

Die Zunahme des Blendens überdeckte dann den noch vorhandenen Rest an Wahrnehmungsvermögen, vor allem auch für Farben. Bei normalem Tageslicht blendete ihn im geschlossenen Raum ein weißes Tischtuch derart, daß er die Gegenstände darauf nicht erkennen konnte.

Bei der Nachuntersuchung am 28.6.1968 fand sich in Szintigramm ein massiver Anreicherungsbefund. Daher wurde nach angiographischer Bestätigung eine erneute *3. Operation* am 16.7.1968 durchgeführt. Man fand *beidseits* einen gänseeigroßen, breitflächig aufsitzenden Tumor mit Anheftungsfläche im Tentorium-Falx-Winkel. Eine vollständige Tumorbeseitigung

am Confluent sinuum, das von der Geschwulst umwachsen war, war beidseits nicht möglich. Obwohl man mit einem ungünstigen Ablauf gerechnet hatte, erholte sich Herr S. schon nach wenigen Stunden gut und dann vollständig, so daß er am nächsten Tag bewußtseinsklar war. Histologisch zeigte die Geschwulst wiederum das gleiche Bild (entartetes Meningeom mit Mitosen). Postoperativ klagte Herr S. über Gefühlsstörungen im rechten Zeigefinger und Daumen und konnte deshalb die Blindenuhr nicht lesen. Bis 21.9.1968 wurde eine *Nachbestrahlungsserie* mit Telekobalt (4000 rad) von 3 Einfallsfeldern durchgeführt. Die sensiblen Störungen der rechten Hand bildeten sich weitgehend zurück.

In dieser Zeit wurden erstmals *psychopathologische Befunde* durch Krauseneck erhoben.

Das Bewußtsein war völlig klar, Herr S. war zeitlich und räumlich orientiert, leicht erschöpfbar. Er selbst schilderte sich als einen ausgesprochen optischen Typ, der sich z. B. beim Rechnen stets alles bildlich vorgestellt habe. Dem entsprach auch sein rein optisch aufgebauter Unterricht bei den gehörlosen Kindern. In den ersten 6 Wochen nach dem dritten Eingriff bestand Herr S. darauf, daß er *hell und dunkel unterscheiden* könne, obwohl er objektiv *keine* richtige Unterscheidung treffen konnte. Später bezeichnete er dies selbst als „Einbildung“. Er berichtete über seinen subjektiven Seheindruck, daß es ihm so vorkomme, als sei rechts oben eine Lichtquelle, die ihn blende. Zur Intelligenzprüfung wurde der Verbalteil (incl. Wortschatztest) des HAWIE-Testes in mehreren Sitzungen durchgeführt. Mit dem erreichten IQ-Wert von 119 übertraf er 92% seiner Altersgruppe. Eine spezifische Störung ließ der auffällige Abfall der Leistung im Untertest „Rechnerisches Denken“ vermuten. Im Wechsler-Gedächtnistest erreichte er in 6 Untertests (einer wegen der Blindheit nicht durchzuführen) 58 von 79 möglichen Punkten. Standardwerte für seine Altersgruppe liegen nicht vor. Herr S. kann sich bis zu 9 Zahlen merken und nachsprechen.

Bei der Untersuchung des *Lernprozesses* nach Zeigarnik (1927) war der Leistungsanstieg unseres Patienten verlangsamt. Das Anspruchsniveau war realitätsgerecht der vorangegangenen Leistung angepaßt. Dieses Bild findet sich, wenn auch gewöhnlich stärker ausgeprägt, bei diffusen Hirnschädigungen oder Herdstörungen der hinteren Hirnabschnitte. Eine ähnliche leichte Störung läßt sich bei der relativ schlechten Wiedergabe kurzer Geschichten vermuten, was von seinen sonstigen Gedächtnisleistungen deutlich absticht. Bei Prüfung des Langzeitgedächtnisses ergaben sich keine Störungen. Die Gedächtnisleistungen insgesamt sind gut, es gibt nur geringe Hinweise auf diskrete Störungen.

Die *optische Erinnerungsfähigkeit* wurde mit einem Fisch aus 9 Steinstücken geprüft, den der Patient korrekt zusammensetzen konnte. Subjektiv berichtet Herr S., daß er sich ein Schachbrett und die Zahlen, die er sich früher beim Kopfrechnen optisch vorgestellt habe, nicht mehr vorstellen könne. Er könne sich seinen Schreibtisch farbig und plastisch vergegenwärtigen, während er sich z. B. an den zugehörigen Teppich nicht mehr erinnern könne. Bei der Rechenprüfung zeigen sich Schwierigkeiten bei der Subtraktion mehrstelliger Zahlen. Hier versagt er fast völlig. Die Ergebnisse sind richtig, falls die Differenzen kleiner als 100 sind. Herr S. muß den Rechengang in mehrere kleine Schritte zerlegen, weil er beim Übergang von einer Zehnerstufe in die andere und auch bei den Hunderterstufen leicht in einen falschen Zahlenraum gerät. Kleinere Kettenrechnungen kann er fehlerfrei ausführen. Die Rechenanweisungen müssen des öfteren wiederholt werden. Herr S. berichtet, daß das Rechnen nur dann gehe, wenn er die Aufgabe auf Anhieb löse. Wenn er sich auf die Zahlen konzentriere, verschwänden diese, d. h. er könne die Zahlen, die er vorher im Kopf hatte, nicht mehr behalten. Störungen der Praxie wurden nicht festgestellt. Es bestand auch keine Rechts-Links-Schwäche. Sein *räumliches Vorstellungsvermögen* ist gestört. Schon nach dem zweiten operativen Eingriff hat er den Weg vom Gang zu seinem Zimmer nicht mehr gefunden. Er kann jetzt auf seiner Blindenuhr die Drei (.) nicht mehr von der Sechs (:) unter-

scheiden. Auf einem ihm bekannten Übungsblatt kann er jedoch in Blindenschrift die ersten Worte lesen. Die Beschreibung einfacher Kegelschnitte gelingt ihm ansatzweise. Er kann den Weg entlang der Wand seines Arbeitszimmers mit den dabei der Reihe nach berührten Gegenständen schildern. Diese letztere Raumvorstellung ist also offenbar durch Tasteindrücke abgesichert.

8 Wochen nach der 3. Operation ist sich Herr S. sicher, zweimal geträumt zu haben, ohne daß er nähere Angaben machen kann. Bei der Rhythmusprüfung kann Herr S. vorgeklopfte Taktzeichen, allerdings meist erst nach mehreren Versuchen, fehlerfrei nachklopfen.

In den ersten 8 Wochen nach der Entlassung am 21. 9. 1968 traten mehrfach *epileptische Anfälle* mit klonischen Zuckungen im linken Arm und anhaltender Desorientiertheit auf. Das Krankheitsbild besserte sich, so daß er ab Mitte Dezember wieder beschwerdefrei war. Danach fielen ihm Merkstörungen und Koordinationsschwierigkeiten im musikalischen Bereich auf. In einem eigenhändigen Brief vom 29. 5. 1969 berichtet Herr S.: „Weder Nachlässigkeit noch Undankbarkeit sind die Gründe dafür, daß Sie so lange nicht mehr von mir gehört haben. Vielmehr wollte ich Ihnen durch einen selbstverfaßten und eigenhändig geschriebenen Brief beweisen, daß das Denken, Sprechen und Fühlen völlig normal funktionieren...“. — „Leider kann ich ähnlich Erfreuliches nicht über mein Sehvermögen berichten. *Nach wie vor fehlt jede optische Wahrnehmung*“. Er berichtet 1970, daß er seine sprachheilpädagogische Tätigkeit im begrenzten Rahmen wieder aufnehmen konnte. Er beschreibt *Anfallsäquivalente* mit Schwindel und Geruchshalluzinationen.

Eine erneute ambulante psychopathologische Testung erfolgte am 20./21. 3. 1970. Die Pupillenreaktion auf Licht und Konvergenz war beiderseits vorhanden, wenn auch sehr träge. Die Lichtreaktion war links deutlich langsamer als rechts bei mittelweiten Pupillen mit leichter Anisokorie zugunsten links. Der Blinzelreflex auf Drohbewegung fehlte. Keine anderen neurologischen Auffälligkeiten. Starke lumbalgische Beschwerden. Seinen Seheindruck schildert Herr S.: „Es sei alles immer gleich *dunkel*. Gelegentlich scheine es ihm, als ob rechts ein Lichtschimmer oder Lichtfunkeln sei, wenn er in die Nähe einer hellerleuchteten Lampe komme. Farbeindrücke habe er nicht mehr. Alle optischen Erinnerungen verblasen.“

Im Verbalteil des HAWIE ergab sich bei flüssigerer Durchführung ein unverändert hoher IQ (122). Wiederum zeigte der Untertest „rechnerisches Denken“ einen signifikanten Leistungsabfall. In den Untertests „Wortauswahl“ und „Analogien“ des IST zeigte sich der Patient entsprechend seinem intellektuellen Niveau in der Lage, auch schwierige Aufgaben zu lösen, während er die Zeitgrenzen weit überschritt. Aus dem Leistungsprüfsystem (Horn) wurde der Untertest „Wortflüssigkeit“ geprüft. Hierin übertraf Herr S. 97,7% seiner Altersgenossen. Im Wechsler-Gedächtnistest war die Leistung gegenüber 1968 deutlich verbessert. Nur Kurzgeschichten wurden wiederum verhältnismäßig schlecht und nicht im vollen Sinngehalt wiedergegeben. Das Langzeitgedächtnis war unauffällig. Bei Prüfung der *optischen Erinnerungsfähigkeit* war gegenüber 1968 ein Nachlassen festzustellen, insbesondere bei der Aufgabe, den Fisch aus vorgegebenen Stücken zusammenzusetzen. Er ging völlig planlos vor, da ihm, wie er angab, eine Formvorstellung von „Fisch“ fehlte. Die Farben ihm seit langem vertrauter Dinge konnte er aus dem Gedächtnis *nennen*, obwohl er die Farben als

solche nach eigenen Angaben sich nicht mehr genau vorstellen kann. Er kann die Hauptanteile eines Fahrrades nicht mehr beschreiben. Bei der Rechenprüfung ergibt sich das gleiche Ergebnis wie 1968. Er rechnet nur sehr ungern. Keine Apraxie. Herr S. kann sogar noch Schreibmaschine schreiben, einfache Formen aus Draht biegen und Buchstaben aus Bauklötzen zusammenfügen. Auch die taktile Stereognosie bei Prüfung mit Schlüssel, Kugelschreiber und Taschenmesser, ebenso bei Pappbuchstaben ist ungestört. Auch kann er Stoffarten durch Betasten unterscheiden. Bei Prüfung der *räumlichen Vorstellung* lokalisiert er in seinem Zimmer die Möbel sowie die Tür zum Nebenzimmer richtig, nicht die zum Gang, bis zufällig die Klingel ertönt. In der Orientierung in seiner Wohnung ist er nicht sicher, außerhalb der Wohnung muß er ständig geführt werden. Bei der Rechts-Links-Prüfung werden alle Entscheidungen sicher getroffen. Die Blindenschrift kann er lesen, auch kommt er mit den Kegelschnitten viel besser zurecht als 1968. Er kann sich nicht vorstellen, welche Figur ein Block aus  $5 \times 5$  Bauklötzen bildet, beschreibt jedoch die Figur richtig als Quader, nachdem er sie ertasten kann. Pappbuchstaben und römische Zahlen von 6,5 cm Höhe kann er richtig ertasten. Bei *Größenschätzungen* fällt auf, daß jeweils die links liegenden Hälften zu groß geschätzt werden. Was sein Zeiterleben betrifft, so berichtet Herr S., daß er sich bei „Stunden“ und längeren „Zeiten“ sehr verschätzt. Eine kurze Zeit käme ihm meist länger vor. Bei der Prüfung schätzt er dagegen kurze Zeiten etwas zu klein, z. B. 1 min 18 sec als 1 min.

Was seine *Träume* betrifft, so gibt er an, auffällig wenig zu träumen, meist handelt es sich um gedankliche Inhalte. Er ist aber sicher, daß er manchmal plastische und selten auch farbige Bilder träume.

Die Prüfung des Rhythmusgefühls durch Nachklopfen von Taktzeichen verläuft wiederum einwandfrei. Beim *Zeichnen* treten gröbere Störungen auf (Haus, Fahrrad), die vermutlich ihre Ursache in mangelnder Formvorstellung haben (vgl. Abb. 1). Buchstabenschreiben und Namenszug des Patienten gelingen gut. Beim Zahlenschreiben zeigt sich eine Störung der Erkennung der Stellenwertstruktur bei Zahlen über 1000.

Die Durchführung von Persönlichkeitstests und Exploration ergibt keine schwerwiegenden Veränderungen der Gesamtpersönlichkeit. Es besteht allerdings eine starke Dissimulationstendenz. Eine mäßige Neurotisierung steht in angemessenem Verhältnis zu den exogenen Belastungen, die sich aus der Situation des Patienten ergeben. Der Patient berichtet, daß er manchmal unter sehr starken depressiven Verstimmungen leide und sich dann mit Suicidgedanken trage. Gelegentlich könne er sich auch einer fast krankhaften Eifersucht nicht erwehren, obwohl es keinen Anlaß dafür gebe.

Zu dieser Zeit schrieb Herr S. noch kleine politische Glossen zum Zeitgeschehen und beschäftigte sich viel mit dem Hören von Musik. Das Lesen der Blindenschrift war ihm zu anstrengend geworden. Körperlich war er durch die starken Schmerzen im Bereich der LWS erheblich behindert. Die Röntgenaufnahmen der unteren BWS ergaben den dringenden Verdacht auf Metastasierung im 12. BWK.

Auf eine briefliche Anfrage vom 11. 6. 1970 schrieb der Patient, daß sein Denk- und Auffassungsvermögen sich seit dem letzten Zusammentreffen merklich verschlechtert habe. Seine Merkfähigkeit habe abgenommen. Er leide an schweren

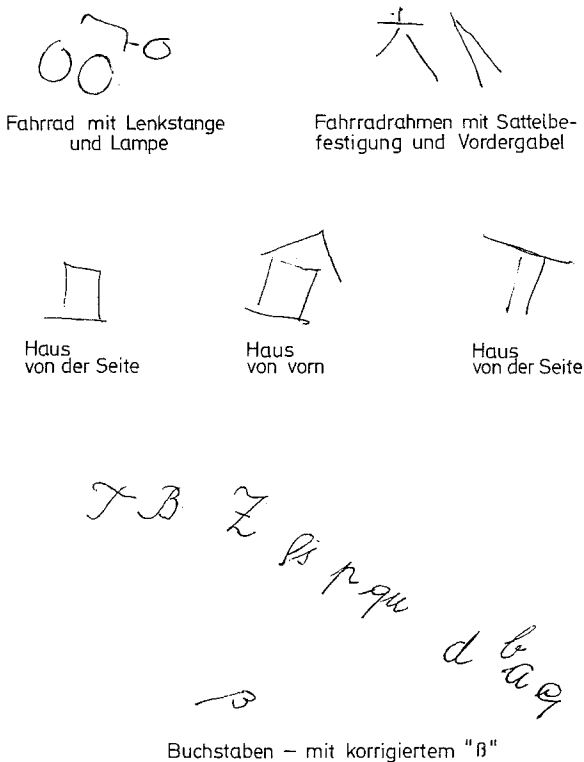


Abb. 1

Depressionen und wünsche nur noch, morgens nicht mehr aufwachen zu müssen. In einem Brief vom 20. 6. 1970 erläutert Herr S. zur Frage der *Visualisation*: „Dazu muß ich leider feststellen, daß die mich umgebende Dunkelheit, je länger sie andauert, das optische Erinnerungsvermögen mehr und mehr einschränkt und daß ich heute schon keinerlei Vorstellung von der Lage der Räume unserer Wohnung und der Stellung der Einrichtungsgegenstände mehr habe“. Das *Dunkelheits-erlebnis* sei bei ihm sehr intensiv vorhanden und sei durch keinerlei Licht- oder Farberinnerungen unterbrochen. Am 6. 7. 1970 berichtet er, daß die Fähigkeit, einen bestimmten Punkt in der Wohnung zu ertasten und Maschine zu schreiben, mit seiner räumlichen Vorstellungsfähigkeit nichts zu tun habe. Beide seien das Ergebnis häufiger Wiederholung bestimmter Bewegungen. Dies beweise schon die Tatsache, daß er sämtliche Schreibmaschinentasten durcheinanderbringe, wenn er versuche, sich beim Schreiben ihre Lage auf der Maschine vorzustellen. Was das Dunkelheitserlebnis betrifft, so schreibt er, daß er diesen Ausdruck nicht für ganz zutreffend hält. „Ich erlebe nicht das Gegenteil von Helligkeit oder Farbe, dazu müßte ich ja von beiden eine Vorstellung haben, was aber nicht der Fall ist, sondern um mich herum ist ein absolutes *optisches Nichts*“.

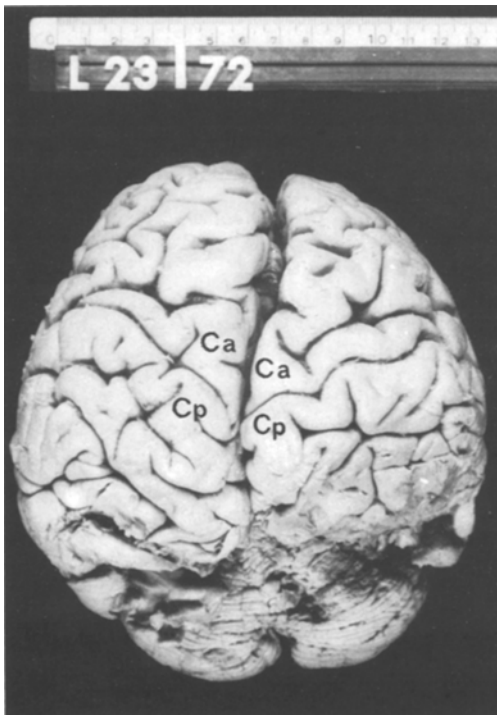
Es kam zu einer zunehmenden Bewußtseinstrübung. Augenärztlich fand sich am 27. 11. 1970 eine Opticusatrophie beiderseits ohne Anzeichen für eine frische Stauungspapille.

Nach einem cerebralen Anfall vom Jackson-Typ mit tonisch-klonischen Zuckungen im linken Arm erfolgte am 7. 12. 1970 der Exitus letalis, 5 Jahre und 1 Monat nach dem ersten operativen Eingriff.

*Sektionsbefunde* (Prof. Dr. G. Liebaladt). Leider konnte nur eine behelfsmäßige Hirnentnahme durch einen Pfleger durchgeführt werden.

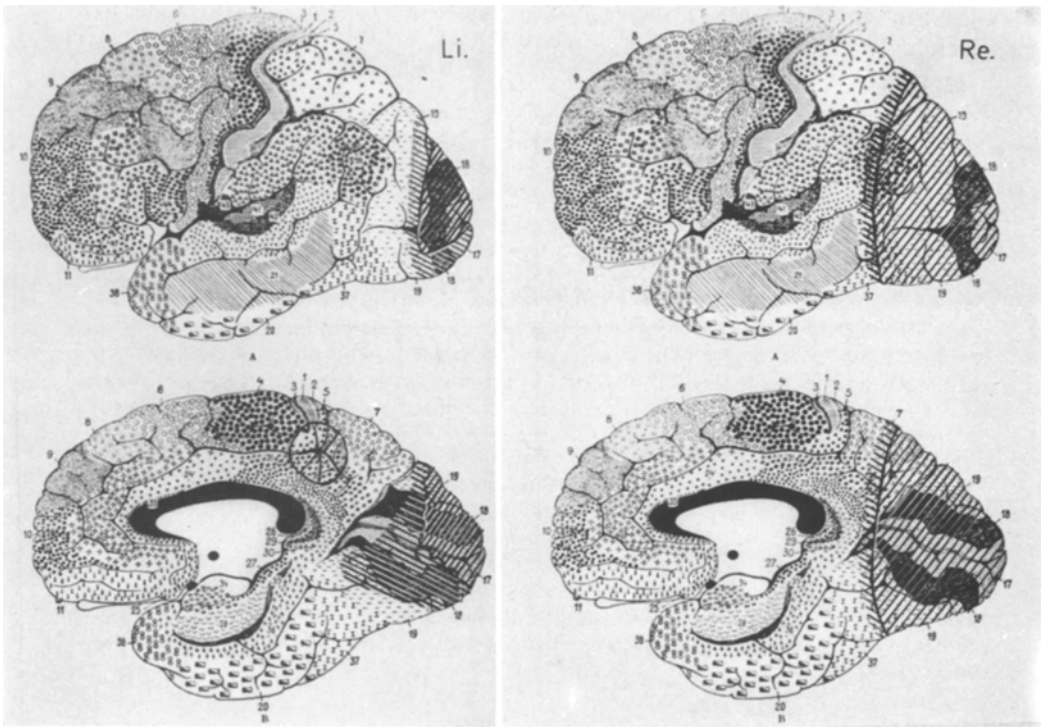
*Makroskopischer Gehirnbefund* (vgl. Abb. 2). Das uns übergebene, bereits formolfixierte, von seinen Häuten entblößte, ansezierte Gehirn wiegt 1250 g. Das Hirnsollgewicht in Abhängigkeit von der Körperlänge beträgt (nach Rieger) 1530 g. — Die Hemisphärenteilung, Hirnlappung und Gyration erscheinen regelrecht. Im Hemisphärenspalt zeigt sich nahe der linken Zentralregion eine ca. kastaniengroße, derbe, gut abgegrenzte, offenbar meningeale Geschwulst, die sich am oberen Rand des Gyrus cinguli, sowie im darüberliegenden Mantelkantenbereich bis etwa kleinfingerbreit unterhalb der Mantelkante kompressorisch ausgebreitet hat (Falxmeningeom). Ein auffälliger, systemhafter oder allgemein atrophisierender Prozeß läßt sich nicht nachweisen. Anhaltspunkte für größere Gefäßveränderungen sind in den noch erhaltenen Gefäßbereichen nicht festzustellen.

Auf der *linken* Seite fehlt der Occipitallappen-Polbereich; orale Anteile der Fissura calcarina könnten allenfalls noch in nekrotischen Resten vorhanden sein. Das Hinterhorn des linken Ventrikels ist breit eröffnet. Die hinteren Anteile des Gyrus occipito-temporalis medialis und lateralis fehlen. Die oralen Anschlußteile sind deutlich nekrobiotisch verändert. Ebenso sind alle Gyri occipitales laterales allenfalls nur noch im oralen nekrobiotischen Resektionsrandbereich in Resten vorhanden. Auch die occipitalen Anteile des unteren Scheitelläppchens sind stellenweise nekrobiotisch bzw. nekrotisch eingeschmolzen. Das linke obere Scheitelläppchen erscheint makroskopisch noch intakt.



**Abb. 2.** Konvexitätsansicht des Gehirns. Die linke Hemisphäre ist infolge Hirnschwellung bei mantelkantenahem kastaniengroßen meningealen Tumor etwas stärker aufgetrieben, so daß keine exakte Gegenüberstellung der Zentralregionen besteht. Deutlich erkennbar ist jedoch die Stärke der Einbuße an rechts-parietalen Hirnanteilen gegenüber der linken Seite. *Ca* = Gyrus centr. ant., *Cp* = Gyrus centr. post.





**Abb. 3.** Cytoarchitektonische Rindenfelderung der menschlichen Großhirnrinde nach Brodmann, vgl. Lokalisationslehre der Großhirnrinde, 1909. Die abgetragenen Hirnanteile sind schraffiert eingezeichnet, wobei die Gegenschraffierung an den Schnittträgern die Nekrobiosezone anzeigt. Links an der Medialseite ist der verbliebene Tumor eingezeichnet. (Aus M. Clara: Das Nervensystem des Menschen. Leipzig: J. A. Barth 1959)

An der *rechten* Hemisphäre fehlen nicht nur der gesamte Occipitallappen, sondern auch die gesamten occipitalen Anteile des oberen und unteren Scheitelläppchens. Von den hinteren Anteilen des rechten Schläfenlappens sind Windungsanteile im Gebiet von T 1, T 2, und nur geringfügig von T 3, nicht vorhanden.

Am *Hirnstamm* finden sich makroskopisch keine Veränderungen, desgleichen nicht am Kleinhirn und der Medulla oblongata. Die Epiphyse ist unauffällig, und auch die Corpora mamillaria erscheinen von entsprechender Größe, Form und Farbe. An den Hirnnerven makroskopisch ebenfalls keine Besonderheiten.

Das Furchenwindungsrelief ist, bis auf die Defektstellen, gut ausgeprägt und weist keine Abflachung der Windungskuppen auf. Ein allgemeiner, ins Gewicht fallender Hirndruck dürfte zum Zeitpunkt des Todes nicht vorgelegen haben, zumal durch Hirnsubstanzverlust im occipitalen Bereich genügend „Frei-Raum“ vorhanden war.

Die *Frontalschnitte* können leider nicht exakt fronto-parallel angelegt werden, da infolge des verbliebenen Gewächses im Bereich der Mantelkante der linken Hemisphäre noch eine umschriebene kollaterale Hirnswellung vorhanden ist, so daß der linke Frontalpol den rechten etwas überragt. Das Marklager der linken Hemisphäre ist dementsprechend gegenüber dem rechten etwas verbreitert. Die Hirnrinde grenzt sich scharf vom subkortikalen Mark ab. Im Mantelkantenbereich links, in Höhe der linken Zentralregion hat die kompakte Geschwulst die dort ursprünglich vorhandenen Rindengebiete und subkortikalen Markregionen druckatrophisch werden lassen. Die Geschwulst reicht dabei verdrängend in das umgebende linke

Marklager hinein. In den erhaltenen Anteilen ist das Rindenband jedoch regelrecht. Das Ventrikelsystem ist auf der linken Seite infolge der Massenverschiebung stärker deformiert und eingeeignet. Die Balkenformation ist dabei jedoch offensichtlich noch nicht in Mitleidenschaft gezogen. Die Kerngebiete des Endhirns, Zwischenhirns und Mittelhirns grenzen sich gegenüber den Marklagern ausreichend scharf ab. Der dritte Ventrikel ist schlitzförmig eingeeignet; die Vorder- und Hinterhörner sind verschieden weit, wobei jedoch die nicht ganz fronto-parallele Schnittführung zu berücksichtigen ist. Die Ventrikelwandungen sind überall glatt. Am Plexus chorioideus finden sich keine pathologischen Veränderungen. Desgleichen zeigt die Epiphyse keine Besonderheiten. Auf der *rechten* Seite ist eine völlige Nekrobiose-Nekrose der T 1 auffällig, die in der Tiefe auch die Heschl'schen Querwindungen mit erfaßt. Diese Nekrose im Tiefenbereich der T 1 ist äußerlich nur schwer zu erkennen. Weitere herdförmige pathologische Veränderungen als die beschriebenen sind makroskopisch nicht nachweisbar.

Aus Platzgründen kann hier nur eine Zusammenfassung der *histologischen Befunde* wiedergegeben werden (vgl. Abb. 3): Die occipitalen Hirnanteile zeigen bis auf einen kleinen — stark ganglienzellgelichteten oralen Calcarina-Rindenbereich *links einen völligen Verlust der Area 17* (nach Brodmann).

*Rechtsseitig* fehlen die occipitalen *Areae 17, 18 und 19* vollständig.

*Linksseitig* finden sich noch oral z. T. nekrobiotische Anteile der occipitalen *Areae 17 und 19* entsprechend dem ungleichmäßigen Resektionsrand.

*Parietal rechts* sind die *Areae 7 und 37* großteils nekrotisch bzw. nekrobiotisch (Resektionsrandbereich), desgleichen occipitalwärtige Anteile der *Area 39*. *Linksseitig* ist parietal lediglich der occipitalwärtige Abschnitt der *Area 37* in Mitleidenschaft gezogen; die *Area 39* ist hier intakt.

Der solitäre parazentrale, durch eine Kapsel abgrenzbare Tumor im Mantelkantenbereich links zeigt ein überwiegend entdifferenziertes (sarkomatös entartetes) Meningeom, das an einzelnen Stellen noch deutlich seine ursprüngliche Differenzierung mit entsprechender Faserbildung aufweist.

## Erörterung der Befunde

Versucht man zunächst eine Zuordnung der *klinischen Befunde* zu diesem *hier* vorliegenden *neuro-anatomischen Schädigungsmuster*, so erklärt der nahezu komplette Ausfall der *beiden* Calcarina-Regionen (*Area 17* nach Brodmann) den Verlust der aktuellen „zentralen, optischen Perception“. Zum Gesamtbild des Schädigungsmusters in den *Endgliedern* des zentralen optischen Systems kommen noch *links-* und *rechtsseitig* etwas *unterschiedlich ausgedehnte Defekte* und Schädigungen der optischen Seh- und Assoziationsfelder (*Areae 18 und 19*), sowie der *rechtsseitigen* parietalen cytoarchitektonischen Felder *7 und 37* hinzu (vgl. Abb. 3).

Die optisch-räumliche *Orientierung im Außenraum* hat aller Erfahrung nach ihren Störbarkeitsbereich in den occipitalwärtigen vorzugsweise *rechtsseitigen, parietalen* Hirnanteilen. Die entsprechenden Strukturen sind hier *rechtsseitig* weitgehend zerstört. Unterstellt man, daß die erhalten gebliebenen, der *hinteren Zentralregion* (*Körpergefühlssphäre*) benachbarten *parietalen Hirnrindenanteile* der *räumlich organisierten Tastempfindung* dienen, so erklärt sich die bei unserem Patienten erhalten gebliebene Fähigkeit der *räumlichen Orientierung im taktilen Bereich*, z. B. auf der *Tastatur der Schreibmaschine*. Der Patient konnte lange Zeit sowohl gut Schreibmaschine schreiben als auch die neu erlernte Blindenschrift ertasten. *Optisch-räumliche* und *Tastraum-Orientierung* sind also *verschiedene „Störbarkeitsbereiche“*, deren *funktionelle Verknüpfungen* offenbar auch eine gewisse Eigenständigkeit zulassen. Die auf den *Außenraum* bezogenen jeweiligen Sinnesleistungen „organisieren“ möglicherweise während der Entwicklung dieser

Sinnesleistungen die *entsprechenden* Raumempfindungsäquivalente in den *primordialen Sinnesrepräsentationsfeldern* unmittelbar *benachbarten* Hirnrindengebieten. Auch die *speziellen mnestischen Leistungen* für bestimmte Sinnesgebiete sind hinsichtlich ihrer rindengebundenen Strukturgrundlage offensichtlich an den Komplex der betreffenden primären Rindenrepräsentation bzw. deren benachbarte Projektions- und Assoziationsfelder gebunden. Als Beispiel sei darauf hingewiesen, daß der Patient zunächst noch in der Lage war, sich die Form eines Fisches in Erinnerung zu rufen und diesen Fisch aus vorgegebenen Stücken zusammenzusetzen. Im übrigen sind wir bei der Beurteilung dieser, wohl in den verbliebenen Anteil des linken Occipitallappens zu lokalisierenden Fähigkeit der optischen Erinnerung auf die subjektiven Angaben des Patienten angewiesen. Der Störbarkeitsbereich für das Empfinden mehr abstrakter räumlicher Anordnungen von Buchstaben war ebenso wie die räumlichen Zahlensymbolanordnungen weitgehend erhalten geblieben. Störungen des Rechnens können bei ganz unterschiedlich lokalisierten Hirnläsionen auftreten, doch produzieren Läsionen des parieto-occipitalen Gebietes so ausgeprägte Störungen, daß sie mit Erfolg zur topischen Diagnostik verwendet werden können (Luria, 1970; Levine, 1952). Die Untersuchungen der Entwicklung des Zahlenbegriffes beim Kind (Piaget, 1955, 1956; Galperine, 1959) zeigen, daß das Kind erst allmählich von einer anschaulich realen Umordnung des äußeren räumlichen Feldes zu abstrakt-arithmetischen Operationen gelangt. „Der auch weiterhin erhebliche Anteil des räumlichen Faktors an den Zahlenvorstellungen und Rechenoperationen legt die Annahme nahe, daß infolge geschädigter parieto-occipitaler Hirnsysteme gestörte Raumsynthesen mit Störungen der Zahl- und Rechenoperationen einhergehen müssen“ (Luria, 1970; S. 199). Ähnliche Aussagen finden sich bei Lange (1930), Leonhard (1939), Gloning, K. (1965), Körner et al. (1967) u. a. Übereinstimmende Ergebnisse verschiedener Autoren (McFie u. Percy, 1952; Gloning u. Quatember, 1965; Schaltenbrand, 1969; Luria, 1970) belegen, daß *Rechenstörungen* hauptsächlich bei Läsionen der *linken* Hemisphäre und hier besonders bei Läsionen der subparietalen (oder parieto-occipitalen) Abschnitte auftreten. Nach Luria lassen sich diese Störungen als primäre von den sekundären, temporalen (aphasischen) und frontalen (komplex-intellektuellen) Schädigungen abgrenzen.

Die Befunde bei unserem Patienten stimmen gut mit diesen Ergebnissen überein. Entsprechend dem noch verhältnismäßig guten parieto-temporo-occipitalen Erhaltungszustand *links* finden wir nur geringe Mängel der Rechenoperationen. Auch der Umstand, daß der Patient zuvor ein geübter Rechner war, läßt nur mäßige Störungen erwarten, worauf Schaltenbrand hinweist. K. Gloning (1965) hebt die Bedeutung des Rechentypus (sprachlich-akustisch/optisch-räumlich) für die Schwere der Störung hervor. Die mäßige Beeinträchtigung beider Funktionen bei unserem Patienten ist durchaus mit dieser Annahme vereinbar. Die Analyse der Stellenwertstruktur der Zahl ist gering gestört. Dies machen die Fehler beim Zahlenschreiben (10 004 statt 1004, 100 049 statt 1049 etc.) und die Fehler bei der Subtraktion mehrstelliger Zahlen offenbar. Die Störungen des Zahlenraums wurden beim Dekadenübergang ( $73 - 7 = 86$ ;  $79 - 7 = 62$ ) und der falschen bzw. unmöglichen Bestimmung von Hunderter-Differenzen ( $1720 - 1430 = 700$ ) deutlich. Die weniger eng als Addition und Subtraktion an räumlich orientierte Schemata gebundenen, einfachen Multiplikations- und Divisions-

aufgaben haben verbalen Charakter und stützen sich auf verbal fixierte Stereotype (Luria). Sie sind daher nicht gestört. Bemerkenswert ist, daß auch Rechnungen des großen Einmaleins und mit größeren Zahlen wie  $3 \times 33$ ,  $81 : 3$ ,  $144 : 12$ ,  $200 : 25$  von unserem Patienten bewältigt wurden. Die häufige Übung des Patienten durch den Schulunterricht dürfte dabei eine wesentliche Rolle gespielt haben.

Was den von unserem Patienten geklagten hartnäckigen „Blendeffect“ von rechts oben anbetrifft, so findet dieser offenbar seine Erklärung neuropathologisch-anatomisch in dem verbliebenen kleinen oralen Area-striata-Rest links, der ohne hemmende Einflüsse seitens benachbarter Rindenfelder, von Abbauzonen umgeben, entsprechende „Reizerscheinungen“ verständlich machen könnte. Die angegebene Blendrichtung rechts oben entspricht system-lokalisatorisch einem Repräsentationsareal der linken unteren Retina-Anteile mit ihren Projektionen zum *linken oralen unteren Calcarinalippenanteil*.

Analysiert man unseren Fall hinsichtlich des „Farbsehens“, so läßt sich folgendes erkennen: Die *Vorstellungen für Farben* sind nach den tumorbedingten Zerstörungen und operativen Abtragungen an *beiden Occipitallappen* und größerer Anteile des *rechten* occipitalen Parietallappenbereiches weitgehend erloschen. *Verbal-assoziative Farberinnerungen* erwiesen sich als weitgehend intakt geblieben. Aktuelle *Farbeindrücke* und Farbmuster wie auch Buchstaben und Zahlen in Schwarz-Weiß-Kontrast sowie entsprechende Figuren aller Art konnten naturgemäß nach der Zerstörung *beider Occipitallappen* nicht mehr gesehen und erkannt werden. Interessanterweise war auch das *Erleben* von Helligkeit oder Farben erloschen, da beim Patienten weder von Helligkeit noch von Farben eine Vorstellung bestand: „um mich herum ist ein absolutes, optisches Nichts“. Unsere Beobachtung spricht also doch für Dufours „Vision nulle“, im Gegensatz zu anderen neueren Mitteilungen. — *Plastische und farbige Träume* bestanden angeblich aber noch. Von Bedeutung für die *Lokalisation des Störbereiches* bzw. der Störbereiche für *Farbwahrnehmung und -empfindung* erscheint der Zustand nach der 2. Operation, wonach beide Occipitallappen bleibend geschädigt waren. Hinsichtlich des Farbsehens bot der Patient unmittelbar nach der 1. Operation völlige Restitution. Vor der 2. Operation büßte der Patient — offenbar durch Tumordruck — diese Fähigkeit ein. *Nach der 2. Operation*, bei der weitere Teile der Calcarina (Area 17) links geschädigt wurden, war der Patient zunächst wieder in der Lage, *Farben zu sehen, obgleich das Formsehen grob beeinträchtigt war*. Pkw's konnten hinsichtlich ihres Fahrzeugtyps nicht mehr unterschieden werden, wohl aber hinsichtlich der *Farbe! Mit erneutem Tumorstadium erlosch auch die Farbwahrnehmung* — zuerst für grün, allmählich ganz. — Dieser Verlust der Farbwahrnehmung war das erste Stadium des kompletten Sehverlustes, der sich in umgekehrter Reihenfolge einstellte, wie sich die Rindenblindheit generell rückbildet. Ein besonderer Störbarkeitsbereich für Farbwahrnehmungen (Farb-Agnosien) im unteren Convexitätsbereich des linken Occipitallappens, wie sie Kleist, Schaltenbrand u. a. postulieren, erscheint auch in unserem Falle möglich.

Auf die ausgedehnte Literatur über die Occipitalhirnläsionen können wir hier nicht eingehen. Es sei nur für die traumatischen Läsionen auf die Monographie von Teuber u. Mitarb. (1960) und für die Rindenblindheit auf Hécaen u. Angelergues (1963) hingewiesen. Das bei akut auftretender Rindenblindheit häufig vorhandene Anton-Syndrom (1899) fehlte bei unserem Patienten, bei dem die Rindenblindheit

im Laufe von 4 Jahren nach Tumorwachstum und mehreren Operationen auftrat. Ob seine Behauptung, in den ersten Wochen nach der 3. Operation hell und dunkel unterscheiden zu können, eine kurzdauernde Nicht-Wahrnehmung der Blindheit im Sinne eines Anton-Syndroms war, ist möglich. Der Patient nannte später selbst dieses subjektive Hell-Dunkel-Sehen, das durch objektive Untersuchung nicht zu bestätigen war, eine „Einbildung“.

Wir haben im Schrifttum keine Aussage gefunden, die sich speziell auf das *Zeichnen kortikal Blinder* bezieht. Es gibt jedoch eine Vielzahl von Arbeiten, die sich mit beidseitigen Läsionen des parieto-temporo-occipitalen Übergangsgebietes als einer der jüngsten Formationen des Cortex beschäftigen. Die dabei gefundenen Störungen gleichen jenen, die bei unserem Patienten beim Zeichnen und Buchstabschreiben auftraten. So setzte der Patient zunächst die graphischen Elemente des Buchstabens  $\beta$  falsch zusammen, bevor er — aufmerksam gemacht — zu einer korrekten Darstellung gelangte. Dies spricht ebenso für eine leichte Störung der konstruktiv-räumlichen Synthese wie die grob mangelhafte Zeichnung eines Hauses (s. z. B. Luria, 1970). Wie an den beiden Zeichnungen eines Fahrrades (s. Abb. 1) besonders deutlich wird, sind dem Patienten zwar die wesentlichen Teile eines Fahrrades gegenwärtig, die konstruktiv-räumliche Synthese gelang jedoch nur sehr fragmentarisch. Die feinmotorische Geschicklichkeit der Hand war dabei gut erhalten, wie u. a. die fehlerlose und rasche Niederschrift motorisch fest stereotypisierter Buchstaben und Zahlen beweist. Bei unversehrtem temporo-parieto-occipitalen Übergangsgebiet tritt diese Störung der konstruktiv-räumlichen Synthese nicht auf, wie aus der Literatur hervorgeht und wir uns auch selbst an einem Fall mit *subkortikaler Blindheit* überzeugen konnten.

Der Tumor im linken Mantelkantenbereich ist unserer Meinung nach ohne nennenswerte Auswirkung auf die „Rindenblindheit“ geblieben.

## Literatur

- Anton, G.: Über die Selbstwahrnehmung der Herderkrankungen des Gehirns durch den Kranken bei Rindenblindheit und Rindentaubheit. Arch. f. Psychiatr. **32**, 85—127 (1899)
- Brouwer, B.: Chiasma, Tractus opticus, Sehstrahlung und Sehrinde. In: Hdb. d. Neurologie, hrsg. v. O. Bumke, O. Foerster, Bd. VI. Berlin: Springer 1936
- Dufour, R.: Cécité centrale par intoxication oxycarbonnée. Confin. Neurol. (Bâle) **14**, 2—3 (1954)
- Galperine, P. J. A.: Die Entwicklung der Untersuchungen über die Bildung geistiger Operationen. In: Ergebnisse der sowjetischen Psychologie. Berlin: 1967 (russisch 1959)
- Gloning, I., Gloning, K., Hoff, H.: Neuropsychological symptoms and syndromes of the occipital lobe and the adjacent areas. Paris: Masson 1968
- Gloning, K., Hoff, H., Tschabitscher, J.: Die cerebral bedingten Störungen des räumlichen Sehens und des Raumerlebens. Wien: 1965
- Gloning, K., Quatember, R.: Statistische Untersuchungen an 241 Patienten mit verifizierten Läsionen des Occipitallappens. Ber. 8. Internationaler Kongreß f. Neurologie, Bd. III, 207—210. Wien 1965
- Hécaen, H., Angelergues, R.: La cécité psychique. Paris: Masson 1963
- Kleist, K.: Gehirnpathologie. Leipzig: J. A. Barth 1934
- Körner, F., Regli, F., Haynal, A.: Eine durch Farbsinnstörung, Prosopagnosie und Orientierungsstörung charakterisierte visuelle Agnosie. Arch. Psychiat. Nervenkr. **209**, 1—20 (1967)
- Krauseneck, P.: Wesentliche Aspekte der Rindenblindheit. Inaugural-Dissertation. Fachbereich Medizin der Julius-Maximilians-Universität Würzburg, S. 115, 1975

- Leonhard, K.: Die Bedeutung optischer Vorstellungen für das elementare Rechnen. *Z. ges. Neurol. u. Psychiatr.* **164**, 321 (1939)
- Levine, J.: Relative effects of occipital and peripheral blindness upon intellectual functions. *Arch. Neurol. Psychiatr.* **67**, 310—314 (1952)
- Luria, A. R.: Die höheren kortikalen Funktionen des Menschen und ihre Störungen bei örtlichen Hirnschädigungen. Berlin: 1970
- McFie, J., Piercy, M.: Intellectual impairment with localised cerebral lesions. *Brain* **75**, 291—311 (1952)
- Piaget, J.: *La logique de l'enfant et la logique de l'adolescent*. Paris: Masson 1955
- Schaltenbrand, G.: *Allgemeine Neurologie*. Stuttgart: G. Thieme 1969
- Scheller, H., Liebaltd, G.: Doppelseitiges Scheitellappensyndrom. *Nervenarzt* **45**, 249—258 (1974)
- Scheller, H.: Über das Wesen und die Abgrenzung optisch-agnostischer Störungen. *Der Nervenarzt* **22**, 187—190 (1951)
- Teuber, H.-L., Battersby, S., Bender, M. B.: *Visual fields defects after penetrating missile wounds of the brain*. Cambridge: Harvard University Press 1960
- Zeigarnik, B.: *Psychol. Forsch.* **9**, 1 (1926)
- Zeigarnik, B.: Über das Behalten erledigter und unerledigter Handlungen. *Psychol. Forsch.* **9**, 1—85 (1927)
- Weiteres Schrifttum bei Krauseneck

*Eingegangen am 30. Juli 1976*