

Prosopagnosie und Farberkennungsstörung bei Rückbildung von Rindenblindheit

U. Beck, H. Aschayeri und H. Keller

Neurologische Abteilung Zentralkrankenhaus Reinkenheide, Bremerhaven, und
Neurologische Universitätsklinik, Freiburg/Br.

Prosopagnosia and Disturbance of Color Recognition during Recovery from Cortical Blindness

Summary. Neuropsychologic findings during recovery from cortical blindness are described in four right-handed patients (two female, two male) aged 53 to 70 years. The lesions were due to occlusion of both posterior cerebral arteries (Case 1) and vascular spasm following subarachnoidal hemorrhage (Case 3) or angiography (Cases 2 and 4). Complete blindness lasted for 3 months until death in Case 1, 4 weeks in case 2, and 1 to 2 days in Cases 3 and 4. Confusional states and visual hallucinations were pronounced in three cases. Anosognosia (Anton's syndrome) was most pronounced in a patient with occlusion of both posterior cerebral arteries and less obvious in the remaining patients. During the recovery phase, symptoms of right hemisphere involvement were prominent with left-sided hemianopsia and diminished optokinetic nystagmus to the left, prosopagnosia in two cases, and dysmorphopsia with altered physiognomic recognition in one case. Transient disturbances of color recognition occurred in three patients. The observations are discussed with reference to clinical and neuropathologic findings of the literature.

Key words: Cortical blindness – Occlusion of posterior cerebral arteries – Vascular spasms – Nondominant hemisphere lesion – Prosopagnosia – Color recognition – Anosognosia.

Zusammenfassung. Neuropsychologische Befunde im Verlauf corticaler Blindheiten bei Gefäßverschlüssen der Aa. cerebri posteriores oder nach Spasmen im Anschluß an Subarachnoidalblutungen und angiographische Untersuchungen werden bei 4 rechtshändigen Patienten (2 Frauen, 2 Männer) im Alter von 53 bis 70 Jahren dargestellt. Bei einer Kranken persistierte die totale Blindheit 3 Monate bis zum Tode und dauerte bei einem Kranken 4 Wochen

und bei 2 Patienten 1–2 Tage lang an. Verwirrheitszustände und optische Halluzinationen fanden sich bei 3 Kranken. Die Nichtbeachtung der eigenen Blindheit (Anton-Syndrom) war am deutlichsten bei einer Kranken mit arteriographisch gesichertem beidseitigen A. cerebri posterior-Verschluß und bei den anderen Fällen geringer ausgeprägt. Während der Rückbildung bestanden Anzeichen einer vorwiegend rechtshemisphärischen Läsion mit Hemianopsie nach links und Minderung des optokinetischen Nystagmus nach links und Prosopagnosie. Dysmorphopsien mit veränderter Physiognomie-wahrnehmung fanden sich bei einer Kranken. Vorübergehende Farberkennungsstörungen bestanden bei 3 Kranken. Die Beobachtungen werden im Zusammenhang mit Befunden der Literatur diskutiert.

Schlüsselwörter: Rindenblindheit – Verschluß der Aa. cerebri posteriores – Gefäßspasmus – Rechtshemisphärische Läsion – Prosopagnosie – Farberkennungsstörung – Anosognosie.

Einleitung

Rindenblindheiten sind bei Schußverletzungen des Gehirnes (Kleist, 1934 [8]; Faust, 1955 [4]), nach gedeckten Kopftraumen mit Hirncontusionen [6] und cerebralen Gefäßinsulten (Meadows, 1974 [11]; Symonds et al., 1957 [9]) und auch bei Tumoren [5] beschrieben worden. Oftmals besteht eine totale Blindheit nur einige Stunden oder Tage. Verlaufsbeobachtungen über längere Zeiträume sind nach Insulten nur sporadisch, aber bei Kriegsverletzungen eingehend von Faust [4] beschrieben worden. Während der Rückbildungsphase einer corticalen Blindheit sind neuropsychologische Störungen zu finden, unter denen besonders optisch-agnostische Störungen hervorzuheben sind [3, 4]. Vasculär bedingte corticale Blindheiten kommen bei Durchblutungsstörungen des vertebrobasilären Systems mit Thrombosen der Basilararterie oder doppelseitigem A. cerebri posterior-Verschluß wahrscheinlich häufiger vor, als man nach Literaturangaben vermuten würde. Diese Gefäßinsulte werden offensichtlich wegen der Schwere pontobulbärer Symptome oft nur kurz überlebt und die Blindheiten wegen lebensbedrohlichen Symptomen und Verwirrheitszuständen nicht beachtet. Wir berichten über 4 Fälle von Rindenblindheiten bei Hirngefäßerkrankungen mit Verlaufsbeobachtungen, die mit bisherigen Untersuchungen in der Literatur verglichen werden.

Krankengut und Untersuchungsmethoden

Es wurden 4 rechtshändige Patienten (2 Frauen, 2 Männer) im Alter von 53 bis 70 Jahren untersucht, eine Patientin in der Neurologischen Universitätsklinik Freiburg, die anderen 3 im Zentralkrankenhaus Reinkenheide in Bremerhaven. Bei 3 Patienten wurde angiographisch eine Darstellung des vertebrobasilären Systems durch Gegenstromangiographie über die A. brachialis bzw. in einem Fall auch durch A. vertebralis-Direktpunktion, bei einer Kranken nur eine linksseitige Carotisangiographie durchgeführt. EEG, ENG und Liquoruntersuchungen erfolgten bei allen Kranken. Die neuropsychologisch-hirnpathologische Untersuchung basiert auf

den von Leischner 1973 [10] angegebenen Kriterien. Da ein Tachistoskopie-Gerät nicht zur Verfügung stand, wurden Diapositive (Poppelreuter-Bilder, Farben, Landschaften, Physiognomien) mit Hilfe eines einfachen Dia-Gerätes projiziert. Von jedem Patienten wurden nach Rückbildung der Blindheit Sehschärfe und Gesichtsfelder bestimmt.

Kasuistik

Einen Überblick über die wichtigsten Befunde bringt Tabelle 1.

Fall 1

E. R., 63jährige Patientin mit Diabetes mellitus und arterieller Hypertonie seit 6 Jahren und zunehmender psychischer Verlangsamung seit 4 Jahren. 3 Monate vor der stationären Aufnahme erstmalig kurzdauernde Blindheit von ca. $\frac{1}{2}$ Stunde. 2 Wochen vor der stationären Aufnahme wiederholte Blindheit, die persistiert.

Neurologischer Befund bei der Aufnahme am 14. 6. 1971 (Neurologische Universitätsklinik Freiburg). Horizontale Blickparese nach links und Blickerschwerung nach oben. Tonische Kopf- und Blickdeviation nach rechts. Pupillenreaktion auf Licht erhalten. Spontan- und Blickrichtungsnyctismus nach rechts. Leichte spastische Tonuserhöhung im linken Arm. Geringe Gangataxie. Keine sensiblen Störungen. Es bestanden eine *komplette Blindheit, die von der Kranken nicht beachtet wurde*, Merkfähigkeitsstörungen, Perseverationen und Konzentrationschwäche. Die Patientin war zeitlich, örtlich sowie situativ desorientiert. Auf Fragen nach Erkrankungen antwortete sie lediglich, sie habe Diabetes. Spontane Äußerungen über ihre Blindheit erfolgen nicht. Konkret darauf angesprochen berichtet sie dann, daß sie alles „grau“ sehe, keine Farben erkenne, aber doch manchmal Formen sehe, die wie sich bewegende Schneeflocken aussehen. Auch intensive Lichtreize können nicht wahrgenommen werden. Die Farberkennung und Farbvorstellung ist aufgehoben.

Im EEG leichte Allgemeinveränderung, bei mehrfachen Kontrollen Deltafokus über der rechten Hemisphäre mit Maximum temporal. Im *Echo* und auf den *Schädelaufnahmen* kein path. Befund. Im *Elektronystagogramm* Spontannystagmus und Blickrichtungsnyctismus nach rechts, fehlender optokinetischer Nystagmus in allen Richtungen. Leichtes Rechtsüberwiegen bei den Drehprüfungen. Kalorisch beide Labyrinth seitengleich gut erregbar. *Brachialisarteriographie links*: Massive Ektasie und Elongation der A. basilaris mit konvexbogigem Verlauf nach

Tabelle 1

Fall	Dauer der totalen Blindheit	Ano-sognosie	Pro-sopagnosie	Farbs.-Störung	Opt. Halluzination	Gesichtsfeldausfall
1 63 J., ♀	Bis zum Tode 3 Monate	+++	—	Nicht prüfbar	—	Sehfeld, nicht prüfbar
2 55 J., ♂	4 Wochen	+	Stationär	In den ersten 4 Wochen	Farbige Ringe, Gestalten, vorwiegend li.	Nur rechter oberer Quadrant erhalten
3 70 J., ♂	2 Tage	+	Ca. 14 Tage	Für hell-blau hell-grün	Farbige Ringe, Schwarz-Weiß- Gestalten	Homonyme Hemianopsie n. links
4 53 J., ♀	1 bis 2 Tage	+	Dys- morphopsien	Für hell-blau hell-grün	Photismen	—

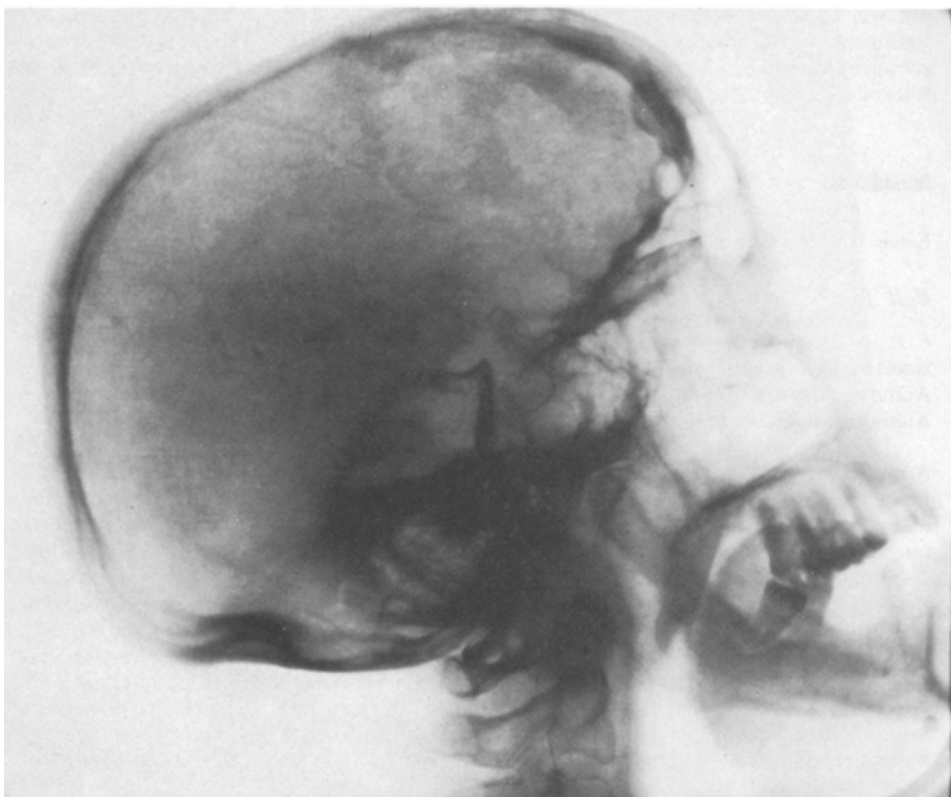


Abb. 1. Linksseitige Arteria brachialis-Arteriographie bei Rindenblindheit (63jährige Patientin, Fall 1): Fehlende Darstellung der Arteria cerebri posterior beiderseits. Verdacht auf Aneurysma an der Aufzweigung in die hinteren Hirnarterien. Persistierende Blindheit bis zum Tode. Ausgeprägte Anosognosie

rechts. *Bilateraler Verschuß der A. cerebri posterior.* Kein Kollateralkreislauf erkennbar (s. Abb. 1). *Carotisangiographie rechts:* Schwerer cerebraler Gefäßprozeß mit Kaliberunregelmäßigkeiten, Ektasie und Elongation der Carotis interna. Verschuß eines Mediaastes rechts (A. prärolandica). Kein Anhalt für raumfordernden intracraniellen Prozeß. *Lumballiquor:* 5/3 Zellen, 65 mg% Eiweiß, leichte Mastix-Linkscurve, Lues-Reaktionen negativ.

Verlauf. 2 Tage nach der Aufnahme treten verstärkt Halluzinationen auf, wobei sie sich mit Personen, meist mit Verwandten, unterhält. Dabei werden immer wieder starke Perseverationstendenzen deutlich. Weiterhin steht eine erhebliche psychomotorische Unruhe im Vordergrund. Sie beruhigt sich aber rasch, wenn man sich mit ihr unterhält oder eine Hand festhält. Die zeitliche Orientierung hat sich gebessert, so daß sie sogar die Jahreszahl angeben kann. Unverändert besteht eine Blick- und Kopfwendung nach rechts. Insgesamt wirkt sie jetzt aktiver, *spricht aber nie von sich aus über ihre eigene Blindheit*, sondern nur über andere Beschwerden, wie ihre Zuckerkrankheit. Auf intensives Befragen nach einer Sehstörung antwortet sie dann, wie auch zuvor, daß sie nur die Welt in „grau“ sieht, aber nichts mehr differenzieren kann. Nach akustischen Signalen kann sie sich auch räumlich orientieren und gibt Richtungen exakt an. Die Farbvorstellung ist weiterhin gestört. Sie kann nicht angeben, welche Farbe eine reife Tomate oder ein reifer Apfel haben. Etwa 11 Tage nach der Aufnahme wirkt sie etwas frischer, und die allgemeine Orientierung ist schärfer. Von der Patientin kommen auch

weiterhin keine Klagen, daß sie nicht sehen kann. Auf Befragen gibt sie aber an, daß sich ihre Sehstörung gebessert habe. Sie schildert, daß sie kleine geformte Gegenstände vor sich sieht, die sich farblos in grauer Umgebung bewegen. Sie kann diese Formen aber nicht näher beschreiben. Gefragt, ob sie den untersuchenden Arzt erkenne, antwortet sie: „ja“ und sagt: „Sie sind ein Arzt“. Seine Physiognomie oder Kleidung kann sie sich nicht vorstellen. Die Patientin bleibt weiterhin unruhig und gespannt, macht aber einen weniger gestörten Eindruck, sobald man sich mit ihr unterhält. Sie klagt nie über etwas und wirkt sehr zuversichtlich, daß alles wieder in Ordnung komme. Zeitweilig ist sie aber auch ängstlich. Sie ist sehr rasch ermüdbar. Erst jetzt berichtet sie spontan, daß sie nicht mehr richtig sehen könne. Sie traut sich zu, lesen zu können. Bei einem Versuch überzeugt sie sich aber, daß es nicht geht. Sprachstörungen finden sich nicht. Sie kann einwandfrei Lieder singen. Keine stereognostischen Störungen. Die Raumorientierung in bezug auf ihre Wohnung ist gut erhalten.

Über die Pfingsttage Ende Mai/Anfang Juni ist sie außerordentlich unruhig und schildert optische *Halluzinationen*, wobei sie vorwiegend blaue Hemden und beige Hosen sieht. Besucher erkennt sie zuverlässig an der Stimme. Sie ist weiterhin rasch ermüdbar, schläft aber schlecht. In den folgenden Tagen kommt es zu weiterer Zunahme der Unruhe. Sie ruft laut nach Verwandten. Die Unruhe nimmt zu, sie ruft häufig und laut unmotiviert „hallo“ und ist zeitweilig vollständig desorientiert, so daß eine vorübergehende Einweisung auf die geschlossene psychiatrische Station notwendig wird. Dort medikamentöse Sedierung. Schreit trotzdem die ganze Nacht hindurch. Bei einer Nachuntersuchung weiterhin gutes Erkennen akustischer Signale und gutes Sprachverständnis. Beim Rechnen werden Fehler gemacht, aber keine besonders groben. Das Neugedächtnis ist deutlich vermindert, das Altgedächtnis ist gut. Weiterhin keine apraktischen Störungen. Sie berichtet spontan nichts über ihre eigene Blindheit. Geometrische Figuren kann sie mit dem Finger in die Luft zeichnen. Die Blindheit zeigt im weiteren Verlauf keine Rückbildungstendenz. Im Frühsommer 1971 kommt es zu einer zunehmenden armetonten Hemiparese links. Die Patientin verstirbt an einer Pneumonie und Herz- und Kreislaufversagen. Eine Obduktion wurde von den Angehörigen verweigert.

Zusammenfassend. 63jährige Patientin mit Megalodolichobasilaris und bilateralem A. cerebri posterior-Verschluß mit Rindenblindheit und Anosognosie (Anton-Syndrom [1]). Optische und akustische Halluzinationen, Farbvorstellungen und Raumorientierung intakt. Komplette Blindheit bis zum Tode. Keine Apraxie, keine Aphasie. Zunehmende armetonte Hemiparese links und Verwirrheitszustände, Exitus letalis durch Pneumonie und Herz- und Kreislaufversagen. Keine Obduktion.

Fall 2

E. F., männlich, bei Auftreten der Erkrankung 55 Jahre alt. Bei dem Patienten war am 7. 2. 1976 eine Subarachnoidalblutung mit typischen klinischen Symptomen mit Kopf- und Nackenschmerzen sowie einer linksseitigen Ptose aufgetreten. Bei der sofortigen Klinikaufnahme fand sich neurologisch außer der linksseitigen leichten Ptose und erheblichen meningealen Reizerscheinungen kein krankhafter Befund. Der Lumballiquor war frisch blutig, nach Zentrifugieren xanthochrom. Der Patient hielt zunächst einige Wochen Bettruhe ein, bevor arteriographische Untersuchungen erfolgten. Zunächst wurde eine doppelseitige Carotisangiographie in Narkose in einer Norddeutschen Klinik durchgeführt, die komplikationslos überstanden wurde. Weder auf der rechten noch auf der linken Seite fanden sich Hinweise auf ein Aneurysma oder ein Angiom. Gute Darstellung auch der A. comm. posterior.

Eine Vertebralisangiographie mit Direktpunktion der linken A. vertebralis am 14. 2. 1976 führte zu erheblichen Komplikationen: Nach Aufwachen aus der Narkose bestanden ein *Verwirrheitszustand* und eine *Blindheit*, die bei intakten Pupillenreaktionen und normalem Fundusbefund und nach dem vorhergehenden Eingriff als Rindenblindheit zu deuten war. Im Anfangsstadium war die Blindheit *total* mit Aufhebung der Hell/Dunkel-Wahrnehmung und *Fehlen des optokinetischen Nystagmus*. Etwa 1 Woche nach dem Eingriff *optische Halluzinationen* mit nebeneinanderstehenden Gegenständen in beiden Sehfeldern, die sich ständig verkleinerten. Die Gesichtsfelduntersuchung zeigte bei Aufklaren des Bewußtseins eine *homo-*

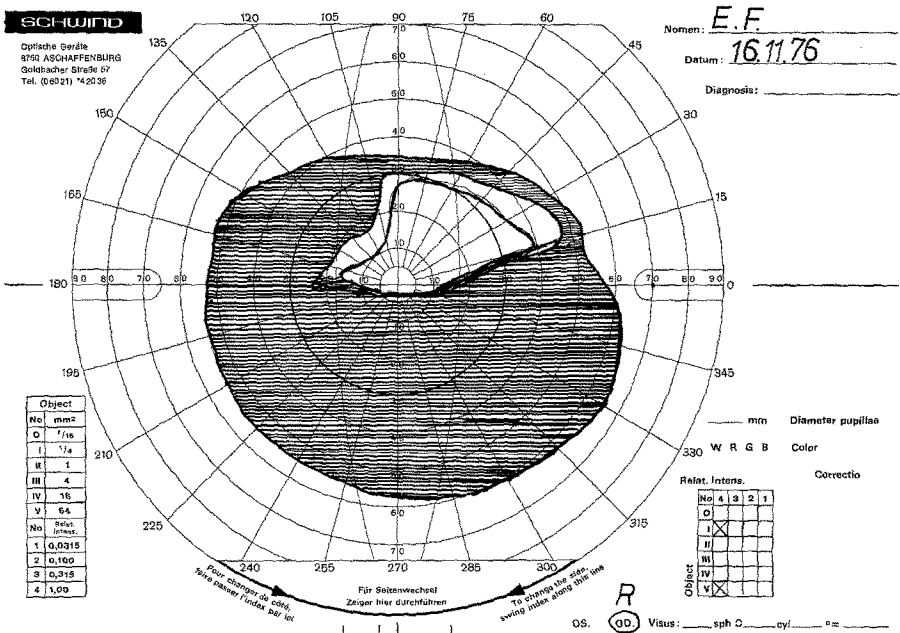
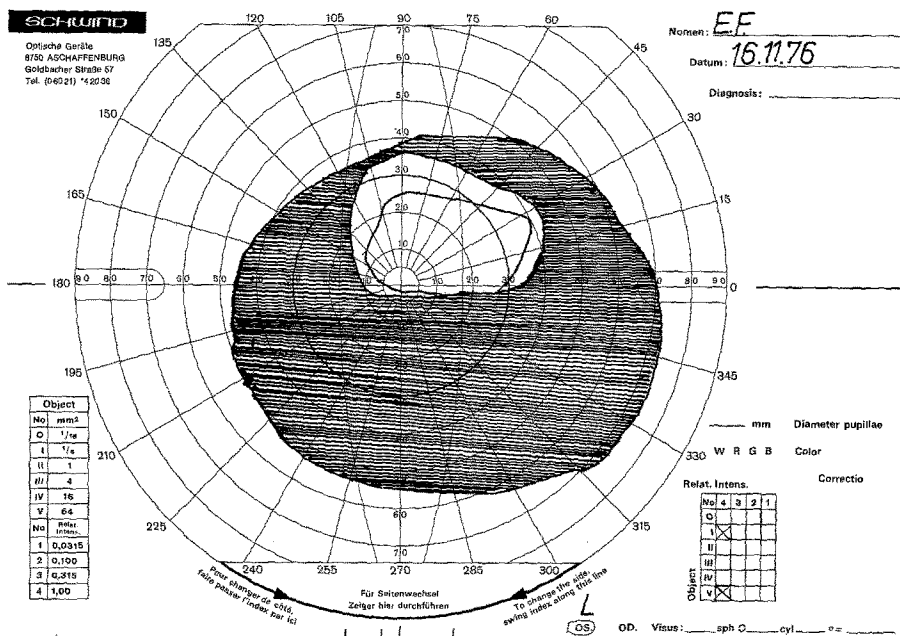


Abb. 2. Gesichtsfeldbefund bei 62jährigem Kranken mit überwiegender rechtshemisphärischer Läsion und ausgeprägter Prosopagnosie (Fall 2) bei Rückbildung der Blindheit. Nur rechter oberer Quadrant erhalten. Minderung des optokinetischen Nystagmus nach links

nyme Hemianopsie nach links. Aphasische Störungen haben zu keinem Zeitpunkt bestanden. Der Kranke wurde nach 2monatigem Klinikaufenthalt nach Hause entlassen. Über den weiteren Verlauf liegen keine Unterlagen vor.

Am 25. 10. 1976 wieder akut Hinterkopfschmerzen, Doppeltsehen und eine leichte Ptose links, so daß wegen Verdacht auf wiederholte Subarachnoidalblutung erneute Klinikeinweisung erfolgte. Eine Subarachnoidalblutung ließ sich nicht finden.

Neurologisch fanden sich *quadrantenförmige Rest-Gesichtsfelder* oben rechts (Abb. 2), *Minderung des optokinetischen Nystagmus nach links.* Ausgeprägte *Prosopagnosie* (siehe unten) sowie optische Halluzinationen vorwiegend im Bereich des linken ausgefallenen Gesichtsfeldes. Psychisch bestanden Affektlabilität, mnestiche Störungen, Verlangsamung. Im EEG kein Herdbefund. *Alte (1976) Vertebralisarteriographie:* Schwere Gefäßsklerose beider Vertebralarterien und der A. basilaris. A. cerebri posterior beiderseits dargestellt. *Carotisarteriographie beidseits, wiederholte Brachialisarteriographie* (März 1977): Unverändert starke Atherosklerose der Aa. basilaris und posteriores. *Ophthalmologisch:* Visus nach Korrektur normal. Pupillen beidseits mittelweit, prompte Reaktion auf Licht und Convergenz. *Perimetrisch:* Quadrantenförmige Rest-Gesichtsfelder oben rechts (siehe Abb. 2).

Neuropsychologische Befunde und Verlauf. Eigene Angehörige und bekannte Personen des öffentlichen Lebens werden nicht erkannt. *Nur durch akustische Signale* der Stimmen gelingt ein *zuverlässiges Erkennen der bekannten Personen.* Darüber hinaus besteht eine *optisch-räumliche Orientierungsstörung.* Der Patient kann sich ohne fremde Hilfe auf der Station und seinem Zimmer nicht zurechtfinden. Subjektiv wird schnelle Ermüdbarkeit beim Lesen angegeben. Nach Ablauf von 2 Monaten Rückbildung der Gesichtsfeldausfälle (Hemianopsie links).

Im weiteren Verlauf und bei Nachuntersuchung im April 1977 besteht ein stationäres Bild mit weiterhin ausgeprägter *Störung des Physiognomie-Erkennens und optisch-räumlicher Orientierungsstörung.* Der Patient kann sich zu Hause nur bedingt durch Markierung von bestimmten Gegenständen unscharf räumlich orientieren. Sobald er seine Wohnung verläßt, kann er sich ohne fremde Hilfe nicht mehr zurechtfinden. Beim Lesen kommt es nach Ablauf von 3 bis 4 Minuten zu deutlicher Ermüdbarkeit mit zunehmenden Fehlern. Verschiedentlich werden im Ermüdungszustand gezeigte Buchstaben verwechselt und manchmal sogar verkannt. Es wird ein unangenehmes Gefühl und rasche Ermüdbarkeit mit Flimmern vor den Augen bei der Betrachtung eines Filmes angegeben. Gezeigte Gegenstände werden richtig in Größe, Form, Farbe und Eigenschaft beschrieben ohne Benennungsschwierigkeiten. Bei der *Farbprüfung* fiel auf, daß während der Rückbildungsphase *zunächst „rot“ und gelb-grün mit Sicherheit und ohne Fehler* von der dargebotenen Skala *erkannt* und heraussortiert werden konnten. Die Farben *hell-blau, hell-grün und hell-violett konnten nicht erkannt werden;* sie wurden lediglich als „grau“ beschrieben. Dem Patienten ist seine Farbwahrnehmungsstörung beim Betrachten der verschiedenen Obstarten aufgefallen. Erst nach Ablauf von 2 Monaten haben die Farben ihre „volle Leuchtkraft“ wiedererlangt. Die Prosopagnosie ist weiterhin stat. geblieben. Ebenso eine optisch-räumliche Orientierungsstörung, weshalb eine Pensionierung beantragt wird.

Zusammenfassend. 53jähriger Patient, bei dem im Anschluß an eine Direktpunktion der Vertebralarterie ein schwerer Verwirrheitszustand mit Rindenblindheit auftrat. Die Blindheit dauerte ca. 4 Wochen an und bildete sich dann zurück. Zwischenzeitlich bestand ein Ausfall des linken Gesichtsfeldes und auch des unteren rechten Quadranten, später eine homonyme Hemianopsie nach links mit Minderung des optokinetischen Nystagmus. Als Restsymptom bleibt eine schwere Störung des Physiognomie-Erkennens, die sich bislang nicht zurückgebildet hat. Die Farbwahrnehmungsstörung hat sich vollständig zurückgebildet. Aphasische oder apraktische Störungen lagen nicht vor.

Fall 3

H. E., 70 Jahre alter Mann. Bei dem Patienten treten am Tage der Klinikaufnahme plötzlich ein sehr starker Kopf- und Nackenschmerz und eine Blindheit auf, die er selbst bemerkt. Bei

Aufnahme deutlicher Meningismus, frisch blutiger Lumballiquor. Beide Pupillen reagieren auf Licht und Konvergenz. Der optokinetische Nystagmus fehlt in allen Richtungen. Keine Halbseitenparese, keine aphasischen Störungen. Im *EEG, Echo- und Hirnszintigramm* kein path. Befund. Bei einer späteren *Arteriographie* (Brachialis rechts und links) auffallend kaliberschwache hintere Hirnarterien beiderseits. Kein Nachweis eines Aneurysma oder eines Angioms. Die Sehstörung bildete sich nach 2 Tagen über eine Hemianopsie nach links zurück. Visus nach Korrektur normal.

Neuropsychologische Befunde im Verlauf. Bei klarem Bewußtsein ist der Patient zeitlich und örtlich klar orientiert. Bei sehr heller Beleuchtung gibt er eine diffuse Helligkeitswahrnehmung an, ohne Kontraste zu erkennen. Sonst berichtet er, daß er *das gesamte Gesichtsfeld als „grau“ empfinde*. Nach Befragung gibt er an, daß er gelegentlich in beiden Sehfeldern in der Horizontalebene farbige Ringe und Gestalten sehe, ohne diese jedoch exakt beschreiben zu können. Nach Befragung wird die Farbe der genannten Gestalten mit „gelb“, aber auch mit „rot“ beschrieben. Ca. 8 Tage nach der Aufnahme gibt der Patient an, daß er zwischen hell und dunkel und Konturen wie Fenster und Wand unterscheiden könne. Verschiedene Personen im erhaltenen rechten Gesichtsfeld werden einheitlich mit blondem Haar und als Brillenträger beschrieben. Zu diesem Zeitpunkt gelingt keine Korrektur. Der Patient behauptet, Haarfarben der vorgestellten Personen alle als „blond“ wahrzunehmen. Die *Farbvorstellung ist gestört*. Der Unterschied zwischen einer reifen und unreifen Tomate wird damit begründet, daß eine reife Tomate gelblicher aussehe als eine grüne. Objekte der unmittelbaren Umgebung werden nicht gesehen, aber bei Betasten werden Form und Eigenschaft richtig beschrieben. *Objekte wie Taschenmesser, Schlüssel oder Münzen werden fehlerhaft beschrieben*. Nur nach längerem Betasten kann er die Fehler korrigieren. Es bestehen keine Benennungsstörungen. Die Beschreibung von Form und Größe der befragten Gegenstände ist einwandfrei. Aphasische oder apraktische Störungen sind nicht vorhanden. Auch das räumliche Vorstellungsvermögen ist intakt. Verwandtenbesuche erkennt der Patient nur an der Stimme, behauptet jedoch, sie an der Physiognomie erkannt zu haben. Bei der Befragung nach Form und Farbe der Bekleidung werden falsche Angaben gemacht. Hier kommt es zu einer seiner typischen Angaben „graue Bekleidung, blondes Haar“. Im weiteren Verlauf deutliche Besserung des Erkennungsvermögens: Er benennt jetzt kleinere Gegenstände, wie Bleistifte und Zigarettenschachteln, aber Physiognomien kann er noch nicht erkennen. Der Untersucher und das Pflegepersonal werden einheitlich mit heller Haarfarbe und als Brillenträger beschrieben. Bei der Projektion von Diapositiven im verdunkelten Raum werden während der ersten 4 Minuten nur Landschaften und große Gegenstände erkannt und *Farben wie hell-blau und hell-grün als „grau“ verkannt*. Bei Angebot von Poppelreuter-Bildern werden nur 1 bis 2 Gegenstände richtig benannt, aber nicht das Bild in seiner Gesamtheit erkannt. Das obere und linksseitige Gesichtsfeld wird relativ vernachlässigt. Ca. 4 Wochen nach der stat. Aufnahme kann der Patient ohne fremde Hilfe sich in seinem Wohnzimmer bewegen, und auf Befragen gibt er an, daß er ohne Schwierigkeiten auch lesen könne. Ein Versuch mißlingt, und der Patient entschuldigt sich damit, daß seine Brille eben schwach sei. *Bei der Farbprüfung werden weiterhin blau und grün, besonders hell-blau und hell-grün als „grau“ verkannt*. Von den angebotenen verschiedenen Farben wird rot und gelb fast fehlerfrei immer richtig erkannt und heraussortiert (Holmgrensche Wollfäden). Bei der Aufforderung, ein vorgelegtes Farbbild mit Buntstiften anzumalen, werden nur Farben im roten und gelben Bereich gewählt. Hellere Farben, insbesondere hell-blau, wurden beim Nachmalen mit „grau“ ersetzt. Eine optische Ataxie und optische Zählstörung bestehen nicht. Keine Hinweise für Fingeragnosie. 3 Monate nach Erkrankungsbeginn kann der Patient ohne Störungen Zeitung lesen und Briefe schreiben. Bei Darbietung von verschiedenen Objekten in Form von Diapositiven im verdunkelten Raum wird die linke Sehfeldhälfte nach wie vor vernachlässigt. Verkennung verschiedener Objekte. Trotz Dauerexposition war zum Beispiel eine in der linken Gesichtshälfte abgebildete Teekanne für den Patienten nicht erkennbar. Hell-blau und hell-grün wird immer noch als „grau“ empfunden. Dargebotene Persönlichkeitsfotos, insbesondere aus der Politik und dem Sport, werden ohne Verzögerungen und auf den ersten Blick erkannt und richtig beschrieben.

Zusammenfassend. Bei dem 70jährigen Patienten kam es nach einer Subarachnoidalblutung zu einer flüchtigen Rindenblindheit mit optischen Halluzinationen. Im Verlauf der Rückbildung

mit linksseitiger homonymer Hemianopsie und Minderung des optokinetischen Nystagmus nach links bestanden Störungen des Physiognomie-Erkennens sowie eine Störung der Farberkennung, die sich im Verlauf von 3 Monaten langsam zurückbildeten.

Fall 4

E. N., 53jährige Patientin. Anfang September 1977 bei Jahrmarktsbesuch plötzlich Wortfindungsstörungen und Desorientiertheit. Sofortige Einweisung in die Klinik. Dort neurologisch *leichte amnestische Aphasie* ohne weitere neuropsychologische Störungen. Keine Hemiparese, kein Gesichtsfeldausfall. Im *EEG* kein Herdbefund. Im *Hirnszintigramm* *diffuse Speicherung links parieto-occipital*. Im *Carotisangiogramm links* (durch Femoraliskatheter selektiv dargestellt) keine pathologisch verwertbaren Veränderungen. Liquor normal. *2 Stunden im Anschluß an die Arteriographie Verwirrtheitszustand und Blindheit.* Die Patientin gab an, daß sie im gesamten Gesichtsfeld nur „weiß“ sehe. Keine Pupillenstörungen. *Optokinetischer Nystagmus in allen Richtungen aufgehoben.* Keine Wahrnehmung auch sehr starker Lichtreize. Erhebliche psychomotorische Unruhe. Im *EEG* mittelschwere Allgemeinveränderung (Abb. 2).

Neuropsychologische Befunde im Verlauf. Zunächst sprach die Patientin nicht von ihrer Blindheit. Erst nachdem sie merkte, daß sie die Angehörigen nur an der Stimme erkannte, sprach sie über ihre Sehstörungen. Nach Ablauf 1 Tages konnte sie bereits wieder hell/dunkel wahrnehmen und auch Fingerbewegungen in beiden Sehfeldern erkennen. Nach einem weiteren ½ Tag konnte sie Physiognomien der Stationsärzte und von Angehörigen erkennen, *schilderte aber, daß die Gesichter veränderte Konturen hätten.* Weniger vertraute Physiognomien, wie Persönlichkeiten des öffentlichen Lebens, sah sie immer noch verzerrt, wobei besonders im *Bereich der Augenbrauen und im Augen-Nase-Mund-Bereich verzerrte und verbreiterte Linien* gesehen wurden. Die Patientin kommentierte die wiedererkannten Bilder wie folgt: „Das könnte ja unser Kanzler Helmut Schmidt sein, aber so sieht er ja eigentlich nicht aus. Vor allem der Kopf ist auch nicht so breit, und Augen und Nase sind atypisch für Schmidt.“ Lesen und

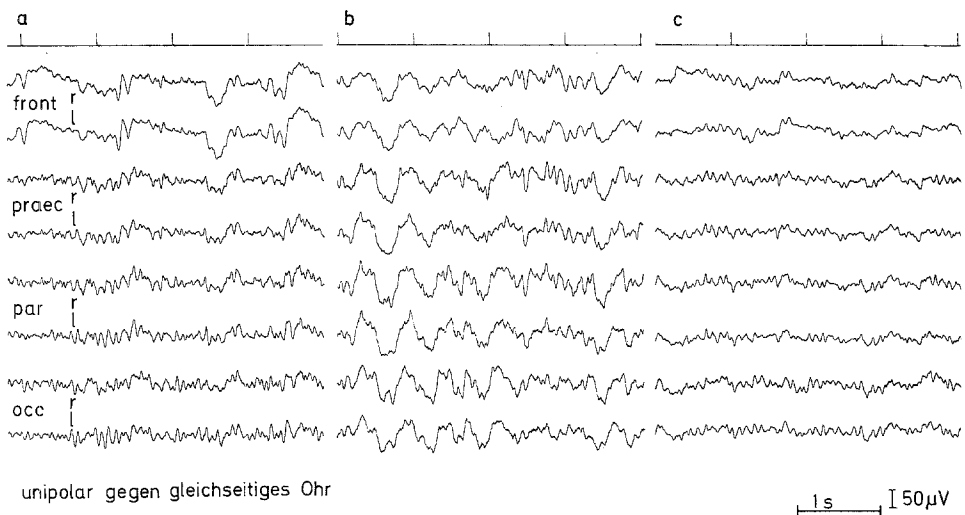


Abb. 3a–c. EEG-Verlauf bei einer 53jährigen Kranken mit 2 Tage andauernder Rindenblindheit (Fall 4). **a** 2 Tage vor Rindenblindheit und linksseitiger Carotisangiographie. Klinisch leichte amnestische Aphasie. Kein Herdbefund, keine Allgemeinveränderung. **b** 3 Stunden nach Beginn der Blindheit. Deutliche Verwirrtheit. Mittelschwere Allgemeinveränderung. **c** Normalisierung nach weiteren 3 Tagen

Schreiben sowie Nachzeichnen war jetzt ohne Fehler möglich. Allerdings zeigte sich bei der Patientin eine ziemlich rasche Ermüdbarkeit und damit verbunden gelegentliche Fehler. Eine Objektagnosie bestand nicht. *Beim Prüfen der Farben* konnten rot, gelb, violett, dunkelblau und dunkelgrün ohne Fehler herausgesucht werden. Für *hellblau, hellgrün und hellviolett wurde zunächst weiß* und beim Vergleich gegenüber weiß etwas „gräulich“ angegeben. Eine optisch-räumliche Störung war nicht zu finden. Die Landkarte konnte ohne Fehler gelesen werden. Auch aus dem Gedächtnis wurde der Heimatort mit Nachbarstädten exakt gezeichnet. Während der Erkrankung und auch im weiteren Verlauf konnten keine aphasischen Störungen gefunden werden. Die vor der Erkrankung leichte Wortfindungsstörung hatte sich zurückgebildet. Mehrfach abgeleitete EEG zeigten eine deutliche Besserung entsprechend dem klinischen Verlauf (siehe Abb. 3).

Zusammenfassend. Bei Fall 4 ist eine Rindenblindheit mehrere Stunden nach einer Carotisangiographie, wahrscheinlich aufgrund von Gefäßspasmen im A.cerebri posterior-Bereich beiderseits aufgetreten. Zunächst bestand diffuse Helligkeitsempfindung. Anfänglich Nichtbeachtung der Rindenblindheit. Im weiteren Verlauf Störung des Physiognomie-Erkennens sowie Farberkennungsstörungen. Nach 4 Tagen keine neuropsychologischen Störungen mehr.

Diskussion

Der Verlauf corticaler Blindheiten bei Gefäßerkrankungen des Gehirns mit A.cerebri posterior-Verschluß beidseits und Spasmen oder Thrombembolien nach Subarachnoidalblutungen oder arteriographischen Untersuchungen wird bei 4 Fällen beschrieben. Bei der zuerst erwähnten Kranken ist die Dauer der totalen Blindheit über 3 Monate bis zum Tode ungewöhnlich lang. Meist bilden sich corticale Blindheiten nach Gefäßinsulten [15] rascher zurück. Dabei hat Poetzl [13] auf einige Charakteristika im Verlauf hingewiesen: *Im ersten Stadium* bestehen neben kompletter Blindheit oft ein *Anton-Syndrom* [1], *Photismen* oder *optische Halluzinationen*. Bei Beginn der Rückbildung (*Stadium 2*) berichten die Kranken über *Schwarz-Weiß-Flimmern und Nebelsehen*, was von Poetzl als „psychisches Tyndall-Phänomen“ bezeichnet wurde. Bei der *Wiederkehr der Farbempfindung* soll *zunächst rot und gelb* erkannt werden. *Im 3. Stadium* soll noch eine *pathologische Ermüdbarkeit der optischen Leistungen* (asthenopische Dyslexie) bestehen, und nach Faust [4] können aufgrund der raschen Ermüdbarkeit der Sehleistungen pseudoagnostische Bilder vorkommen.

Ähnliche Verläufe, wie von Poetzl [13] schematisch dargestellt, fanden wir bei den flüchtigen Blindheiten im Falle 3 und 4. Bei Fall 1 dagegen ist anzunehmen, daß sich bei Verschluß beider Arteriae cerebri posteriores kein kompensatorischer Kollateralkreislauf ausbilden konnte. Neben Verschluß der Basilararterie oder Thrombose an der Aufzweigungsstelle in die Arteriae cerebri posteriores können Rindenblindheiten auch durch mehr peripher gelegene Astverschlüsse der Arteriae calcarinae bedingt sein [12, 15], die durch Kollateralen rascher kompensiert werden. Ein sehr ausgedehnter Erweichungsherd ist im Fall 1 nicht nur nach arteriographischem Befund, sondern auch aufgrund der deutlichen Nichtbeachtung der Blindheit wahrscheinlich. Nach Anton [1] und Meadows [12] finden sich bei den Anosognosien nicht nur Läsionen primärer sensorischer Rindenfelder, sondern auch Affektionen assoziativer Zentren. Obwohl im erwähnten Falle eine Blindheit über 3 Monate bestand, war eine nennenswerte

Störung im Schlaf-Wach-Rhythmus nicht aufgetreten, was bei Ausfall des wichtigsten Zeitgebers, nämlich des Hell-Dunkel-Wechsels, denkbar gewesen wäre.

Optische Halluzinationen bestanden bei allen hier beschriebenen Patienten, wobei im Fall 1 auch akustische Halluzinationen im Rahmen einer symptomatischen Psychose bestanden. Bei Fall 2 werden sie *vorwiegend in den Bereich des ausgefallenen Gesichtsfeldes* während der Rückbildung der Blindheit lokalisiert. Nach Beobachtungen von Lance [9] stimmen die Seite des Sehfeldausfalles und Lokalisation der optischen Halluzinationen durch die Kranken nicht immer überein. Auch sind optische Halluzinationen nicht nur bei occipitalen Rindenschädigungen, sondern auch bei akuten retinalen Erblindungen bekannt [9]. Sie sollen aber bei den bilateralen occipitalen Herdläsionen besonders intensiv und komplex geschildert werden.

Das Auftreten einer Prosopagnosie nach Rindenblindheiten ist von Faust [4] bei Hirnverletzten eingehend beschrieben worden. Obwohl Gesichtagnosien wie auch andere optisch-agnostische Störungen von Bay [2] mit einer peripheren Sehstörung und der Verwirrtheit erklärt werden, handelt es sich bei der Störung des Physiognomieerkennens nach Befunden aller anderen Untersucher [3, 4, 6, 7] um eine echte agnostische Störung. Auch unsere Kranken zeigten im Stadium der Prosopagnosie nach Korrektur normale Sehschärfe, und Prosopagnosien können auch bei normalem Gesichtsfeldbefund vorkommen [4]. Nach Meadows [11] soll aber häufiger ein homonymer Quadrantenausfall nach links oben als Hinweis einer vorwiegend rechtsseitigen basalen Läsion bei Prosopagnosie gefunden werden. *Auch unsere Fälle zeigten überwiegend rechtshemisphärische Läsionen.* So fanden wir auch bei der Rückbildung niemals Alexien, aber Gesichtsfeldausfälle mit Minderung des optokinetischen Nystagmus nach links.

Bemerkenswert sind bei Fall 3 die Fehlwahrnehmungen, die ausschließlich den physiognomischen Bereich betreffen und zum Teil an konfabulatorisches Ausfüllen eines Defektes erinnern. Die bei Fall 4 beschriebenen Veränderungen des Physiognomieerkennens möchten wir nicht als typische Prosopagnosie, sondern als Dysmorphopsien auffassen, die wahrscheinlich nur bei parieto-occipitalen Herden der nicht dominanten Hemisphäre vorkommen.

Die Ursache der länger andauernden Blau-Grün-Schwäche nach Rindenblindheiten bei schon intaktem Erkennen roter Farbtöne ist ungeklärt. Vielleicht werden neuronale Untersuchungen im visuellen Cortex von Primaten weitere Klärung bringen.

Anatomische Grundlagen für neuropsychologische Störungen können in diesem Beitrag nicht erbracht werden. Vielleicht lassen sich in Zukunft mit Hilfe der Computertomographie genauere Korrelationen zwischen Lokalisation und Größe der Erweichungsherde und Begleitödem und neuropsychologischen Befunden erbringen, als es bisher mit anderen Methoden möglich war. Auch visuell-evozierte Potentiale könnten weitere Aufschlüsse über die Lokalisation einer mehr subcorticalen oder cortextnahen Schädigung bringen. Hier soll noch angeführt werden, daß bei einem Patienten mit Rindenblindheit evozierte Potentiale während der Phase der totalen Blindheit nicht registriert werden konnten. Es handelte sich um einen Zustand nach Operation eines parieto-occipitalen Angioms rechts mit homonymer Hemianopsie nach links und Arteria cerebri posterior-Insult links etwa 10 Jahre später.

Wir vermuten, daß Rindenblindheiten wegen der oft erheblichen psychomotorischen Unruhe und Verwirrtheit leicht im Sinne eines Korsakow-Syndroms fehlgedeutet und damit verkannt werden.

Herrn Prof. Clemens Faust danken wir für kritische Anregungen.

Literatur

1. Anton, G.: Über die Selbstwahrnehmung der Herderkrankungen des Gehirns durch den Kranken bei Rindenblindheit und Rindentaubheit. Arch. Psychiat. Nervenkr. **32**, 86—127 (1899)
2. Bay, E.: Agnosie und Funktionswandel. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1950
3. Bodamer, J.: Die Prosop-Agnosie (Die Agnosie des Physiognomieerkennens). Arch. Psychiat. Nervenkr. **179**, 6—53 (1947)
4. Faust, C.: Die cerebralen Herdstörungen bei Hinterhauptverletzungen und ihre Beurteilung. Stuttgart: Thieme 1955
5. Gerlach, J., Krauseneck, P., Liebaltd, G. P.: Rindenblindheit. Klinische, testpsychologische und hirnlokalisatorische Befunde. Arch. Psychiat. Nervenkr. **223**, 337—350 (1977)
6. Gloning, I., Tschabitscher, H.: Rückbildung einer corticalen Blindheit. Wr. Z. Nervenheilk. **11**, 406—407 (1969)
7. Hécaen, H., Angelergues, R.: Agnosia for faces (Prosopagnosia). Arch. Neurol. (Chicago) **7**, 92—100 (1962)
8. Kleist, K.: Gehirnpathologie. Leipzig: Beuth 1934
9. Lance, J. W.: Simple formed hallucinations confined to the area of a specific visual field defect. Brain **99**, 719—734 (1976)
10. Leischner, A.: Die neuropsychologisch-hirnpathologische Untersuchung. Arch. Psychiat. Nervenkr. **219**, 53—77 (1974)
11. Meadows, J. C.: Disturbed perception of colours associated with localised cerebral lesions. Brain **97**, 615—632 (1974)
12. Meadows, J. C.: The anatomical basis of Prosopagnosia. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. **37**, 489—501 (1974)
13. Poetzl, O.: Die optisch-agnostischen Störungen. In: Handbuch der Psychiatrie, Aschaffenburg, G. (Hrsg.). Wien-Leipzig: Deuticke 1928
14. Witheley, A. M.: Prosopagnosia: a clinical, psychological and anatomical study of three patients. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. **40**, 395—403 (1977)
15. Symonds, C., Mackenzie, J.: Bilateral loss of vision from cerebral infarction. Brain **80**, 415—455 (1957)

Eingegangen am 22. September 1977