

Das Syndrom der akustischen Agnosie

Fallbericht und Versuch einer neuropsychologischen Qualifizierung

G. Ulrich

Abteilung für Psychophysiologie (Leiter: Prof. Dr. D. Bente) und Klinische Psychiatrie (Leiter: Prof. Dr. H. Helmchen) der FU Berlin, Nußbaumallee 32—38, D-1000 Berlin 19

The Syndrome of Auditory Agnosia

A Case Report and an Attempt of Neuropsychological Qualification

Summary. Proceeding from the neuropsychological examination of a patient with an exceptionally selective impairment of auditory gnosis of vascular origin, we make an attempt to analyze structurally the syndrome of auditory agnosia, a study of which has been neglected in comparison with analyses of visual agnosia. In our analysis we refer to 28 case reports, documented in the literature. Decisive syndromal points of view are:

- a) there is an absence of significant audiological deficiencies;
- b) errors of the acoustic-discriminative type prevail in auditory-visual matching tasks;
- c) the gnostic deficit is modality specific;
- d) the same items are variably reproduced on repeated presentation;
- e) there is marked fluctuation of performance;
- f) there is exceptional irreversibility of the impairment;
- g) amusia is a more or less obligatory accompanying phenomenon;
- h) in cases of vascular origin there is always a history of repeated temporal lobe damage, this damage being predominantly in the form of bilateral lesions.

This analysis indicates a close structural analogy to the syndrome of perceptive visual agnosia.

We place great importance in the relationship between approaches and models of cognitive psychology (Neisser, 1967) which we see as important for further theoretical development in neuropsychology.

Key words: Pure word-deafness — Categorical processing — Acoustic-discriminative errors — Repeated temporal lobe impairment.

Zusammenfassung. Anhand der neuropsychologischen Untersuchung einer Patientin mit einer weitgehend selektiven Beeinträchtigung der akustischen Gnosis bei vaskulärer Pathogenese wird unter Beziehung von 28 in der Literatur dokumentierten Fällen der Versuch unternommen, das gegenüber der visuellen Agnosie vernachlässigte Syndrom der akustischen Agnosie strukturell zu analysieren. Wesentliche syndromale Momente sind:

- a) Fehlen größerer audiologischer Ausfälle;
- b) Vorherrschen akustisch-diskriminativer Fehlleistungen beim audiovisuellen Zuordnen;
- c) Modalitätsspezifität des gnostischen Defekts;
- d) unterschiedliche Reproduktion bei wiederholter Darbietung;
- e) ausgeprägte Wechselhaftigkeit des Leistungsverhaltens;
- f) weitgehende Irreversibilität des Defekts;
- g) Amusie als mehr oder weniger obligate Begleitstörung;
- h) bei vaskulärer Pathogenese liegt stets eine mehrzeitige Schädigung der Temporallappen vor, wobei es sich vorwiegend um bilaterale Läsionen handelt.

Damit ergibt sich eine enge strukturelle Analogie zur perzeptiven visuellen Agnosie.

Auf die theoretisch bedeutsamen Beziehungen, die sich hier zu kognitiv-psychologischen Ansätzen und Modellen (Neisser, 1967) ergeben, wird hingewiesen.

Schlüsselwörter: Reine Worttaubheit – Kategorialer Verarbeitungsmodus – akustisch-diskriminative Fehler – Wiederholte Temporallappenläsionen.

Einleitung

Störungen des Erkennens strukturierter akustischer Information ohne entscheidende audiologische Hörminderung bei gleichzeitigem Erhaltensein der schriftsprachlichen Leistungen sind außerordentlich selten.

Die in der Literatur dokumentierten einzelkasuistischen Mitteilungen sind hinsichtlich der Befunderhebung zum Teil lückenhaft, so daß eine Abgrenzung gegenüber aphasischen Syndromen nicht immer erkennbar wird. Hinzu kommt das Problem einer uneinheitlichen Terminologie. Aus diesen Gründen wurden von verschiedener Seite (Bay, 1950; Geschwind, 1965) Zweifel an der realen Existenz bzw. dem besonderen Charakter des Syndroms geäußert.

Wir nutzen daher eine kasuistische Beobachtung zu einer ausgiebigen phänomenologischen Analyse des Syndroms. Darüber hinaus versuchten wir unter Einbeziehung der von anderen Autoren erhobenen Befunde, die klinisch-neuropsychologischen, pathophysiologischen und syndromgenetischen (Ulrich a, b), psycho-akustischen und elektrophysiologischen (Scheuler und Ulrich) sowie auch bestimmte psychodynamische Aspekte (Ulrich und Simon) einer detaillierten Betrachtung zu unterziehen. Die folgenden Ausführungen konzentrieren sich vornehmlich auf die ausführliche Darstellung klinischer Befunde und münden in

die Aufstellung eines Kriterienkatalogs für die Erfassung und diagnostische Klassifikation des Syndroms der akustischen Agnosie.

Wir hoffen, damit einen gut dokumentierten und ordnenden Beitrag zu diesem, in der bisherigen Diskussion noch kontroversen, Thema zu leisten.

1. Aktuelle Anamnese

Eine 51jährige Frau (KG-Nr. 81/75) wird uns am 30.1.1975 von einer neurologischen Abteilung mit der Diagnose „autistisch-negativistische Psychose“ zur Weiterbehandlung überwiesen.

Wir erfahren, daß die Patientin frühmorgens im Badezimmer unartikulierte Laute von sich gegeben und nicht mehr vernünftig geantwortet habe. Beim Transport in die Klinik habe sie unentwegt laut geschrien. Bei der Aufnahmeuntersuchung sei es nicht gelungen, einen sprachlichen Kontakt zu ihr herzustellen. Neurologisch ergab sich lediglich eine alte Hemiparese links, im EEG eine leichte Allgemeinveränderung mit Theta-Fokus rechts okzipitoparietal, im EKG Steil- bis Rechtslage und absolute Arhythmie bei Vorhofflimmern.

Aus dem Gesamtverhalten und insbesondere der Beobachtung, daß die Patientin wiederholt ein Ohr an die Wand legte oder sich beide Ohren zuhielt, wurde nach Zuziehung eines psychiatrischen Konsiliarius auf eine akute halluzinatorische Psychose geschlossen und eine Behandlung mit Butyrophenon eingeleitet.

2. Vorgeschichte

Mit 16 Jahren im Anschluß an eine Tonsillitis schwerer Gelenkrheumatismus — in den folgenden Jahren zunehmende Belastungsdyspnoe — 1969 Diagnose eines kombinierten Mitravitiums — November 1971 rechtsseitiger zerebraler Insult, vermutlich embolischer Genese bei Vorhofflimmern — bis Ende 1972 insgesamt 4 große epileptische Anfälle.

3. Aufnahmefbefund

Auch wir finden 8 Tage nach Einsetzen der Störung, abgesehen von der alten Hemiparese, keine Auffälligkeiten im Reflexstatus. Hingegen wird rasch deutlich, daß das *Sprachverständnis* völlig erloschen ist. Gegen eine akute Ertaubung spricht neben dem Fehlen einer entsprechenden Anamnese der unauffällig otologische Befund sowie die Tatsache, daß die Patientin keinerlei Bemühen um Verstehen bzw. Ableseversuche von den Lippen erkennen läßt. Auf jede Ansprache reagiert sie mit thematisch vollkommen abwegigen, langen, mitunter konfabulatorisch anmutenden Monologen. Für eine schwerere Form eines psychoorganischen Syndroms oder für akustische Halluzinationen findet sich kein Anhalt mehr. Sie erweist sich in jeder Hinsicht bestens orientiert und gibt dem sie begleitenden Ehemann detaillierte Anweisungen für zuhause.

Neben einer vermehrten Sprachproduktion ist die *Spontansprache* durch einen angedeuteten Paragrammatismus, vereinzelte phonematische Paraphasien sowie Dysprosodie gekennzeichnet. Das *Leseverständnis* ist absolut intakt. Wir machen uns dies für die weiteren Leistungsprüfungen zunutze, indem wir die Patientin schriftlich instruieren. Beim *Lautlesen* wie beim *Spontanschreiben* kommt es vereinzelt zu paralektischen bzw. paragraphischen Fehlleistungen. Das Zusammensetzen von Wörtern mit Buchstabentäfelchen und das anschließende Zeigen des damit bezeichneten Gegenstands gelingt ohne Schwierigkeiten. Das Aufsagen automatisierter Reihen bereitet vorwärts wie rückwärts keine Mühe. Das visuelle wie auch taktile *Gegenstandsbenennen* erfolgt prompt. Einfache, schriftlich vorgelegte Rechenaufgaben werden mit unterschiedlichem Erfolg ausschließlich im Kopf gelöst.

Sind wie beim Bruchrechnen, das sie früher ausgezeichnet beherrscht haben soll, formale Operationen erforderlich, versagt sie völlig. Autotopgnosie, Rechts-Links Unterscheidung, Fingergnosie und Praxie erweisen sich als intakt. Das Erkennen und Benennen von Farben und Gesichtern ist ungestört. Beim Zeichnen aus der Vorstellung hat sie auffällige Schwierigkeiten bei der Anordnung der Details sowie der perspektivischen Verhältnisse. Größere Schwierigkeiten hat sie auch, Token-Test-Plättchen nach schriftlicher Anweisung in eine bestimmte räumliche Beziehung zu bringen — z. B.: „Legen Sie das gelbe Dreieck unter den roten Kreis.“ Es gelingt ihr nicht, eine vor ihren Augen in 4 ungleiche Teile zerschnittene Ansichtskarte wieder zusammenzusetzen. Leistungsmängel bietet sie auch beim Erfassen der auf BINET-Bildern dargestellten Situationen, beim Erkennen optischer Unsinnigkeiten, beim Erklären von Sprichwörtern und bei Unterschiedsfragen.

Diese grob orientierende Leistungsanalyse enthüllt einen bunten Symptomenkomplex, der neben geringgradigen phonematischen Paraphasien und Grammatisierungsstörungen, Dysprosodie und Ausfällen im Bereich der visuo-konstruktiven Leistungen sowie des abstrakten Denkens in besonderer Weise durch eine auffällige Diskrepanz zwischen offenbar völligem Ausfall des Sprachverständnisses und intakter „innerer Sprache“ bzw. des „Wortbegriffs“ im Sinne der klassischen Aphasielehre gekennzeichnet ist. Diesen ungewöhnlichen Befund versuchten wir durch weitere differenziertere Untersuchungen dem Verständnis näher zu bringen.

4. Spezielle neuropsychologische Untersuchungen

Vorweg sei darauf hingewiesen, daß wiederholte Versuche, ein *Tonschwellenaudiogramm* zu erstellen, an der mangelnden Mitarbeit der Patientin scheiterten. Auf lautes Ansprechen wie auch auf plötzliche Geräusche reagiert sie im allgemeinen nur inkonstant mit flüchtiger Zuwendung ohne irgendein Zeichen von Verstehen. Wenn sie mit dem Lösen einer Aufgabe oder den für sie typischen monologischen Erläuterungen befaßt ist, erweist sie sich als akustisch völlig reaktionslos. Abweichend davon, läßt sie mitunter jedoch erkennen, daß das *Sprachverständnis* keineswegs definitiv erloschen ist. So gelingt es ihr, wenngleich auch nur relativ selten, von mehreren vorgelegten Gegenständen den vom Untersucher benannten herauszufinden. Meist wirkt sie bei derartigen Untersuchungen jedoch ratlos. Auch bei speziell arrangierten *Nachsprechprüfungen* — wir sprechen dabei mit verdecktem Mund in den Trichter eines der Patientin aufgesetzten Stethoskops — überrascht sie uns hin und wieder:

(i)	„i“	(Mund)	„muken“
(a)	„a“	(Mund)	„umel“
(o)	„o, rechts besonders stark“, zeigt aufs rechte Ohr	(Magen)	„neien“
(u)	„ui“	(Magen)	„nogan“
(e)	„i . . . e“	(ja)	„ja“
(Auge)	„Auge“	(Ohr)	„Ohr“
(Auge)	„August“	(Haare)	„makemal“
(Nase)	„Na . . .“	(Haare)	„habel“
(Nase)	„Na . . . a . . . se“	(Ohr)	„ooh“
(Mund)	„egal“	(Auge)	„egal“
		(Mund)	„en“
		(Mund)	„Ha . . .“
		(Haare)	„Hören“

Es fällt auf, daß alle Fehlleistungen der akustischen, nicht der semantischen Sphäre zugehören und daß ein fehlerhaft nachgesprochenes Wort bei wiederholter Darbietung jeweils unterschiedlich wiedergegeben wird. Dies bestätigt sich auch bei weiteren Untersuchungen. Dabei erweist sich auch, daß die Leistungen grundsätzlich am besten bei Vokalen sind, etwas schlechter bei kurzen, phonetisch einfachen Wörtern, deutlich schlechter bei phonetisch komplizierten Wörtern, wie auch Sätzen, von denen meist nur Bruchstücke wiedergegeben werden und am schlechtesten bei konsonantalen Geräuschen. Zur Illustration der für die Nachsprechleistungen so charakteristischen Wechselhaftigkeit wollen wir noch eine besonders eindrucksvolle Protokollpassage wiedergeben:

Bei dieser Untersuchung verhält sich die Patientin ausgesprochen gleichgültig, zeigt sich auch nicht im Stande, Vokale nachzusprechen. Plötzlich sagt sie, als ob sie der Belästigung ein Ende machen wolle:

„Sagen Sie mir doch bitte, wann ich nach Hause darf.“ (Freitag)

„Freitag, am Freitag, Entlassung gut, gut, ja Freitag, Entlassung nach Hause, ja...“ Von besonderem Interesse erscheint uns auch die auf schriftliche Befragung wiederholt zu erhaltende Erklärung, daß sie alles höre und verstehre. Sie bietet also das Phänomen des expliziten Ableugnens eines Defekts. Darüber hinaus bringt sie auch durch unterschiedliche Verhaltensweisen eine implizite Ableugnung des Defekts zum Ausdruck, so z. B. als sie moniert, daß der Ton des Stations-Fernsehgeräts defekt sei und sich niemand darum schere. Wir haben diese bemerkenswerte Phänomene sowie die sich daran knüpfende Überlegungen zum Gegenstand einer gesonderten Darstellung gemacht (Ulrich und Simon, 1976) weswegen hier nicht weiter darauf eingegangen werden soll.

Zur Prüfung des Erkenntnisses nicht-linguistischen akustischen Materials bieten wir der Patientin über Kopfhörer Tonbandaufzeichnungen verschiedenartiger bedeutungstragender Geräusche an, wie Ausgießen einer Flüssigkeit, Anfahren einer Dampflokomotive oder eines Motorrads, Tierlaute, Klaviermusik, Gesang usw. und legen ihr gleichzeitig, entsprechendem Vorgehen von Spinnler und Vignolo (1966) folgend, 4 verschiedene Strichzeichnungen von Geräuschquellen vor.

Um den Typus der Fehlleistung bestimmen zu können, wird neben der richtigen und einer völlig abwegigen Lösung eine der akustischen und eine der sematischen Sphäre zugehörige Entsprechung angeboten.

Erst durch beharrliches Drängen ist die Patientin zu bewegen, sich für eine der vorgelegten Möglichkeiten zu entscheiden, wobei es fast immer zu Fehlleistungen kommt. Dabei fällt auf, daß sie im allgemeinen entweder auf die Abbildung der völlig irrelevanten oder der akustisch verwandten, jedoch wesentlich seltener als es dem Zufall entspräche, auf die semantische Entsprechung zeigt. Wir gewinnen bei wiederholten Prüfungen den Eindruck, daß das Leistungsdefizit für nicht-linguistisches Material wesentlich konstanter, d. h. ausgeprägter ist als für linguistisches Material. Bei ambulant durchgeführten Kontrolluntersuchungen 6 und 9 Monate nach Einsetzen der Störungen können wir weder im linguistischen noch im nicht-linguistischen Bereich wesentliche Veränderungen feststellen.

5. Apparative Zusatzuntersuchungen

Um Hinweise auf den Funktionszustand basaler Systeme zu bekommen, improvisieren wir in Anlehnung an Jerger et al. (1969); Jerger (1972) sowie Lhermitte et al. (1971) noch einige audiologische Untersuchungen. Dabei begnügen wir uns mit grob-orientierenden Verfahren, da exakte Schwellenbestimmungen angesichts der fluktuierenden Aufmerksamkeit der Patientin illusorisch erscheinen.

a) Frequenzunterscheidung

Über Kopfhörer werden der Patientin binaural jeweils 2 reine Töne von 600 ms Dauer im Abstand von 3 s mit einer Intensität von 60 dB angeboten, wobei es sich entweder um 2 gleiche oder 2 unterschiedliche Töne handelt. Die Patientin wird instruiert, sich durch Zeigen für jeweils eine von 2 schriftlich vorgelegten Möglichkeiten: gleich — verschieden — zu entscheiden. Es erweist sich, daß sie durchaus in der Lage ist, grobe Frequenzdifferenzierungen vorzunehmen — z. B. zwischen 1000 und 3000 bzw. 800 und 100 Hz. Bei feineren Unterschieden, wie zwischen 800 und 1000 Hz, versagt sie jedoch.

b) Intensitätsunterscheidung

Hier verfahren wir entsprechend und gewinnen den Eindruck, daß die Patientin deutliche Intensitätsunterschiede in der Größenordnung zwischen 40 und 80 dB richtig zu differenzieren vermag und bei geringeren Unterschieden versagt.

c) Tondauerunterscheidung

Eine Leistungsbeurteilung wird hier aufgrund mangelnder Mitarbeit der Patientin besonders erschwert. Offenbar werden selbst gröbere Zeitunterschiede nicht erkannt (200 und 700 ms bei 1000 Hz und 80 dB).

d) Erkennen und Reproduzieren von Klopffolgen

Es zeigt sich, daß die Patientin die Anzahl verdeckt mit dem Reflexhammer auf der Schreibtischplatte ausgeführter Schläge richtig anzugeben vermag, wenn diese gleichförmig und nicht zu schnell erfolgen. Nachklopfen, selbst einfachster Takte, wie —— · ist ihr völlig unmöglich.

e) Akustisch evozierte Potentiale

Bei wiederholten Prüfungen erhalten wir beidseits amplitudengeminderte und erheblich deformierte kortikale Antworten. Bemerkenswerterweise ist dies der einzige Hinweis auf das Vorliegen einer bilateralen Schädigung, nachdem sich sowohl im neurologischen Befund als auch im EEG nur der alte rechts temporoparietale Herd abzeichnete. Einen ersten Überblick über die erhobenen Befunde sowie deren Interpretation haben wir kürzlich an anderer Stelle gegeben (Scheuler und Ulrich, 1977). Eine ausführlichere Darstellung befindet sich in Vorbereitung.

6. Diskussion

Die ersten klinischen Hinweise auf das zur Diskussion stehende Syndrom verdanken wir Kussmaul (1877); die erste ausführliche Beschreibung, allerdings ohne pathologisch-anatomischen Befund, Lichtheim (1885). Dieser Autor hatte die „*subcorticale sensorische Aphasie*“ mittels seines Aphasieschemas gleichsam vorausberechnet und postulierte, unterstützt von Wernicke (1886), eine Schädigung des Marklagers des linken Temporallappens. Als Synonyma finden sich in der älteren Literatur: „isolierte Sprachtaubheit“ (Lichtheim, 1885), „reine Worttaubheit“ (Kussmaul, 1877), „reine Sprachtaubheit“ (Liepmann, 1898) und „*surdité verbale pure*“ (Serieux, 1892). Nachdem durch weitere kasuistische Beiträge die ursprünglichen morphologischen Vorstellungen ins Wanken geraten waren, einigte man sich weitgehend auf den unverfälschteren Terminus „*reine Worttaubheit*“ bzw. „*surdité verbale pure*“ im französischen Schrifttum. Das Epitheton „rein“ („pure“) sollte dabei die Unversehrtheit der inneren Sprache zum Ausdruck bringen, woraus verschiedene Autoren (Lichtheim, 1885; Freud, 1891; Pick, 1892; Bleuler, 1892; Head, 1926; Bay, 1957) den nicht-aphasischen Charakter des Syndroms ableiteten.

In der Diskussion spielte längere Zeit auch das Konzept der Rindentaubheit eine gewisse Rolle, insbesondere die Fragen nach deren anatomisch-pathologischen Bedingungen (Kleist, 1928; Henschen, 1918) sowie dem Ausmaß an Hörminderung, das „qualifiziertes Hören“ aufhebe (Bleuler, 1892; Freund, 1895). Es erscheint heute aufgrund tierexperimenteller Arbeiten gesichert, daß eine primordiale Intensitäts- und Frequenzdifferenzierung bereits auf dem Niveau der Cp. gen. med. erfolgt (Katsuki, 1961; Neff, 1961 u. a.). Eine zentrale Ertaubung setzt also einen Ausfall von Hirnstammstrukturen voraus. Eine kasuistische Bestätigung dafür lieferten Howe und Miller (1975). Als Folge eines gedeckten Schädel-Hirntraumas fand sich bei der Obduktion eine auf die Mittelhirnanteile des akustischen Apparates beschränkte Destruktion. Die Verfasser sprechen daher treffend von „midbrain deafness“.

Verschiedene Autoren leugneten die Eigenständigkeit des Syndroms und faßten es vielmehr als ein Rückbildungsstadium der Wernicke-Aphasic auf (Pick, 1892; Dejerine, 1914; Strohmayer, 1902; Henneberg, 1906; Heilbronner, 1910; Stertz, 1912; Marie, 1926; Weisenburg und McBride, 1935). Wenngleich auch vereinzelt von zusätzlichen Störungen des Erfassens nicht-sprachlicher Geräusche die Rede war — in der klassischen Aphasic-Literatur findet sich dafür die Bezeichnung „Seelentaubheit“ — wurde dieser Aspekt von den älteren Autoren im allgemeinen doch vernachlässigt. Dies änderte sich erst, nachdem auch isolierte Wahrnehmungsstörungen für nicht-linguistisches akustisches Material bzw. Mischformen mit Überwiegen der nicht-linguistischen Komponente beschrieben worden waren. Der eindrucksvoollste Fallbericht einer auf nicht-verbales Material beschränkten Störung ist jener von Spreen et al. (1965). In der neueren Literatur findet sich dafür verschiedentlich die auf Freuds (1891) „akustische Agnosie“ zurückgehende Bezeichnung „auditory agnosia“ (Vignolo, 1969; Faglioni et al., 1969; Albert et al., 1972). Durch gleichzeitige Beibehaltung der Bezeichnung „pure word deafness“ für eine entsprechende Störung des verbo-akustischen Bereichs (Gazzaniga et al., 1973; Denes und Semenza, 1975) wird der Eindruck erweckt, daß es sich hierbei nicht um eine agnostische Störung handele.

Dieser Umstand findet seine historische Erklärung in der Entwicklung des Agnosiekonzepts anhand von Störungen der visuellen und taktilen Objektwahrnehmung. Dementsprechend wurde der Begriff der akustischen Agnosie mehr oder weniger unausgesprochen für eine gnostische Störung im nicht-sprachlichen Bereich reserviert.

Gerade auch im Hinblick auf neuere experimentelle Ergebnisse, die eine von einander weitgehend unabhängige, kategoriale Verarbeitung sprachlichen und nicht-sprachlichen akustischen Materials gesichert erscheinen lassen (u. a. King und Kimura, 1972; Studdert-Kennedy und Shankweiler, 1970; Mattingly et al., 1971; Wood et al., 1971; Day und Bartlett, 1972; Ades, 1974; Liberman, 1974; Wood, 1975), halten wir es für begründet, einem, bereits von Dejerine (1914)¹ avisierten, Vorgehen einzelner Autoren zu folgen (Mahoudeau et al., 1958; Lhermitte et al., 1971; Goldstein et al., 1975) und grundsätzlich nur noch von akustischen Agnosien für linguistisches und solchen für nicht-linguistisches Material zu sprechen. Darüber hinaus erscheint es uns zweckmäßig, Mischformen mit Überwiegen der einen oder anderen Komponente abzugrenzen. Die Verwendung des Begriffs der akustischen Agnosie erfordert eine klare Abgrenzung einerseits gegenüber peripheren Störungen und andererseits gegenüber den durch eine Beeinträchtigung der inneren Sprache gekennzeichneten Aphasien.

Wie insbesondere ältere Beiträge zum Thema „reine Worttaubheit“ erkennen lassen, wurden hier vielfach Befunde vorgelegt, die eher Ausdruck einer modalitätsspezifischen Benennungsstörung als einer Störung des Erkennens sind. Stellvertretend sei hier eine Patientin Hennebergs (1926) zitiert, die *Mikroskop* als *Fernrohr*, *Hercules* als *Xenophon* und *Krokodil* als *Schildkröte* nachsprach. Angesichts dieser Situation schlügen bereits ältere Autoren, wie Quensel (1908) und Stertz (1912) vor, bei der Worttaubheit streng nach perzeptiven Formen mit gestörtem Wortlautverständnis und assoziativen Formen mit gestörtem Wortsinnverständnis zu unterscheiden, wobei sie auch auf Mischformen hinwiesen.

¹ „Il existe une agnosie auditive spécialisée à la compréhension du langage parlé, c'est la surdité verbale.“

Tabelle 1. Kasuistische Literatur zur akustischen Agnosie*a) Agnosien nur für linguistisches Material*

- Pick^b (1892)
 Ziehl^c (1896)
 Bonvincini^b (1905)
 Henneberg^a (1906)
 Henschen^b (1918)
 Klein und Harper^e (1956)
 Krauland-Steinbereithner und Weingarten^a (1956)
 Richter^a (1957)
 Jerger et al.^b (1972)
 Denes und Semenza^e (1975)
 Albert und Bear^f (1975)

b) Agnosien überwiegend für linguistisches Material

- Liepmann^d (1898)
 Schuster und Taterka^d (1926)
 Reinhold^e (1950)
 Wohlfahrt et al.^b (1952)
 Ziegler^e (1952)
 Mahoudeau et al.^b (1958)
 Jerger et al.^a (1969)
 Gazzaniga et al.^c (1973)
 Goldstein et al.^a (1975)

c) Agnosien nur für nicht-linguistisches Material

- Nielsen und Sult^a (1939)
 Wortis und Pfeffer^e (1948)
 Spreen et al.^d (1965)

d) Agnosien überwiegend für nicht-linguistisches Material

- Kehrere (1913)
 Lhermitte et al. (1971)
 Pat. 1^b
 Pat. 2^b
 Pat. 3^a
 Albert et al.^a (1972)
 Eigener Fall^a

^a Bilaterale (mehrzeitige) Temporallappenschädigung, erschlossen durch anamnestische und klinische Angaben.

^b Bilaterale (mehrzeitige) Temporallappenschädigung, path.-anat. gesichert.

^c Unilaterale (mehrzeitige) Temporallappenschädigung, erschlossen durch anamnestische und klinische Angaben.

^d Unilaterale (mehrzeitige) Temporallappenschädigung, path.-anat. gesichert.

^e Aufgrund fehlender oder unzureichender Angaben keine sicheren Rückschlüsse auf Art und Ort der zugrunde liegenden Schädigung möglich.

Aufgrund der bei unserer Patientin erhobenen Befunde ergaben sich folgende entscheidende diagnostische Gesichtspunkte:

- Der otologische bzw. audiometrische Befund vermag das Leistungsdefizit nicht hinreichend zu erklären.

2. Bei audio-visuellen Zuordnungsaufgaben überwiegt der Typus der akustisch-diskriminativen („perzeptiven“) Fehlleistungen eindeutig gegenüber dem für Aphasien charakteristischen semantisch-assoziativen Typus (Spinnler und Vignolo, 1966; Faglioni et al., 1969).

3. Die Zuordnungsstörung ist überdies, anders als bei den Aphasien — insbesondere der Wernicke-Aphasia —, streng auf den akustischen Input beschränkt (Faglioni et al., 1969).

Bei einer Sichtung der einschlägigen Literatur konnten wir insgesamt 28 Fälle ausfindig machen, bei denen diese Bedingungen i. W. erfüllt sind.

Dabei ist zu berücksichtigen, daß insbesondere bei den älteren Fallberichten die Untersuchungstechnik den durch unsere Kriterien geforderten formalen Anforderungen nicht immer genügt, so daß die Erfüllung dieser Kriterien zum Teil aus den Protokollwiedergaben erschlossen werden mußte. Es erschien uns auch statthaft, auf einen audiometrischen Befund zu verzichten, wenn durch die klassischen Methoden der Hörprüfung eine wesentliche Schwerhörigkeit ausgeschlossen worden war.

Die so extrahierten Fälle unterteilten wir, ebenfalls aufgrund einer Bewertung der Protokollauszüge, entsprechend unserer theoretischen Prämissen in rein linguistische bzw. nicht-linguistische Prädilektionstypen sowie in Prädilektionstypen mit Vorherrschen der einen oder der anderen Komponente.

Aus dieser *Synopsis* ergaben sich weitere typische Gemeinsamkeiten, denen u. E. ebenfalls der Rang diagnostischer Kriterien zukommt, wodurch sich unser Katalog um folgende Merkmale erweitern läßt:

4. Ein nicht erkanntes akustisches Item wird bei wiederholter Darbietung in der Regel stets unterschiedlich reproduziert.

5. Der defiziente Leistungsbereich ist im allgemeinen durch eine von motivationalen Einflüssen abhängige Wechselhaftigkeit des Leistungsverhaltens geprägt, die das bei andersartigen neuropsychologischen Syndromen gewohnte Maß übersteigt (Bonvincinisches Symptom).

6. Das Syndrom erweist sich nach Rückbildung einer initial häufig nachzuweisenden Taubheit oder Schwerhörigkeit als weitgehend irreversibel.

7. Eine mehr oder weniger deutliche Amusie stellt eine obligate Begleitstörung dar; daneben werden überzufällig häufig geringgradige phonematische Paraphasien sowie diskrete Parietalhirnzeichen gefunden.

8. Bei vaskulärer Pathogenese resultiert das Syndrom stets aus mehrzeitiger Schädigung der Temporallappen, wobei es sich meist, wenn auch nicht ausschließlich, um bilaterale Läsionen handelt (Ulrich, 1976).

Die Diagnose läßt sich durch zwei fakultative Befunde erhärten, nämlich eine relativ häufig nachzuweisende Tendenz zum expliziten oder impliziten Ableugnen des Defekts (Ulrich und Simon, 1976) sowie bei mehreren Patienten beobachtete initial-passagere akustische Halluzinationen. Hinsichtlich der Pathogenese dürfte schließlich noch von Interesse sein, daß embolische Gefäßverschlüsse auf dem Boden eines Vorhofflimmerns — meist bei Mitralvitium — wesentlich häufiger anzutreffen sind als arteriosklerotische Enzephalomalazien.

Ein Teil der hier aufgeführten Charakteristika entspricht im Prinzip den klassischen Kriterien der perzeptiven visuellen Angnosie (Lange, 1936). Daneben erscheint uns unter dem Gesichts-

punkt einer strukturellen Analogie von Interesse, daß verschiedene Autoren (u. a. Pick, 1898; Critchley, 1964) auch bei der perzeptiven visuellen Agnosie ausgeprägte Leistungsfluktuationen als typisch betrachten und daß bei der weitaus überwiegenden Zahl der mitgeteilten Fälle *bilaterale Läsionen* vorlagen, was einem *mehrzeitigen* Entstehungsmodus impliziert. Einer Zusammenstellung der in der Literatur mitgeteilten Fälle mit unilateralen Herden (Nielsen, 1937) entnehmen wir, daß auch hier bei zerebrovaskulärer Pathogenese erst ein Insultrezidiv zur Manifestation des Syndroms führte. Schließlich sollen nach Brown (1975) initiale visuelle Halluzinationen sowie eine Tendenz zum Ableugnen des Defekts zum klinischen Bild gehören.

Wir meinen, mit diesem Kriterienkatalog den von gewissen Autoren aufgrund eines bestimmten theoretischen Vorverständnisses gehegten Zweifeln am spezifischen Charakter agnostischer Störungen im allgemeinen sowie der akustischen Agnosie im besonderen begegnen zu können.

So versucht Geschwind (1965) wie schon Wernicke (1874) das Erkennen (*recognition*) unter Abschaltung von dessen prozesshaften Charakter als Summationseffekt aller durch ein Objekt induzierten Einzelassoziationen zu begreifen. Dies ermöglicht ihm, jegliche agnostische Störung im Sinne seiner Disconnexions-Theorie als lediglich modalitätsspezifische Wortamnesie aufzufassen und auf eine spezifische Leitungsunterbrechung zurückzuführen. Abgesehen davon, daß Geschwinds assoziationspsychologisches Paradigma im Widerspruch zu experimentellen Befunden der kognitiven Psychologie (z. B. Neisser, 1967) steht, sind insbesondere die von uns gefundenen Manifestationsbedingungen des Syndroms (Ulrich, 1977) mit der Disconnexions-Erklärung nur schwer verträglich.

Mit Bay (1950) stimmen wir völlig überein wenn er betont, daß die von der klassischen Lehre vorgenommene lokalisierbare Zweiteilung des Wahrnehmungsprozesses in die Perzeption elementarer Empfindungen und den darauf aufbauenden gnostischen Akt sinnvollen Erkennens mit der daraus resultierenden Kennzeichnung der Agnosie als Störung einer besonderen gnostischen Funktion mnestisch-assoziativer Art eine unhaltbare Annahme sei. Folgt man aber andererseits der von Bay benutzten Terminologie, die einer dualistischen Auffassung Vorschub leistet so gerät man erneut in Gefahr infolge damit implizierter Annahmen, eine adäquate, unmittelbar an den Phänomenen orientierte Analyse und Modellbildung zu verfehlten. Diese im Sprachgebrauch verankerte Gefahr einer Zerreißung des Phänomenzusammenhangs wird beispielsweise in folgender Formulierung deutlich:

„Die sorgfältige Analyse solcher „agnostischer“ Wahrnehmungsstörungen zeigt vielmehr, daß diese auf sinnesphysiologischen Veränderungen, allgemeinen psychischen Störungen oder auf einer Kombination der beiden beruhen“ (S. 175).

Die Existenz einer auf nicht-linguistisches Material beschränkten akustischen Agnosie bestreitet Bay mit dem inzwischen durch Klinik und Experiment entkräfteten Argument, daß eine derartige Störung ohne gleichzeitige schwere sensorische Aphasie nicht denkbar sei, da die Sprache als differenzierteste akustische Gestalt stets mit betroffen sein müssen. Hinsichtlich der „reinen Worttaubheit“ vermutet der Autor ohne weiteren Kommentar eine „reine kortikale Hörstörung“.

Demgegenüber fassen wir den Wahrnehmungsakt in Übereinstimmung mit der experimentellen kognitiven Psychologie (Neisser, 1967; Miller et al., 1973) als konstruktives Geschehen auf, innerhalb dessen sich durch adäquate Unter-

suchungsverfahren verschiedene operative Ebenen unterscheiden lassen. Die Agnosie repräsentiert dabei eine Störung musterorganisierender Prozesse, die wir wie bei unserer Patientin vor allem aus dem Nachweis typischer akustisch-diskriminativer Fehlleistungen bei audio-visuellen Zuordnungsaufgaben erschließen. Die Musterorganisation, d. h., das „Erkennen“ stellt die Voraussetzung für eine adäquate verbale Codierung, d. h., das höherstufige sprachliche „Benennen“ dar. Betrifft die Störung lediglich diese Stufe der kognitiven Prozesse, so haben wir eine aphasische Störung im Sinne einer Wortanmesie („assoziative Worttaubheit“ der älteren Literatur) vor uns. Die Fehler beim Zuordnungstest sind dabei typischerweise assoziativ-semantischer Art. (Faglioni et al., 1969).

Die Annahme erscheint naheliegend, daß verschiedenartige Aphasieformen sowohl eine agnostische als auch eine aphasische Komponente im Sinne dieser Unterteilung aufweisen. In besonderer Weise dürfte dies für die Wernicke-Aphasia gelten. (Hecaen, 1969; Luria, 1970; Brown, 1975).

Literatur

- Ades, A. E.: How phonetic is selective adaptation? Experiments on syllable position and vowel environment. *Perception and Psychophysics* **16**, 61 (1974)
- Albert, M. L., Sparks, R., v. Stockert, Th., Sax, D.: A case study of auditory agnosia: linguistic and non-linguistic processing. *Cortex* **8**, 427 (1972)
- Albert, M. L., Bear, D.: Time to understand. A case of word deafness with reference to the role of time in auditory comprehension. *Brain* **97**, 373 (1975)
- Bay, E.: *Agnosie und Funktionswandel*. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1950
- Bay, E.: Theorie und Empirie bei der Klassifikation und den Untersuchungsmethoden der aphasischen Störungen. *Psychiat. Neurol. (Basel)* **134**, 299 (1957)
- Bleuler, E.: Zur Auffassung der subkortikalen Aphasien. *Neurol. Centralbl.* **11**, 562 (1892)
- Bonvincini, G.: Über subkortikale sensorische Aphasie. *Jb. Psychiat. Neurol.* **25**, 126 (1905)
- Brown, J. W.: *Aphasie, Apraxie und Agnosie (Übersetzung aus dem Amerikanischen)*. Stuttgart: G. Fischer 1975
- Critchley, M.: The problem of visual agnosia. *J. Neurol. Sci.* **1**, 274 (1964)
- Day, R. S., Bartlett, J. C.: Separate speech and nonspeech processing in dichotic listening? *J. Acoust. Soc. Amer.* **51**, 79 (1972)
- Déjerine, J.: *Semiologie des affections du système nerveux*. Paris: Masson 1914
- Denes, G., Semenza, D.: Auditory modality-specific anomia: evidence from a case of pure word deafness. *Cortex* **11**, 401 (1975)
- Faglioni, P., Spinnler, H.: Vignolo, L. A.: Contrasting behavior of right and left hemisphere-damaged patients on a discriminative and a semantic task of auditory recognition. *Cortex* **5**, 366 (1969)
- Freud, S.: Zur Auffassung der Aphasien. Wien: Deuticke 1891
- Freund, C. S.: *Labyrinthtaubheit und Sprachtaubheit*. Wiesbaden: Bergmann 1895
- Gazzaniga, M. S., Velletri Glass, A., Sarno, M. T., Posner, J. B.: Pure word deafness and hemispheric dynamics. A case history. *Cortex* **9**, 136 (1973)
- Geschwind, N.: Disconnection syndromes in animals and man. *Brain* **88**, 237 (1965)
- Goldstein, M., N., Brown, M., Hollander, J.: Auditory agnosia and cortical deafness: analysis of a case with three-year followup. *Brain and Language* **2**, 324 (1975)
- Head, H.: *Aphasia and kindred disorders of speech*. London: Cambridge Univ. Press 1926
- Hecaen, H.: *Essai de dissociation du syndrome de l'aphasie séniorelle*. Rev. Neurol. **120**, 229 (1969)

- Heilbronner, K.: Zur Rückbildung der sensorischen Aphasie. Arch. Psychiat. Nervenkr. **46**, 766 (1910)
- Henneberg, R.: Über unvollständige reine Worttaubheit. Mschr. Psychiat. Neurol. **19**, 17 u. 159 (1906)
- Henneberg, R.: Hirnbefund bei reiner Worttaubheit. Zentralbl. Neurol. **43**, 251 (1926)
- Henschen, S. E.: Über die Hörspäre. J. Psychol. Neurol. **22**, Ergänzungsheft 3, 319 (1918)
- Howe, J. R., Miller, C. A.: Midbrain deafness following head injury. Neurology **25**, 286 (1975)
- Jerger, J., Weikers, N. J., Sharbrough, F. W., Jerger, S.: Bilateral lesions of the temporal lobe. A case study. Acta Oto-Laryngol. (Uppsala), Suppl. **258** (1969)
- Jerger, J., Lovering, L., Wertz, M.: Auditory disorder following bilateral temporal lobe insult: Report of a case. J. Speech Hear. Dis. **37**, 523 (1972)
- Katsuki, Y.: Neural mechanism of auditory sensation in cats: In: Sensory Communication, (Hrsg. W. A. Rosenblith). New York-London: M. I. T. Press and John Wiley 1961
- Kehrer, F. A.: Beiträge zur Aphasielehre mit besonderer Berücksichtigung der amnestischen Aphasie. Arch. Psychiat. Nervenkr. **52**, 103 (1913)
- King, F. L., Kimura, D.: Left ear superiority in dichotic perception of vocal non-verbal sounds. Canad. J. Psychol./Rev. Canad. Psychol. **26**, 111 (1972)
- Klein, R., Harper, J.: The problem of agnosia in the light of a case of pure word deafness. J. Ment. Sci. **102**, 112 (1956)
- Kleist, K.: Gehirnpathologische und lokalisatorische Ergebnisse über Hörstörungen, Geräuschaubheit und Amusien. Mschr. Psychiat. Neurol. **68**, 853 (1928)
- Krauland-Steinbereithner, F., Weingarten, K.: Beitrag zur Klinik der reinen Worttaubheit. Wien. Z. Nervenheilk. **12**, 452 (1956)
- Kussmaul, A.: Die Störungen der Sprache: Leipzig: Vogel 1877
- Lange, J.: Agnosien und Apraxien. In: Handbuch der Neurologie (Hrsg. O. Bumke u. O. Foerster), Bd. 6, Berlin: Springer 1936
- Lhermitte, F., Chain, F., Escourrolle, R., Ducarne, B., Pillon, P., Chedru, F.: Étude des troubles perceptifs auditifs dans les lésions temporales bilatérales. Rev. neurol. **124**, 329 (1971)
- Liberman, A. M.: The specialization of the language hemisphere. In: The Neurosciences (Hrsg. F. O. Schmitt u. F. G. Worden). Cambridge, Mass.-London: M. I. T. Press 1974
- Lichtheim, M. L.: On aphasia. Brain **7**, 433 (1885)
- Liepmann, H.: Ein Fall von reiner Sprachtaubheit. Psychiat. Abhandlungen. Hrsg. C. Wernicke, Breslau: Cohn u. Weigart 1898
- Lissauer, H.: Ein Fall von Seelenblindheit nebst einem Beitrag zur Theorie derselben. Arch. Psychiat. Nervenkr. **21**, 222 (1889)
- Luria, A. R.: Die höheren kortikalen Funktionen des Menschen und ihre Störungen bei örtlichen Hirnschädigungen. Berlin: VEB Deutscher Verlag der Wissenschaften 1970
- Mahoudeau, D., Lemoyne, J., Foncin, J.-F., Dubrisay, J.: Considération sur l'agnosie auditive (à propos d'un cas anatomoclinique). Rev. Neurol. **99**, 454 (1958)
- Marie, P.: Travaux et mémoires. Paris: Masson 1926
- Mattingly, I. G., Liberman, A. M., Syrdal, A. F., Halwes, T.: Discrimination in speech and non-speech modes. Cognitive Psychol. **2**, 131 (1971)
- Miller, G. A., Galanter, E., Pribram, K. H.: Strategien des Handelns — Pläne und Strukturen des Verhaltens. (Übersetzung aus dem Amerikanischen). Stuttgart: Klett 1973
- Neff, W. D.: Neural mechanisms of auditory discrimination in: Sensory Communication (Hrsg. W. A. Rosenblith). New York-London: M. I. T. Press and John Wiley 1961
- Neisser, U.: Cognitive Psychology. New York: Appleton 1967
- Nielsen, J. M.: Unilateral cerebral dominance as related to mind blindness. Arch. Neurol. Psychiat. **38**, 108 (1937)
- Nielsen, J. M., Sult, Ch. W.: Agnosias and the body scheme. Bull. Los Angeles. Neurol. Soc. **4**, 69 (1939)
- Quensel, F.: Über Erscheinungen und Grundlagen der Worttaubheit. Dtsch. Z. Nervenheilk. **35**, 25 (1908)
- Pick, A.: Beiträge zur Lehre von den Störungen der Sprache. Arch. Psychiat. Nervenkr. **23**, 896 (1892)
- Pick, A.: Beiträge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des Centralnervensystems. Berlin: Karger 1898

- Reinhold, M.: A case of auditory agnosia. *Brain* **73**, 203 (1950)
- Richter, H. E.: Akustischer Funktionswandel bei Sprachtaubheit. *Arch. Psychiat. Nervenkr.* **196**, 99 (1957)
- Scheuler, W., Ulrich, G.: Event related potentials and EEG in a case of auditory agnosia. *Electroenceph. Clin. Neurophysiol.* **43**, 480 (1977)
- Schuster, P., Taterka, H.: Beitrag zur Anatomie und Klinik der reinen Worttaubheit. *Z. ges. Neurol. Psychiat.* **105**, 494 (1926)
- Serieux, P.: Sur un cas de surdit  verbale pure. *Rev. de Medicine* **13**, 733 (1893)
- Spinnler, H., Vignolo, L. A.: Impaired recognition of meaningful sounds in aphasia. *Cortex* **2**, 337 (1966)
- Spreen, O., Benton, A., Fincham, R.: Auditory agnosia without aphasia. *Arch. Neurol.* **13**, 84 (1965)
- Stertz, G.:  ber subkortikale sensorische Aphasie nebst einigen allgemeinen Bemerkungen zur Auffassung aphasischer Symptome. *Msch. Neurol. Psychiat.* **32**, 327 (1912)
- Strohmayer, W.: Zur Kritik der subkortikalen sensorischen Aphasie. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **21**, 371 (1902)
- Studdert-Kennedy, M., Shankweiler, D.: Hemispheric specialization for speech perception. *J. Acoust. Soc. Amer.* **48**, 579 (1970)
- Ulrich, G.: Manifestationsbedingungen der akustischen Agnosie und ihre funktionsdynamischen Aspekte. Ein Beitrag zur Frage des interhemisph ralen Funktionswandels. *Nervenarzt* **48**, 298–304 (1977a)
- Ulrich, G.: Interhemispheric functional relationships in auditory agnosia. An analysis of the conditions of manifestation and a conceptual model. *Brain and Language* (im Druck) (1977b)
- Ulrich, G., Simon, J.: Das Anosognostische Psychosyndrom. Beobachtungen und Uberlegungen bei einem Fall von alustischer Agnosie. *Schweiz. Arch. Neurol. Neurochir. Psychiat.* **120**, 153–171 (1977)
- Vignolo, L.: Auditory agnosia: A review and report of recent evidence. In: *Contributions to Clinical Neuropsychology* (Hrsg. A. L. Benton). Chicago: Aldine 1969
- Weisenburg, T., McBride, K.: Aphasia: A clinical and psychological study. New York: Commonwealth Fund 1935
- Wernicke, C.: Der aphasische Symptomenkomplex. Breslau: Cohn u. Weigart 1874
- Wernicke, C.: Die neueren Arbeiten  ber Aphasie. *Fortschr. der Medicin* **4**, 371 u. 463 (1886)
- Wohlfahrt, G., Lindgren, A., Jernelius, B.: Clinical picture and morbid anatomy in a case of „pure word deafness“. *J. nerv. ment. Dis.* **116**, 818 (1952)
- Wood, C. C., Goff, W. R., Day, R. S.: Auditory evoked potentials during speech perception. *Science* **173**, 1248 (1971)
- Wood, C. C.: Auditory and phonetic levels of processing in speech perception: neurophysiological and information-processing analyses. *J. Exp. Psychol.* **104**, 3 (1975)
- Wortis, S. B., Pfeffer, A. Z.: Unilateral auditory-spatial agnosia. *J. nerv. ment. Dis.* **108**, 181 (1948)
- Ziegler, D. K.: Word deafness and Wernicke's aphasia. *Arch. Neurol. Psychiat.* **67**, 323 (1952)
- Ziehl, F.:  ber einen Fall von Worttaubheit und das Lichtheim'sche Krankheitsbild der subcorticalen sensorischen Aphasie. *Dtsch. Z. Nervenheilk.* **8**, 259 (1896)

Eingegangen am 29. Oktober 1976