

Sprachveränderungen bei der Demenz

Th. Benke, B. Andree, M. Hittmair, F. Gerstenbrand
Klinik für Neurologie Innsbruck

Language and Speech Impairment in Dementia

This review analyzes the spectrum of language deficits commonly encountered in dementia. A specific communication profile is found in dementia of the "cortical" type, such as Alzheimer's disease. With advancing disease lexical, comprehension and pragmatic functions deteriorate, whereas syntax and phonology tend to be preserved. This pattern bears some resemblance to aphasia types like transcortical and Wernicke's aphasia, however, a much broader range of communicative functions is impaired in Alzheimer's disease than in aphasia. Differentiation of dementia and aphasia, especially in elderly patients requires careful neuropsychological assessment of language, memory and other psychological functions. "Subcortical" dementia commonly presents with dysarthria as the leading symptom and linguistic impairment is rarely of crucial importance until late stages. Thus, the interetiological dissociation of language and speech impairment can be used for dementia differentiation. Aphasia batteries are not sufficient to comprehend the range of language deficits in demented patients. Testing the communication impairment in dementia requires specific tasks for spontaneous speech, naming, comprehension, reading, writing, repetition and motor speech functions. Tasks for verbal learning and metalinguistic abilities should also be performed. Language deficits are frequent initial symptoms of dementia, thus language assessment may be of diagnostic relevance. Many data support the concept that the communication deficit in dementia results from a particular impairment of semantic memory.

Demenz

Definition, Diagnose, Klassifikation

Dementielle Erkrankungen sind nach ihrer Entdeckung zu Beginn dieses Jahrhunderts nun erneut ins Interesse der Medizin, der Biologie, aber auch der Linguistik gerückt. Für dieses wiedererwachte Interesse gibt es mehrere Gründe. Wie Feldstudien zeigen, steigt in den hochtechnisier-

Zusammenfassung

Zur Klinik der Demenz gehört neben anderen kognitiven Defiziten ein Verlust von Sprachfunktionen. Die vorliegende Arbeit faßt das gegenwärtige Wissen über Sprach- und Sprechstörungen bei primär degenerativen dementiellen Syndromen zusammen und beschreibt Untersuchungsmethoden zur Erfassung der Demenzsprache.

Eine zunehmende Störung von Lexikon und Sprachverständnis sowie ein Verlust diskursiver, pragmatischer und assoziativer Funktionen bei gleichzeitig gut erhaltener Syntax und Phonologie sind die Charakteristika des Sprachzerfalls bei kortikalen Demenzen wie der Alzheimerschen Erkrankung. Als wichtigstes sprachliches Leitsymptom der subkortikalen Demenz ist die Dysarthrie zu nennen, das begleitende linguistische Defizit steht hier im Vergleich zur Artikulationsstörung im Hintergrund. Die Dissoziation von Sprach- und Sprechstörung eignet sich gut zur Unterscheidung kortikaler von subkortikalen Demenzen.

Sprachsymptome sind wertvolle diagnostische Hilfsmittel, weil sie oft bereits im Initialstadium einer Demenz manifest sind. Zur Zeit stehen keine standardisierten Verfahren zur Sprachprüfung dementer Patienten zur Verfügung. Trotz mancher Ähnlichkeit von Aphasie und Demenzsprache haben Aphasietests nur eingeschränkten Wert in der Diagnose einer Demenz und zur Charakterisierung ihrer begleitenden Sprachstörung. Eine Sprachuntersuchung im Rahmen der Demenzdiagnostik soll die Spontansprache, das Benennen, Verstehen, Lesen, Schreiben, Nachsprechen, Artikulieren, aber auch metalinguistische Funktionen und das verbale Lernen prüfen. Das Kommunikationsdefizit dementieller Syndrome ist vermutlich auf eine Störung des semantischen Gedächtnisses zurückzuführen.

ten Ländern, z. B. in der Bundesrepublik Deutschland, die Zahl der Menschen, die älter als 65 Jahre sind, ständig (ca. 15% 1980, fast 30% im Jahr 2040; 59). Mit Erreichen eines höheren Lebensalters steigt aber auch die Prävalenz spät auftretender zerebraler Erkrankungen. In der Bundesrepublik Deutschland werden bei den über 65jährigen zwischen 3% und mehr als 10% als demenzkrank diagnostiziert, diese Zahl wächst auf 25–30% bei einem Alter über 80 Jahren (47, 120). Ähnliche Daten sind aus anderen Industriestaaten bekannt (3, 27, 49, 56). Neben dem demographischen Aspekt hat der Fort-

schritt in einzelnen Wissenschaftszweigen, wie etwa der Gentechnologie, Biochemie, neurologischen Diagnostik oder Pharmakologie die Beschäftigung mit den Problemen der dementiellen Erkrankungen intensiviert.

Demenz ist ein Sammelbegriff für eine sehr heterogene Gruppe von Erkrankungen, denen ein progredienter Verlust kognitiver Funktionen gemeinsam ist (16, 75, 82). Der zerebrale Abbau erfaßt Gedächtnis, Wahrnehmung, Werkzeugfunktionen, Persönlichkeit und zahlreiche höhere Hirnleistungen (z. B. Konzeptbildung, Abstraktionsfähigkeit), und zwar in einem Umfang, der in fortgeschrittenem Krankheitsstadium zu einer umfassenden Beeinträchtigung des Alltagslebens führt. Der *Diagnose* einer Demenz kommt besonderes Gewicht zu. Sie hat weitreichende Konsequenzen für die Lebensqualität, das Sozialleben und die zukünftige Betreuung des Erkrankten. Eine verlässliche Demenzdiagnose erfordert den histopathologischen Nachweis demenzspezifischer Veränderungen im Gehirn und ist somit *intra vitam* nur in Ausnahmefällen zu treffen. Moderne Zusatzuntersuchungen (Imaging, Neurophysiologie, Labor etc.) haben die Befundqualität bei der Demenzabklärung verbessert. Trotz ihrer Exaktheit und Objektivität können technische Diagnosemethoden jedoch eine Demenz nicht endgültig feststellen. Demenz ist eine Diagnose, die vorrangig mit den Mitteln der klinischen Untersuchung gestellt wird. Unter dem Begriff „klinisch“ ist in diesem Zusammenhang eine fachgerechte Anamnese und Außenanamnese, eine Erfassung des kognitiven Status und eine klinisch-neurologische Untersuchung zu verstehen (75, 102, 103). Besonderes Gewicht bei der Demenzabklärung kommt der Erfassung kognitiver Parameter mit neuropsychologischen Prüfmethode zu, die zum Ziel hat, das demenzspezifische Abbaumuster und den Schweregrad des bestehenden Defizits zu erfassen (17, 76, 102, 103, 110).

Demenzklassifikationen können von verschiedenen Überlegungen geleitet sein. Die dabei relevanten Faktoren sind neuropsychiatrische Klinik, Verlauf und morphologische Befunde. Die historische Einteilung primär degenerativer dementieller Syndrome in kortikale und subkortikale Demenzen (27) ist aus morphologischer Sicht umstritten. In mehreren histopathologischen Untersuchungen konnte gezeigt werden, daß Patienten mit Alzheimerscher Erkrankung, dem klassischen Proponenten der kortikalen Demenz, auch spezifische Veränderungen im subkortikalen Bereich des basalen Frontalhirns erleiden, und Patienten mit sog. subkortikalen Demenzen ebenso Gewebsveränderungen in kortikalen Schichten zeigen (32, 36). Bei fortgeschrittener Erkrankung lassen neuropathologische Befunde eine eindeutige Unterscheidung in kortikale oder subkortikale Demenz oft nicht zu. Zudem existieren dementielle Syndrome (19, 21, 42, 84), für die eine eindeutige histopathologische oder klinische Klassifikation bisher nicht gelang. Aus der Sicht einer funktionellen Demenzdiagnostik hat sich das Dichotomieschema kortikal-subkortikal jedoch gut bewährt (27, 44, 54). Werkzeugstörungen vom Typ der Aphasie, Apraxie und Agnosie sind bei kortikalen Demenzen (Morbus Alzheimer, senile dementia of the Alzheimer Type, Pick'sche Erkrankung) neben einer Störung des Lerngedächtnisses dominierend. Bei subkortikalen Demenzformen (z. B. progressive supranukleäre Paralyse, Morbus Huntington, Parkinson-Syndrom, AIDS-Demenz) finden sich häufig eine Verlangsamung von Denkprozessen (Bradyphrenie) und psychopathologische Veränderungen (z. B.

Apathie, Irritierbarkeit, Depression, Angst). Als Hauptmerkmal des Sprachabbaus besteht eine zunehmende, oft krankheitsspezifische Dysarthrie (2, 15, 27, 30, 76, 122), aphasische, apraktische und agnostische Symptome fehlen jedoch. Die sog. Multiinfarktdemenz ist insofern als inhomogen anzusehen und schlecht einzuordnen, als kortikale und/oder subkortikale Abbauzeichen dominieren können (95).

Neben Störungen des Lernens, der Motorik, der visuell-räumlichen Verarbeitung und Praxis sind Sprachveränderungen häufige, oft bereits initial manifeste Demenzsymptome (4, 17, 28, 37, 65, 116). Die Empfindlichkeit des Sprachsystems für Veränderungen im Rahmen einer Demenz ist auf mehrere Faktoren zurückzuführen. Sprachliche Prozesse sind komplex und erfordern das Zusammenspiel vieler linguistischer und motorisch-artikulatorischer Fähigkeiten. Sprache interagiert mit den perzeptiven Systemen, wie z. B. der akustischen, visuellen und taktilen Wahrnehmung und hängt somit von der Funktion dieser Nebensysteme ab. Weitere Erfordernisse für sprachliche Informationsverarbeitung sind ein intaktes Gedächtnis und psychodynamische Faktoren wie Aufmerksamkeit und Konzentrationsfähigkeit. Dementielle Erkrankungen beeinträchtigen die für Sprache erforderlichen Teilleistungen, zusätzlich aber auch die Integration mehrerer Funktionen zur zentralen Sprachverarbeitung (5). Eine genaue Differenzierung in intrinsisch-linguistische Defizite und sekundäre, interaktionsbedingte Symptome des Sprachabbaus gelingt auch mit subtilen Prüfmethode nicht immer. Bis vor kurzem waren systematische Untersuchungen zum dementiellen Sprachabbau selten und bestanden meist aus Einzelfallbeschreibungen. Der Wissenszuwachs auf diesem Gebiet stammt überwiegend aus angloamerikanischen Studien zur Neurolinguistik des Morbus *Alzheimer* (12). Ziel der vorliegenden Arbeit ist eine Beschreibung und Abgrenzung der Demenzsprache sowie jener Methoden die sich zur Erfassung des dementiellen Sprachabbaus eignen.

Sprachabbau bei der kortikalen Demenz

Das Profil der kognitiven Ausfälle bei der kortikalen Demenz ist uneinheitlich und variabel. Vor allem bei Beginn einer Alzheimer-Krankheit kann die Läsion auf relativ umschriebene Kortexbezirke in unterschiedlicher Lokalisation beschränkt sein, was qualitativ sehr verschiedene Ausfälle zur Folge hat (43, 74). Drei Abbauprofile scheinen die Symptomatik des Morbus Alzheimer zu prägen: ein Subtypus mit vorwiegend visuell-perzeptiven und konstruktiven Defiziten, einer mit einem Überwiegen von Lernstörungen und ein dritter mit Schwerpunkt beim sprachlichen Abbau (74, 77). Die Erstmanifestation von Sprachstörungen kann je nach Schwerpunkt des Leistungsverlustes in verschiedene Erkrankungsstadien fallen und unterschiedlich ausgeprägt sein. Sprachdefizite gehören neben dem mnestischen Defizit aber zu den am häufigsten beschriebenen Frühsymptomen beim Morbus Alzheimer (4, 27, 28, 37, 55, 65, 116). Sprachstörungen treten vor allem bei einem Krankheitsbeginn vor dem 65. Lebensjahr auf und wurden als Anzeichen für eine rapide Progredienz des Leidens gewertet (17, 24, 37). Diese Beobachtung ist aber umstritten (106). Wie bei der neurologischen Symptomatik so ist beim Sprachabbau der Alzheimerschen Erkrankung eine stadienweise Progredienz festzustellen (Tab. 1) (8, 12, 35, 89, 90, 92).

Tab. 1 Stadien des Sprachabbaus beim Morbus Alzheimer*Frühe Stadien*

Gelegentlich Wortfindungsstörungen in der Spontansprache, reduziertes aktives Vokabular. Sprachdiskurs mit Mangel an Detail, tangentiell. Schwierigkeiten beim Verstehen indirekter Inhalte, verbaler Analogien und sprachlichen Humors. Oft bereits Lese- und Schreibstörung.

Mittleres Stadium

Spontansprachliche Anomie und ausgeprägte Störung beim Konfrontationsbenennen. Wiederholen komplexer Phrasen und Sätze fehlerhaft. Sprachverständnis auf Satzebene beeinträchtigt. Produktion von Satzfragmenten, Auftreten von Perseverationen. Patient berichtet häufig Unspezifisches, Triviales; vergißt anfangs gewähltes Sprachthema. Verbessert eigene Sprachfehler selten, zeigt deutliche Inkohärenz in der Gedankenabfolge, verliert Sensitivität gegenüber Konversationspartner. Metalinguistische Störung. Lese- und Schreibstörung. Ausgeprägtes Kommunikationsdefizit.

Spätstadium

Benennungsunfähigkeit. Wiederholen gelingt nur für einfache Wörter. Sprachverständnis massiv beeinträchtigt. Sprachproduktion hochgradig reduziert. Häufig Echolalie, Palilalie, Perseverationen. Semantische, gelegentlich auch literale Paraphrasen und Jargon. Sprachinhalte bedeutungslos und bizarr. Dysarthrie. Nur minimale Kommunikationsfähigkeit.

Ein Charakteristikum des zunehmenden Sprachabbaus bei der kortikalen Demenz ist die *Dissoziation sprachlicher Modalitäten*. Syntax und phonologisches Wissen bleiben weitgehend intakt, hingegen sind Lexikon und Sprachverständnis bald gestört (4, 12, 60, 89, 97, 105). Rezeptive Sprachstörungen sind im Alltag zwar lange nicht manifest, bei genauer klinischer Prüfung haben Alzheimer-Patienten aber schon im mittleren Krankheitsstadium Probleme mit dem Verstehen langer oder komplexer Sätze und seltener Wörter. Perseverationen, Intrusionen (107), eine Verarmung der Sprachproduktion bis zum Mutismus, echolalisches Nachsprechen und Palilalie sind Zeichen eines fortgeschrittenen dementiellen Sprachabbaus. Als Echolalie wird ein reaktives, automatisches Wiederholen verbaler Stimuli verstanden, wobei die verbalen Inhalte ohne Sprachverständnis wiederholt werden. Echolalisches Sprachverhalten findet sich für sinnlose und sinnvolle Worte sowie Phrasen bei auffallend gut erhaltener Nachahmungsfähigkeit und Prosodie (121). Als Palilalie wird ein zwanghaftes Wiederholen von Phrasen und Wörtern mit steigender Sprechgeschwindigkeit und gleichzeitig sinkender Lautstärke bezeichnet (69), Störungen der Sprechmotorik im Sinne einer Dysarthrie finden sich erst im Endstadium der Alzheimer-Krankheit.

Ein wichtiges Leitsymptom der Demenzsprache ist die *Benennungsstörung*, die schon früh besteht und im Verlauf meist deutlich zunimmt (10, 64, 100). Vom Schrumpfen des aktiven Vokabulars sind vor allem Substantive, Adjektive und Verben betroffen. Wortfindungsstörungen, die mit Leerformen (... das Dings) und Umschreibungen (ein ... was man halt braucht zum Schreiben) kompensiert werden, sind schon früh beim Konfrontationsbenennen abgebildeter oder wirklicher Gegenstände, später auch in der Spontansprache zu finden. Der Demenzpatient verwendet Fehlbenennungen aus dem semantischen Feld des Zielgegenstandes (Stuhl für Tisch, Gabel für Messer), nennt den übergeordneten Katego-

riebegriff statt des Objektens (Obst statt Birne) und verwendet Indefinitpronomen für Personen, deren Namen ihm nicht Erinnerlich sind. Gegenstände mit ähnlicher äußerer Erscheinung (z. B. Feile – Messer, Orange – Apfel) werden wegen einer oft bestehenden visuellen Erkennungsschwäche fehlbenannt. In der Differentialdiagnose ist zu berücksichtigen, daß die Benennungsstörung in ihrer Charakteristik unspezifisch ist und auch als Symptom nichtkortikaler Demenzen, Aphasien und anderer neurologischer Erkrankungen auftreten kann.

In der Spontansprache von Alzheimer-Patienten sind *Sprachdiskurs und Sprachpragmatik* verändert (12). Oft werden inhaltsarme Redefloskeln, weitschweifige und irrelevante Äußerungen und unvermittelte Themensprünge verwendet (101). Ideengehalt, Phrasenlänge, die Vielfalt der verwendeten Wörter, die Konkretheit und Kohärenz der Mitteilung und die Fähigkeit zur Abstraktion eines Sachverhaltes sind reduziert. Hingegen sind Wiederholungen, Stereotypien und häufig wiederkehrende Phrasen mit unbestimmter Bezugnahme oft anzutreffen (11, 85, 88, 91).

Der dementielle Sprachabbau erfaßt auch *Funktionen auf Textebene*, die eng mit dem Denken und Abstrahieren verknüpft sind. Alzheimer-Patienten erreichen nur schlechte Ergebnisse beim Beschreiben von Gegenständen und Bildern (50), Definieren von Worten oder metalinguistischen Tests (z. B. bei der Beurteilung von Syntax und Satzinhalt oder der Korrektur falscher Sätze).

Schon in frühen Stadien bestehen Schwierigkeiten bei der Interpretation lexikalisch oder semantisch mehrdeutiger (ambiger) Wörter und Sätze, dem Erklären von Metaphern und Sprichwörtern oder bei induktivem und assoziativem Denken. Defizite bestehen ebenso auf der nichtsprachlichen Ebene beim Erkennen von Pantomime und Gestik. Bei der Demenz sind somit neben linguistischen Basisfunktionen (Lexikon, Sprachverständnis) auch Mitteilungskanäle auf der gestisch-pantomimischen, diskursiven und kontextuellen Ebene gestört (8, 12, 41, 61, 68).

Mit Ausnahme einer Fallbeschreibung (51) liegen nur wenige systematische Untersuchungen über Sprachabbau bei der *Pickschen* Erkrankung vor. Die kognitiven Defizite und Sprachsymptome dieser Demenzform unterscheiden sich vor allem in der Frühphase kaum von der Alzheimer-Demenz (67). Spontane Wortfindungsstörungen, ein Defizit beim Konfrontationsbenennen, verbale Stereotypien und Echolalie sind häufige (108), Logoklonien und Palilalie hingegen atypische Symptome (26), in Spätstadien wird wie beim M. Alzheimer der Mutismus erreicht (111).

Sprachprüfung bei der Demenz

Die Sprachuntersuchung dementieller Patienten hat einige Untersuchungsbedingungen zu berücksichtigen. Aufmerksamkeits- und Gedächtnisfunktionen müssen soweit erhalten sein, um einem Gespräch folgen, Testanleitungen verstehen und behalten zu können; ebenso soll überprüft werden, ob die auditive und visuelle Wahrnehmung zum Erkennen des dargebotenen Materials ausreicht. Für die eigentliche Untersuchung werden in vielen Kliniken mangels spezifischen, standardisierten Materials Tests aus dem Bereich der

Tab. 2 Die Erfassung des sprachlich-kommunikativen Defizits bei der Demenz

<i>Orientierung:</i>	Fragen zur Person, Ort und Zeit
<i>Aufmerksamkeit:</i>	Vigilanzprüfung, Nachsprechen von Zahlenreihen
<i>Wahrnehmung:</i>	Seh- und Hörprobe
<i>Spontansprache:</i>	Standardisiertes Interview
<i>Wortfindung:</i>	Konfrontationsbenennen häufiger Gegenstände
<i>Sprachverständnis:</i>	Befolgen von Aufforderungen; Token-Test (AAT)
<i>Expressive Sprache:</i>	Bildbeschreibung; Beschreibung von Gegenständen
<i>Artikulationsfähigkeit:</i>	Nachsprechen von Wörtern, Sätzen
<i>Schreiben:</i>	Spontanschrift (Name, Adresse); Schreiben nach Diktat
<i>Lesen:</i>	Lesesinnverständnis (AAT)
<i>Sprachflüssigkeit:</i>	Generieren von Wortlisten
<i>Lerngedächtnis für Sprache:</i>	Dreiwortetest; Nacherzählen einer kurzen Geschichte; Nachsprechen von Sätzen

Aphasiologie verwendet (4, 58, 115, 118). Aphasietests (z. B. Aachener Aphasietest, AAT, 53; Western Aphasia Battery, 63) prüfen Aspekte der Spontansprache, das Verstehen, Benennen, die Syntax und das Nachsprechen, jedoch kaum alle Charakteristika des dementiellen Sprachabbaus (9). Viele Sprachparameter sind im Überblick am besten durch ein standardisiertes Interview mit dem Patienten zu beurteilen, das Fragen zur Befindlichkeit, zum Beruf und zur Familie beinhaltet. Umfang und Charakteristik der Benennungsstörung sind durch ein Konfrontationsbenennen überprüfbar (AAT; Boston Naming Test, 57; Bildersammlung von *Snodgrass* und *Vanderworth*; 109). Zur Erfassung des Sprachverständnisses eignet sich bereits eine Kurzform des Token-Tests oder eine Prüfung mit verbalen Aufforderungen an den Patienten; bei stark reduzierter Kommunikationsfähigkeit kann eine Liste einfacher Fragen verwendet werden, für deren Beantwortung der Patient einen Ja-Nein-Code entwickeln kann. Eine Lese- und Schreibprüfung gibt wichtige zusätzliche Aufschlüsse über einen möglichen Sprachabbau (29, 52). Einfache Prüfmethoden sprachlich-kommunikativen Verhaltens sind in Tab. 2 aufgelistet.

Ein einfaches und sensitives Testverfahren im Rahmen der Sprachabklärung dementer Patienten ist das Generieren von Wortlisten (Wortflüssigkeitstest). Dabei wird der Patient aufgefordert, in einem definierten Zeitraum (meistens 60 s) möglichst viele Wörter einer gegebenen Klasse zu nennen (z. B. Gegenstände, die in einem Supermarkt gekauft werden können, Tiere; evtl. auch Wörter mit gleichem Anfangsbuchstaben). In der produzierten Wortliste werden die genannten Items gezählt. Eine Reduktion der Items bzw. der semantischen Kategorien, in die diese Items gehören, wird von den meisten Autoren als eine Funktionsstörung des semantischen Gedächtnisses aufgefaßt (20). Für gesunde Personen unter dem 50. Lebensjahr kann eine mittlere Itemzahl von ca. 20/min angenommen werden, mit Alterszunahme sinkt dieser Wert (Mittelwerte der Altersgruppe 60–69 Jahre: 18, 70–79 Jahre: 14, 80 Jahre und darüber: 12; in: 87). Schon in frühen Stadien der Erkrankung ist die Itemanzahl und die Anzahl der semantischen Kategorien bei dementen Patienten reduziert. Der Wortflüssigkeitstest eignet sich nicht zur Differentialdia-

gnose zerebraler Erkrankungen (38). Aphasiker, Patienten mit Frontalhirnsyndromen oder subkortikalen Demenzen generieren ebenso deutlich verkürzte Wortlisten.

Demenz und Aphasie

Unter *Aphasie* wird eine zentrale Sprachstörung verstanden, die linguistisch als Beeinträchtigung in verschiedenen Komponenten des Sprachsystems (Phonologie, Lexikon, Syntax, Semantik) zu beschreiben ist (94). Viele Autoren haben die bei kortikalen Demenzen auftretenden Sprachabbauzeichen als aphasisch gewertet. Teilweise wurde sogar eine Prävalenz bestimmter Aphasietypen beschrieben (4, 12, 28, 90, 116). So sind am Beginn des dementiellen Abbaus Wortfindungsstörungen wie bei einer amnestischen Aphasie zu beobachten. Die Benennungsstörung geht häufig in eine transkortikal-sensorische Aphasie über (flüssige, phonologisch weitgehend intakte Sprache, vereinzelt literale Paraphrasen, gestörtes Sprachverständnis, aber gutes Wiederholen), die sich zu einer Wernicke-Aphasie entwickeln kann (flüssige, stark paraphatisch entstellte Sprache, evtl. Jargon, stark reduziertes Sprachverständnis). Als typische Aphasie fortgeschrittener Demenzstadien wird die gemischt transkortikale Aphasie (transkortikal motorisch-sensorische Aphasie) bezeichnet. Diese Störung ist durch eine deutliche Einschränkung beim Sprachverständnis und bei der Sprachproduktion, intaktes Wiederholen und das Auftreten echolalischer Automatismen charakterisiert (40). Der Umfang der Sprachstörung in späten Stadien der Demenz ist mit einer globalen Aphasie vergleichbar. Die Syndromentwicklung des dementiellen Sprachabbaus erfolgt oft regelhaft, wobei der initialen Anomie eine transkortikal sensorische, dann eine Wernicke-Aphasie folgt, die sich zur globalen Aphasie entwickeln kann. Diese Abfolge erinnert an den aphasischen Syndromenwandel (71), erfolgt aber mit entgegengesetzter Tendenz, das heißt in Richtung einer Zunahme des Sprachzerfalls.

Bei erstmals in höherem Lebensalter auftretenden Sprachstörungen kommt der Unterscheidung zwischen Aphasie und Demenz besondere Bedeutung zu. Dem dementiellen Sprachabbau sind die meist plötzlich auftretenden Sprach- und Sprechstörungen neurovaskulärer Genese im Rahmen eines Schlaganfalles oder einer TIA, sowie Tumorphasien gegenüberzustellen. Differentialdiagnostische Kriterien zur Unterscheidung zwischen Demenz und Aphasie ischämischer Genese sind in erster Linie die begleitenden mnestischen und kognitiven Defizite, die die Alzheimer-Erkrankung charakterisieren (75, 102). Vaskuläre Risikofaktoren, plötzliches Auftreten des Defizits und begleitende fokalneurologische Ausfälle sprechen gegen das Vorliegen eines Morbus Alzheimer als Grunderkrankung (46). Eine Abgrenzung zum Syndrom des Gyrus angularis (Aphasie, Lese-, Schreib-, Rechenstörung, evtl. Fingeragnosie, Links-Rechts-Verwechseln; 14) oder zu einem zerebralen Neoplasma erfordert eine gründliche neuropsychologische Untersuchung und Strukturabklärung. Nichtflüssige Sprachstörungen mit Telegrammstil und Agrammatismus sowie Leitungsaphasien (isolierte Störung beim Wiederholen) sind atypisch für dementielle Syndrome. Perseveration, Echolalie, intakte Grammatik, gestörtes Verständnis und eine flüssige, vorwiegend diskursiv gestörte Sprache weisen eher auf den Sprachzerfall einer Alzheimerschen Erkrankung hin. Das folgende Beispiel illustriert

die Problematik einer langsam einsetzenden Sprachstörung bei einer älteren Patientin.

Fallbeispiel

Eine 70jährige, bilinguale Patientin (Französisch als Muttersprache, Deutsch seit früher Jugend), Rechtshänderin, von Beruf Lehrerin an einem Gymnasium, klagt über eine Sprachstörung, die seit mehreren Monaten zunehme. In der Krankengeschichte fehlen kardiovaskuläre Risikofaktoren oder vorangegangene neurologische Erkrankungen. Bereits bei der Anamnese fallen (in beiden Sprachen) spontane Wortfindungsstörungen, Füllwörter und Umschreibungen auf. Komplexe Aufforderungen werden unvollständig befolgt. Grammatik, Lautbildung und Artikulation sind ungestört, die Patientin beantwortet an sie gerichtete Fragen jedoch umständlich, wiederholt sich mehrfach und verliert oft den Faden des Gesprächs. Das Wiederholen längerer Sätze gelingt nicht und wird meist nach einigen Worten erfolglos abgebrochen. Die klinisch-neurologische Untersuchung ist hinsichtlich fokaler Zeichen unauffällig, die Laborbefunde sind altersgemäß. Das CT zeigt eine geringe diffuse vorwiegend kortikale Atrophie mit Akzentuierung der linken Zentralregion, im EEG findet sich über beiden okzipitalen Abschnitten ein grenzwertiger Basisrhythmus (7–8/s) sowie eine diffuse, gelegentlich linksbetonte Theta-Delta-Vermehrung.

In der systematischen neuropsychologischen Untersuchung kann die Patientin von 60 Objekten des Boston-Naming-Test nur 12 richtig benennen und produziert dabei zahlreiche semantische Paraphrasen. Phonematische oder funktionelle Hilfen verbessern ihre Leistung kaum. Im Token-Test zeigt sich eine deutliche Sprachverständnisstörung (nur 23 von 50 Aufforderungen richtig befolgt). Bei der Reproduktion sinnvoller sprachlicher Materialien (Wechsler-Memory-Scale) sind lediglich 6 von 18 Details einer Kurzgeschichte erinnerlich (MQ 77). Das Lesen ist schwer gestört (Paralexien, Substitutionen, Auslassungen). Das Schriftbild ist grob entstellt, in der Diktat-schrift finden sich zahlreiche Paragraphen, und es fehlen ganze Silben. Die Patientin ist außerstande, einfache Grundrechnungen durchzuführen und weist eine deutliche konstruktive Apraxie auf (Mosaiktest 14/42). Beim Versuch, vorgezeigte Handstellungen und -bewegungen zu imitieren, sind grobe Fehler in der räumlichen Durchführung, Substitutionen und Auslassungen evident. Die allgemeine Orientiertheit, Aufmerksamkeit und Merkfähigkeit ist reduziert (Mini-Mental-State 13 von 30 Punkten).

Sprachliche Ausfälle stehen am Anfang und im Vordergrund des Beschwerdebildes dieser Patientin. Erst der Einsatz psychometrischer Verfahren weist auf die zusätzlich bestehenden mnestischen, konstruktiven und praktisch-motorischen Defizite hin. Symptommuster und neuropsychologischer Befund sind somit typisch für eine diffuse, vorwiegend kortikale Störung. Bei Fehlen vaskulärer Risikofaktoren und bei progredientem Verlauf ist die Verdachtsdiagnose einer Alzheimer'schen Erkrankung mit Einbuße vorwiegend linkshemisphärischer Funktionen gegeben.

Auf das Phänomen einer *isoliert auftretenden Aphasie ohne begleitende Demenz* wurde erstmals 1982 (78) aufmerksam gemacht. Dabei handelt es sich um ein selten auftretendes, langsam progredientes Sprachabbausyndrom mit intakten nichtsprachlichen Paraphrasen, Jargon, gelegentlich Agrammatismus, aber selten Lese-, Schreib- oder Satzverständnisstörungen. In den Zusatzbefunden werden asymmetrische Erweiterungen und eine kortikale Atrophie im Bereich der linken perisylvischen Region festgestellt (CT), im EEG findet sich meist eine lokale Verlangsamung, im PET ein lokaler Hypometabolismus der linken Inselregion. Histopathologisch konnten in einzelnen Fällen fokale, spongiforme, degenerative Veränderungen im Bereich des Kortex der linken

Frontal- und Temporalregion festgestellt werden (7, 25, 48, 66, 79, 104). Eine familiäre Form dieses Aphasiesyndroms wurde ebenso beschrieben (66, 80).

Die Diskussion um den dementiellen Sprachabbau konnte bisher nicht klären, ob der Begriff einer Aphasie für das Sprachsyndrom der kortikalen Demenz angewendet werden soll. Einige Studien weisen auf das Vorkommen dysphasischer Symptome bei der Alzheimer'schen Erkrankung hin, so etwa auf reduziertes Sprachverständnis, Paraphrasien oder eine Anomie (4, 17, 24, 28, 116). Gegner einer Ausweitung des Aphasiebegriffs argumentieren, daß die Diagnose pathologischen Sprachverhaltens von der Qualität der verwendeten Meßverfahren abhängt. Im Rahmen einer klinischen Aphasieprüfung werden Defizite im verbalen Denken und Gedächtnis, in Metalinguistik und Semantik, Gestik, Pantomime und Kontextverständnis jedoch kaum erfaßt. Die Kommunikationsstörung später Demenzstadien sowie einige Phänomene des dementiellen Sprachabbaus (Echolalie, Diskursverarmung, „empty speech“) sind durch die Aphasie-terminologie nicht hinlänglich zu beschreiben. Schließlich ist das gängige pathophysiologische Konzept, das eine Aphasie aus einer fokalen Hirnschädigung resultierend erklärt, auf Erkrankungen mit diffuser zerebraler Schädigung nicht anwendbar (12, 119). Ebenso unterscheiden sich die Behandlungsstrategien für die beiden Erkrankungen. Gegen die Verwendung der herkömmlichen Aphasie-terminologie, -diagnostik und -behandlung für den dementiellen Sprachabbau sind somit Bedenken anzumelden.

Nichtkortikale Demenzen

Bei *Demenzen mit vorwiegend subkortikaler Schädigung* fehlen die für die Alzheimer'sche Erkrankung typischen Abbaumuster mit linguistischen und pragmatisch-sprachlichen Defiziten. Sprachliches Leitsymptom der subkortikalen Demenz ist die *Dysarthrie* (1, 31, 33). Dysarthrien (Dysarthrophonien, 123) sind als neurogene Störungen der Artikulation, Phonation und Respiration definiert (33). Artikulationsstörungen können mittels auditiver Beurteilung, zusätzlich durch eine spektrographische Analyse (Sprachschallanalyse) beschrieben und unterschieden werden (13, 33, 113, 123). Die quantitative und qualitative Bestimmung von Atemparametern, Sprechlautstärke und -geschwindigkeit, Stimmqualität, Präzision der Artikulation und Prosodie (Intonation und Betonung) beim Sprechen erlaubt es, krankheitsspezifische Dysarthriemuster zu erkennen. Monotones, leises, hypernasales Sprechen mit deutlich verringerter Präzision der Konsonantenartikulation bei normaler bis gesteigerter Sprechgeschwindigkeit sind z. B. Charakteristika der Dysarthrie beim Parkinson-Syndrom (1, 42, 123). Ein abnormes Atemmuster, überschießende Lautstärke, schlechte Stimmkontrolle, verwaschene Konsonantencluster und eine hypernasale Stimmresonanz werden als typisch für die Dysarthrie eine Huntington'sche Erkrankung genannt (33). Weitere Merkmale sind ein Mangel an sprachlicher Initiative, Fehler beim Konfrontationsbenennen (93), schlechte Ergebnisse beim Token-Test (114) und eine reduzierte Wortflüssigkeit (22). Andere, weniger spezifische Dysarthriemuster bestehen für den M. Wilson (33), die Dialysedemenz (6), für Multisystemerkrankungen wie die progressive supranukleäre Paralyse (32, 33), oder die Multiinfarktdemenz (96). Auch bei subkortikalen Demenzen sind Benennungs- und Wortfindungsstörungen, ein Lei-

Tab. 3 Generieren von Wortlisten bei Patienten mit Parkinson-Syndrom

	P1 (n = 15)	P2 (n = 15)	Statistik
Altersdurchschnitt Krankheitsdauer (Jahre)	55,8 (± 7,3) 6,0 (± 3,7)	66,2 (± 7,4) 5,9 (± 5,3)	
Gesamt-IQ (Hawie)	108,9 (± 8,4)	93,4 (± 4,4)	t = 6,1 P = 0,000
Verbal-IQ (Hawie)	110,8 (± 5,8)	98,3 (± 7,2)	t = 5,1 P = 0,000
Untertest Wortschatz	11,6 (± 1,2)	7,9 (± 1,9)	Z = 3,3 P = 0,008
Untertest Zahlensymboltest	9,2 (± 2,4)	5,1 (± 1,6)	Z = 2,4 P = 0,016
log. Gedächtnis (WMS)	99,4 (± 9,4)	89,1 (± 6,9)	Z = 2,2 P = 0,026
Wortliste (Items)	70,6 (± 7,8)	38,1 (± 8,0)	Z = 3,61 P = 0,003

P1: Parkinson-Gruppe ohne kognitiven Abbau
P2: Parkinson-Gruppe mit kognitivem Abbau
Hawie: Hamburg-Wechsler-Intelligenztest
WMS: Wechsler-Memory-Scale
= Student's t-Test
= Wilcoxon-Test

stungsabfall bei sprachlichen Aufgaben wie den Untertests der Wechsler-Intelligenzskala (Hawie, Wais), beim verbalen Lernen und bei der assoziativen Wortflüssigkeit (Generieren von Wortlisten) zu beobachten (2, 30, 32, 70). Diese Symptome sind als Folge des allgemeinen dementiellen Abbaus zu werten und meist viel geringer ausgeprägt als bei der Alzheimerschen Erkrankung.

Tab. 3 zeigt den Wert des Wortlistentests zur Sicherung der Demenzdiagnose beim Parkinson-Syndrom. Zwei Parkinson-Populationen mit unterschiedlichem kognitivem Leistungsniveau sind einander gegenübergestellt. P2 ist in allen Intelligenztests (Gesamt-IQ, Verbal-IQ, Wortschatz-, Zahlensymboltest) und in der Lernfähigkeit für verbale Inhalte (logisches Gedächtnis) deutlich schlechter als P1. Für die Fähigkeit, drei Wortlisten zu generieren, besteht zwischen beiden Gruppen ebenso ein statistisch signifikanter Unterschied zuungunsten von P2.

Pathophysiologie des dementiellen Sprachabbaus

Über die Entstehung der Kommunikationsstörung bei der Demenz existiert nur hypothetisches Wissen. Das kognitive Leistungsdefizit dementer Patienten, vor allem die Störung beim Konfrontationsbenennen wurde von mehreren Autoren auf eine visuelle Wahrnehmungsschwäche und auf die verminderte Aufmerksamkeit zurückgeführt (65, 100). Defizite beim Sehen, Hören, Tasten und Riechen, die durch eine Störung sehr früher Stadien der Informationsverarbeitung entstehen, sind im Rahmen der physiologischen Alterung,

mehr noch bei Patienten mit Hirnabbauerkrankung bekannt (12, 18, 34, 39, 86). Die *Dysperzeptionstheorie* kann jedoch kaum das Ausmaß des Sprachzerfalls und des umfangreichen kognitiven Abbaus bei der Demenz erklären (10). Viele Phänomene des dementiellen Sprachabbaus scheinen durch eine *Störung des semantischen Gedächtnisses* verursacht. Unter semantischem Gedächtnis (98) wird ein Funktionssystem für konzeptuelles Wissen verstanden, das grundsätzliche Informationen über das Wesen der Dinge und ihre sprachlichen Entsprechungen beinhaltet (112). Dieses System ist aus Konzepten (das individuelle Wissen über Objekte, Ereignisse und ihre Kategorien) und Schemata (aktivierte Gruppen von verwandten Konzepten) hierarchisch aufgebaut. Schemata werden durch verbale oder nichtverbale Denkprozesse aktiviert und bestimmen das Verhaltensmuster für häufige Tätigkeiten und Sachverhalte. Die bei der Demenz beobachtete Kommunikationsstörung scheint aus einer gestörten Übertragung von schematischen Wissensinhalten auf die sprachliche Ebene, schließlich aus einem Verlust der Schemata selbst zu resultieren. Darüber hinaus sind beim dementiellen Patienten weitere Funktionen des semantischen Systems gestört, so z. B. die Ideation (Verbildlichung) mitgeteilter linguistischer Inhalte, der Informationsgewinn aus sprachlichem Kontext und indirekten Sprachinhalten oder das analoge Schließen aus sprachlicher Information. Auf das Semantikdefizit bei der Demenz verweisen zahlreiche Befunde, u. a. die Störung beim Benennen, Kategorisieren, Beschreiben und Definieren von Objekten und Sachverhalten, beim Erzeugen von Wortlisten, Erkennen von Analogien, Ähnlichkeiten und logisch ambigen Sachverhalten sowie beim Erfassen von Bedeutung aus sprachlicher Mitteilung (12, 23, 35, 45, 68, 72, 89, 97, 105, 117). Neben der Störung des semantischen Gedächtnisses leidet der demente Patient zusätzlich an einer verbalen Lernstörung, die vor allem bei kortikalen Demenzen ausgeprägt ist, sowie an einem multimodalen kognitiven Defizit. Diese Ausfälle behindern im sprachlichen Bereich vor allem das Wiederholen und Erfassen komplexer Sätze, das Behalten und die Wiedergabe von Gelesenem oder Gehörtem sowie andere Prozesse, die mit Sprache assoziiert sind (73, 81, 83).

Bewertung der vorliegenden Studien

Der Sprachzerfall bei der Demenz ist gut erfassbar, seine Phänomene sind von vielen Autoren beschrieben worden. In den meisten Untersuchungen wird darauf hingewiesen, daß die Demenzsprache eine hohe Spezifität hat, somit als wichtiges diagnostisches Hilfsmittel verwendet werden kann und sich zur Beurteilung des Schweregrades einer Demenz sowie zur Abgrenzung von anderen zerebralen Erkrankungen eignet. Darüber hinaus ist die Dissoziation sprachlicher Abbaumuster (linguistisch/pragmatisch vs. artikulatorisch) meist ein verlässliches Kriterium zur Unterscheidung kortikaler und subkortikaler zerebraler Abbauerkrankungen. Trotzdem sind viele Probleme der Demenzsprache nicht hinreichend geklärt. Für den deutschen Sprachraum fehlen erprobte Untersuchungstechniken, die die dementielle Kommunikationsstörung erfassen und quantifizieren. Bei der Erarbeitung dieser Prüfmethode sind andere Gesichtspunkte zu berücksichtigen als bei der Entwicklung eines Aphasietests: etwa die Abgrenzung pathologischen Sprachverhaltens von der Sprache des physiologischen Alterns (12, 99) oder die Beurteilung von Diskurs, Pragmatik und Kommunikationsverhalten. Mangels standardisierter Tests ist über die Klinik des

Spracherfalls bisher nicht viel bekannt. So fehlen genaue Daten über die Häufigkeit dementieller Sprachstörungen. Unklar ist, wie oft Sprachabbauphänomene bereits im Frühstadium der Demenz manifest sind. Derzeit liegen auch keine Studien über die zahlenmäßige Größe, den Verlauf, das Abbauprofil und die Histopathologie jener Subtypen der Alzheimerischen Erkrankung vor, die vorwiegend mit sprachlichen Ausfällen einhergehen. Es ist auch nicht bekannt, ob Demenzformen existieren, bei denen ein Spracherfall nicht oder erst in Spätstadien zu beobachten ist. Die Frage, ob die Sprachstörung der Alzheimerischen Erkrankung als Syndrom zu bezeichnen ist und inwieweit linguistische Leitsymptome als pathognomonisch aufgefaßt werden können, ist gegenwärtig nicht sicher zu entscheiden.

Literatur

- 1 Ackermann, H., W. Ziegler: Die Dysarthrophonie des Parkinson-Syndroms. *Fortschr. Neurol. Psychiat.* 57 (1989) 149–160
- 2 Albert, M. L., R. G. Feldman, A. L. Willis: The "subcortical dementia" of progressive supranuclear palsy. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 37 (1974) 121–130
- 3 Amaducci, L., A. Lippi: Epidemiology in Alzheimer's disease. *J. Neural. Transm. (P-D Sect)* 1 (1989) 2
- 4 Appell, J., A. Kertesz, M. Fisman: A study of language functioning in Alzheimer patients. *Brain Lang.* 17 (1982) 73–91
- 5 Baddeley, A., R. Logie, S. Bressi, S. Della Sala, H. Spinnler: Dementia and working memory. *Q. J. Exp. Psychol.* 38 A (1986) 603–618
- 6 Baratz, R., A. G. Herzog: The communication disorder in dialysis dementia: A case report. *Brain Lang.* 10 (1980) 378–389
- 7 Basso, A., E. Capitani, M. Laiacona: Progressive language impairment without dementia: A case with isolated category specific semantic defect. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 51 (1988) 1201–1207
- 8 Bayles, K. A.: Language Function in Senile Dementia. *Brain Lang.* 16 (1982) 265–280
- 9 Bayles, K. A., D. R. Boone: The potential of language tasks for identifying senile dementia. *J. Speech. Hear. Disord.* 47 (1982) 210–217
- 10 Bayles, K. A., C. K. Tomoeda: Confrontation naming impairment in dementia. *Brain Lang.* 19 (1983) 98–114
- 11 Bayles, K. A., C. K. Tomoeda, A. W. Kaszniak: Verbal Perseveration of dementia patients. *Brain Lang.* 25 (1985) 102–116
- 12 Bayles, K. A., A. Kaszniak, C. K. Tomoeda: Communication and cognition in normal aging and dementia. Taylor & Francis, London 1987
- 13 Benke, Th., A. Kertesz: Hemispheric mechanism of motor speech. *Aphasiology* 3 (1989) 627–641
- 14 Benson, D. F., J. L. Cummings, S. Y. Tsai: Angular Gyrus Syndrome simulating Alzheimer's disease. *Arch. Neurol.* 39 (1982) 616–620
- 15 Benson, D. F.: Subcortical dementia: a clinical approach. In: *The Dementias*, edited by Maveux, R. and W. G. Rosen; Raven Press, New York (1983) 185–193
- 16 Berg, L., C. P. Hughes, L. A. Coben, W. L. Danziger, R. L. Martin: Mild senile dementia of Alzheimer type: research diagnostic criteria, recruitment, and description of a study population. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 45 (1982) 962–968
- 17 Berg, L., W. L. Danziger, M. Storandt, L. A. Coben, M. Gado, C. P. Hughes, J. W. Knesevich, J. Botwinick: Predictive features in mild senile dementia of the Alzheimer type. *Neurology* 34 (1984) 563–569
- 18 Bodis-Wollner, I., M. S. Marx, S. Mitra, P. Bobak, L. Mylin, M. Yahr: Visual dysfunction in Parkinson's disease. *Brain* 110 (1987) 1675–1698x
- 19 Boller, F., T. Mizutani, U. Roessman, P. Gambetti: Parkinson disease, dementia, and Alzheimer disease: clinicopathological correlations. *Ann. Neurol.* 7 (1980) 329–335
- 20 Borkowski, J. G., A. L. Benton, O. Spreen: Word fluency and brain damage. *Neuropsychologia* 5 (1967) 135–140
- 21 Braak, H., E. Braak: Argyrophilic grains: characteristic pathology of the cerebral cortex in cases of adult onset dementia without Alzheimer changes. *Neurosci. Lett.* 76 (1987) 124–127
- 22 Butters, N., J. Wolfe, E. Granholm, M. Martone: An assessment of verbal recall, recognition and verbal fluency abilities in patients with Huntington's disease. *Cortex* 22 (1986) 11–32
- 23 Butters, N., E. Granholm, D. P. Salmon, I. Grant: Episodic and semantic memory: a comparison of amnesic and demented patients. *J. Clin. Exp. Neuropsychol.* 9 (1987) 479–497
- 24 Chang Chui, H., E. Lee Teng, V. W. Henderson, A. C. Moy: Clinical subtypes of dementia of the Alzheimer type. *Neurology* 35 (1985) 1544–1550
- 25 Chawluk, J. B., M. M. Mesulam, H. Hurtig: Slowly progressive aphasia without generalized dementia: studies with positron emission tomography. *Ann. Neurol.* 19 (1986) 68–74
- 26 Cummings, J. L., L. W. Duchon: Klüver-Bucy syndrome in Pick disease: clinical and pathological correlations. *Arch. Neurol.* 31 (1981) 1415–1422
- 27 Cummings, J. L., D. F. Benson: *Dementia. A clinical approach.* Butterworths, Boston 1983
- 28 Cummings, J. L., D. F. Benson, M. A. Hill, St. Read: Aphasia in dementia of the Alzheimer type. *Neurology* 35 (1985) 394–397
- 29 Cummings, J. L., J. P. Houlihan, M. A. Hill: The pattern of reading deterioration in dementia of the Alzheimer type: Observations and implications. *Brain Lang.* 29 (1986) 315–323
- 30 Cummings, J. L.: Subcortical dementia. *Brit. J. Psychiatry* 149 (1986) 682–697
- 31 Cummings, J. L., A. Darkins, M. Mendez, M. A. Hill, D. F. Benson: Alzheimer's disease and Parkinson's disease: Comparison of speech and language alterations. *Neurology* 38 (1988) 680–684
- 32 D'Antona, R., J. C. Baron, Y. Samson, M. Serdaru, F. Viader, Y. Agid, J. Cambier: Subcortical dementia: frontal cortex hypometabolism detected by positron tomography in patients with progressive supranuclear palsy. *Brain* 108 (1985) 785–799
- 33 Darley, F. L., A. E. Aronson, J. R. Brown: *Motor Speech Disorders.* Sanders, Philadelphia 1975
- 34 Doty, R. L., D. A. Deems, S. Stellar: Olfactory dysfunction in parkinsonism. *Neurology* 38 (1988) 1237–1244
- 35 Emery, O. B., P. E. Emery: Language in senile dementia of the Alzheimer type. *Psychiat. J. Univ. Ottawa* 8 (1983) 169–178
- 36 Ezrin-Waters, C. und L. Resch: The Nucleus Basalis of Meynert. *Can. J. Neurol. Sci.* 13 (1986) 8–14
- 37 Filley, Ch. M., J. Kelly, R. K. Heaton: Neuropsychologic features of early- and late-onset Alzheimer's disease. *Arch. Neurol.* 43 (1986) 574–576
- 38 Fischer, P., G. Gatterer, A. Marterer, W. Danielezyk: Nonspecificity of semantic impairment in dementia of Alzheimer's type. *Arch. Neurol.* 45 (1988) 1341–1343
- 39 Freedman, M., M. Oscar-Berman: Tactile discrimination deficits in Alzheimer's and Parkinson's diseases. *Arch. Neurol.* 44 (1987) 394–398
- 40 Geschwind, N., F. A. Quadfasel, J. M. Segarra: Isolation of the speech area. *Neuropsychologia* 6 (1968) 327–340
- 41 Gewirth, L. R., A. G. Shindler, D. B. Hier: Altered patterns of word associations in dementia and aphasia. *Brain Lang.* 21 (1984) 307–317
- 42 Gibb, W. R., P. J. Luthert, I. Janota, P. L. Lantos: Cortical Lewy body dementia: clinical features and classification. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 52 (1989) 185–192
- 43 Goldenberg, G., I. Podreka, E. Suess, L. Deecke: The cerebral localization of neuropsychological impairment in Alzheimer's disease: a SPECT study. *J. Neurol.* 236 (1989) 131–138
- 44 Granholm, E. and N. Butters: Associative encoding and retrieval in Alzheimer's and Huntington's disease. *Brain Cogn.* 7 (1988) 335–347
- 45 Grober, E., H. Buschke, C. Kawas, P. Fuld: Impaired ranking of semantic attributes in dementia. *Brain Lang.* 26 (1985) 276–286
- 46 Hachinsky, V. C., N. A. Lassen, J. Marshall: Multi-infarct dementia. A cause of mental deterioration in the elderly. *Lancet* II (1974) 207–210

- 47 Häfner, H.: Epidemiology of dementia. *J. Neural. Transm.* (P-D Sect) 1 (1989) 1
- 48 Heath, P. D., P. Kennedy, N. Kapur: Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann. Neurol.* 13 (1983) 687–688
- 49 Henderson, A. S.: The epidemiology of Alzheimer's disease. *Br. Med. Bull.* 42 (1986) 3–10
- 50 Hier, D. B., K. Hagenlocker, Shindler, A. Gellin: Language disintegration in dementia: its effects of etiology and severity. *Brain Lang.* 24 (1985) 117–133
- 51 Holland, A. L., D. H. McBurney, J. Moosy, O. M. Reinmuth: The dissolution of language in Pick's disease with neurofibrillary tangles: a case study. *Brain Lang.* 24 (1985) 36–58
- 52 Horner, J., A. Heyman, D. Dawson, H. Rogers: The relationship of agraphia to the severity of dementia in Alzheimer's disease. *Arch. Neurol.* 45 (1988) 760–
- 53 Huber, W., K. Poeck, D. Weniger, K. Willmes: Der Aachener Aphasietest. Hogrefe, Göttingen 1982
- 54 Huber, S. J., E. C. Shuttleworth, G. W. Paulson, M. J. Bellchambers, L. E. Clapp: Cortical vs. subcortical dementia. Neuropsychological differences. *Arch. Neurol.* 43 (1986) 392–394
- 55 Huff, F. J., J. T. Becker, S. H. Belle, R. D. Nebes, A. L. Holland, F. Bollner: Cognitive deficits and clinical diagnosis of Alzheimer's disease. *Neurology* 37 (1987) 1119–1124
- 56 Ineichen, B.: Measuring the rising tide. How many dementia cases will there be by 2001. *Br. J. Psychiatry* 150 (1987) 929–932
- 57 Kaplan, E., H. Goddglass, S. Weintraub, O. Segal: Boston Naming Test. Lea & Febiger, Philadelphia 1983
- 58 Kaszniak, A. W., R. S. Wilson: Communication and cognition in dementia: longitudinal perspectives. Vortrag für die International Neuropsychological Society, San Diego 1985
- 59 Keil, T. U.: Sternmarch der Gerontologen. *Sandorama* 3 (1988) 5–10
- 60 Kempler, D., S. Curtiss, C. Jackson: Syntactic perseveration in Alzheimer's disease. *J. Speech. Hear. Res.* 30 (1987) 343–360
- 61 Kempler, D., D. van Lancker, St. Read: Proverb and idiom comprehension in Alzheimer disease. *Alzheimer disease and associated disorders* 2 (1988) 38–49
- 62 Kent, R. D., J. C. Rosenbek: Prosodic disturbance and neurologic lesion. *Brain Lang.* 15 (1982) 259–291
- 63 Kertesz, A.: The Western Aphasia Battery. Grune & Stratton, New York 1982
- 64 Kirshner, H. S., W. G. Webb, M. P. Kelly: The naming disorder of dementia. *Neuropsychologia* 22 (1984) 23–30
- 65 Kirshner, H. S., W. G. Webb, M. P. Kelly, Ch. E. Wells: Language disturbance. An initial symptom of cortical degenerations and dementia. *Arch. Neurol.* 41 (1984) 491–496
- 66 Kirshner, H. S., O. Tawridag, L. Thurman, W. O. Whetsell: Progressive aphasia without dementia. Two cases with focal spongiform degeneration. *Ann. Neurol.* 22 (1987) 527–532
- 67 Knopman, D. S., K. J. Christensen, L. J. Schut, R. E. Harbaugh, R. N. Reeder, T. Ngo, W. Frey: The spectrum of imaging and neuropsychological findings in Pick's disease. *Neurology* 39 (1989) 362–368
- 68 Kopelman, M. D.: Recall of anomalous sentences in dementia and amnesia. *Brain Lang.* 29 (1986) 154–170
- 69 Lapointe, L. L., J. Horner: Palilalia: a descriptive study of pathological reiterative utterances. *J. Speech. Hear. Disord.* 46 (1981) 34–38
- 70 Lees, A. J., E. Smith: Cognitive deficits in early stages of Parkinson's disease. *Brain* 106 (1983) 257–270
- 71 Leischner, A.: Über den Verlauf und die Einteilung der aphasischen Syndrome. *Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten* 216 (1972) 219–231
- 72 Martin, A., P. Fedio: Word production and comprehension in Alzheimer's disease: The breakdown of semantic knowledge. Academic Press Inc. (1983) 124–141
- 73 Martin, A., P. Brouwers, C. Cox, P. Fedio: On the nature of the verbal memory deficit in Alzheimer's disease. *Brain Lang.* 25 (1985) 323–341
- 74 Martin, A., P. Brouwers, F. Lalonde, C. Cox, P. Teleska, P. Fedio: Towards a behavioral typology of Alzheimer's patients. *J. Exp. Clin. Neuropsychol.* 8 (1986) 594–610
- 75 McKhann, G., D. Drachman, M. Folstein, R. Katzman, D. Price, E. M. Stadlan: Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: Report of the NINCDS-ADRDA work group under the auspices of Department of Health and Human Services Task Force on Alzheimer's Disease. *Neurology* 34 (1984) 939–943
- 76 Mayeux, R., Y. Stern: Intellectual dysfunction and dementia in Parkinson disease. In: *The Dementias*, edited by Mayeux, R. and W. G. Rosen: Raven Press, New York (1983) 211–227
- 77 Mayeux, R., Y. Stern, D. Hesdorffer, M. Sano: Subtypes of Alzheimer's disease: one entity or combined disorders? In: *Senile dementias. II. International Symposium*, Eds.: Agnoli, A., J. Cahn, N. Lassen, R. Mayeux. John Libbey Eurotext, Paris (1988) 229–235
- 78 Mesulam, M. M.: Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Ann. Neurol.* 11 (1982) 592–598
- 79 Mesulam, M. M.: Primary progressive aphasia – differentiation from Alzheimer's disease. *Ann. Neurol.* 22 (1987) 533–534
- 80 Morris, J. C., M. Cole, B. Q. Banker, D. Wright: Hereditary dysphasic dementia and the Pick-Alzheimer spectrum. *Ann. Neurol.* 16 (1984) 455–466
- 81 Morris, R. G., M. D. Kopelman: The memory deficits in Alzheimer-type dementia: a review. *Q. J. Exp. Psychol.* 38 A (1986) 575–602
- 82 Morris, J. C., D. W. McKeel, K. Fulling, R. M. Torack, L. Berg: Validation of clinical diagnostic criteria for Alzheimer's disease. *Ann. Neurol.* 24 (1988) 17–22
- 83 Morris, R. G., A. D. Baddeley: Primary and working memory functions in Alzheimer-type dementia. *J. Clin. Exp. Neuropsychol.* 10 (1988) 279–296
- 84 Neary, D., J. S. Snowden, B. Northen, P. Goulding: Dementia of the frontal lobe type. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 51 (1988) 353–361
- 85 Nicholas, M., L. K. Obler, M. L. Albert, N. Helm-Estabrooks: Empty speech in Alzheimer's disease and fluent aphasia. *J. Speech. Hear. Res.* 28 (1985) 405–410
- 86 Nissen, M. J., S. Corkin, F. S. Bunanno, J. H. Growdon, S. H. Wray, J. Bauer: Spatial vision in Alzheimer's disease. *Arch. Neurol.* 42 (1985) 667–671
- 87 Norman, B. D. und C. S. Collins: Effects of aging on the word fluency subtest of the Western Aphasia Battery. Vortrag (American Speech-Language-Hearing Association Convention), Detroit 1986
- 88 Obler, L. K.: Le langage des déments. *Brain Lang.* 12 (1981) 375–386
- 89 Obler, L. K.: Language and brain dysfunction in dementia. In: *Segalowitz, S. J.* (Hrsg.): *Language Functions and Brain Organization*. Academic Press (1983) 267–282
- 90 Obler, L. K., L. Albert: Language in Aging. In: *Clinical Neurology of Aging*. Albert, M. (Hrsg.). Oxford Univ. Press (1984) 245–253
- 91 Obler, L. K., M. L. Albert, N. Helm-Estabrooks: Empty speech in Alzheimer's disease and fluent aphasia. *J. Speech Hear. Res.* 28 (1985) 405–410
- 92 Obler, L. K.: The stage-like progression of communication deficits in Alzheimer's dementia. Speech and Hearing Science Program, CUNY Graduate Center, ASHA Handout (1986)
- 93 Podoll, K., P. Caspary, H. W. Lange, J. Noth: Language functions in Huntingtons disease. *Brain* 111 (1988) 1475–1503
- 94 Poeck, K.: *Klinische Neuropsychologie*. Thieme, Stuttgart 1982
- 95 Poeck, K.: Das Problem der Demenz aus neurologischer Sicht. *Aktuelle Neurologie* 15 (1988) 1–5
- 96 Powell, A. L., J. L. Cummings, M. A. Hill, D. F. Benson: Speech and language alterations in multi-infarct dementia. *Neurology* 38 (1988) 717–719
- 97 Pulkys, V., G. Gilbert: The dissolution of language in Alzheimer's disease and senile dementia. *Human Communication Canada* 10 (1986) 11–17
- 98 Quillian, M. R.: Semantic memory. Unpublished doctoral dissertation. Carnegie Institute of Technology, reprinted in part. In: *Minsky, M.* (Hrsg.): *Semantic information processing*. MIT Press, Cambridge 1966
- 99 Ringel, R. L., W. J. Chodzko-Zajko, S. I. Offenbach: Age, health and the speech process. ASHA Mini-Seminar, Detroit, Michigan, Nov. 1986

- ¹⁰⁰ Rochford, G.: A study of naming errors in dysphasic and in demented patients. *Neuropsychologia* 9 (1971) 437–443
- ¹⁰¹ Romero, B., A. Kurz, M. Haupt, R. Zimmer, H. Lauter, F. Pulvermüller: The diagnostic significance of language evaluation in early stages of Alzheimer's disease. *J. Neural. Transm. (P-D Section)* 1 (1989) 120
- ¹⁰² Rosen, W. G.: Neuropsychological investigation of memory, visuoconstructional, visuoperceptual, and language abilities in senile dementia of the Alzheimer type. In: *The Dementias*, edited by Mayeux, R. and W. G. Rosen; Raven Press, New York (1983) 51–64
- ¹⁰³ Roth, M., E. Tym, C. Q. Mountjoy, F. A. Huppert: CAMDEX: a standardised instrument for the diagnosis of mental disorder in the elderly with special reference to the early detection of dementia. *Brit. J. Psychiatry* 149 (1986) 689–709
- ¹⁰⁴ Sapin, L. R., F. H. Anderson, P. D. Pulaski: Progressive aphasia without dementia: Further documentation. *Ann. Neurol.* 25 (1989) 411–413
- ¹⁰⁵ Schwartz, F., O. S. M. Marin, E. M. Saffran: Dissociations of language function in dementia: A case study. *Brain Lang.* 7 (1979) 277–306
- ¹⁰⁶ Selnes, O. A., K. Carson, B. Rovner, B. Gordon: Language dysfunction in early- and late-onset possible Alzheimer's disease. *Neurology* 38 (1988) 1053–1056
- ¹⁰⁷ Shindler Gellin, A., L. R. Caplan, D. Hier: Intrusions and perseverations. *Brain Lang.* 23 (1984) 148–158
- ¹⁰⁸ Simonyi, G.: Echolalie im Rahmen der Aphasie bei Pickscher Atrophie. *Monatsschr. Psychiatrie Neurol.* 122 (1951) 100–120
- ¹⁰⁹ Snodgrass, J. G., M. Vanderworth: A standardized set of pictures. *J. Exp. Psychol.: Human Learning and Memory* 6 (1980) 174–215
- ¹¹⁰ Spinnler, H., S. Della Sala: The role of clinical neuropsychology in the neurological diagnosis of Alzheimer's disease. *J. Neurol.* 235 (1988) 258–271
- ¹¹¹ Tissot, R., J. Constanidis, Richard: *La maladie de Pick*. Masson, Paris 1975
- ¹¹² Tulving, E.: Episodic and semantic memory. In: *Tulving, E., W. Donaldson* (Hrsg.): *Organization of memory*, Academic Press, New York 1972
- ¹¹³ Vogel, M.: Einführung in die phonetische Beschreibung der Dysarthrophonie. In: *Springer, L., G. Kattenbeck* (Hrsg.): *Aktuelle Beiträge zur Dysarthrophonie und Dysprosodie*. Tuduv, 1987
- ¹¹⁴ Wallesch, C. W., R. A. Fehrenbach: On the neurolinguistic nature of language abnormalities in Huntington's disease. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiat.* 51 (1988) 367–373
- ¹¹⁵ Watson, J. M., L. E. Records: The effectiveness of the Porch Index of Communicative Ability as diagnostic tool in assessing specific behaviors of senile dementia. In: *Brookshire, R. H.* (Hrsg.): *Proceedings of the clinical aphasiology conference*. BRK Publishers, Minneapolis 1978
- ¹¹⁶ Wechsler, A. F.: Presenile dementia presenting as aphasia. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 40 (1977) 303–305
- ¹¹⁷ Weingartner, H., J. Grafman, W. Boutelle, P. R. Martin: Forms of memory failure. *Science* 221 (1983) 380–382
- ¹¹⁸ Wertz, R. T.: Neuropathologies of speech and language: an introduction to patient management. In: *Johns, D. F.* (Hrsg.): *Clinical management of neurogenic communication disorder*. Little Brown & Co., Boston 1978
- ¹¹⁹ Wertz, R. T.: Language deficit in aphasia and dementia: the same as, different from, or both. In: *Brookshire, R.* (Hrsg.): *Proceedings of the clinical aphasiology conference*. BRK Publishers, Minneapolis 1978
- ¹²⁰ Wetterling, T.: Alzheimersche Krankheit. Überblick über den aktuellen Stand der Forschung. *Fortschr. Neurol. Psychiat.* 56 (1988) 1–13
- ¹²¹ Whitaker, H. A.: A case of the isolation of the language function. In: *Whitaker, H., H. A. Whitaker* (Hrsg.): *Perspectives in Neurolinguistics and Psycholinguistics*, Vol. 2, New York, Academic Press, 1976
- ¹²² Wilson, S. A. K.: Progressive lenticular degeneration: A familial nervous disease associated with cirrhosis of the liver. *Brain* 34 (1912) 295
- ¹²³ Ziegler, W., D. von Cramon: Zentrale Stimmstörungen. In: *Springer, L., G. Kattenbeck* (Hrsg.): *Aktuelle Beiträge zur Dysarthrophonie und Dysprosodie*. Tuduv, 1987

Dr. Th. Benke

Klinik für Neurologie
Anichstr. 35
A-6020 Innsbruck

Diese Arbeit entstand mit Unterstützung des Fonds zur Förderung der wissenschaftlichen Forschung, Projekt 6926, 1989.

Behinderung im Alltag und subjektives Befinden bei Patienten mit fortgeschrittener myatrophyischer Lateralsklerose (ALS)

F. M. Böcker, Irmgard Seibold, B. Neundörfer

Neurologische Klinik mit Poliklinik (Direktor: Prof. Dr. B. Neundörfer) und Psychiatrische Klinik mit Poliklinik (Direktor: Prof. Dr. E. Lungershausen) der Universität Erlangen-Nürnberg

Physical Disability and Depression in Patients with Advanced Myatrophic Lateral Sclerosis (ALS)

Out of 49 former inpatients diagnosed as suffering from myatrophic lateral sclerosis, 21 with a median illness duration of 33 months and severe physical handicaps took part in follow-up examinations as outpatients (n=8) or have been visited at home (n=9) or in nursing institutions (n=4) another 21 patients had already died from the disease). Investigations included medical history (course of illness), neurological and psychiatric examination and interviews with relatives. Measures of daily living handicaps, quality of medical care, density of social network and amount of social support were obtained. In 16 cases, patients and relatives have been able to answer rating scales concerning patient's physical complaints, present mood, depression and anxiety.

According to independent, but corresponding judgements of patients (selfrating), relatives and investigators, three out of four patients suffered from moderate or severe reactive depression. The severity of mood disturbance depended on the degree of physical disability in basic daily functions, rated as „loss of autonomy“, and on measures of social isolation (number of relatives available). Handicapped and lonely patients seemed unable to cope with their fate, even if regular care was provided.

According to former reports, ALS patients have a reputation of heroic stoicism with a low frequency of depression. Our own findings, obtained in patients with advanced disease, do not support these observations.

The medical care – e. g. prescription of specific medication, nursing care, physiotherapy, supply of auxiliary devices and aids, nutrition – could often be considerably improved. Special emphasis is given to the indication and appropriate timing for a gastric feeding tube resp. a percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG). A second focus of the discussion is the urgent need for communication devices for paralysed speechless patients.

Zusammenfassung

21 von 49 Patienten mit myatrophyischer Lateralsklerose, im Mittel seit 33 Monaten erkrankt und überwiegend schwer behindert, konnten ambulant (n=8), zu Hause (n=9) oder in Pflegeeinrichtungen (n=4) nachuntersucht werden (21 Kranke waren bereits verstorben). Erhoben wurden Krankheitsverlauf, neurologischer und psychischer Befund, Grad der Behinderung im Alltag, Qualität der medizinischen Betreuung, Dichte des sozialen Netzwerks und Ausmaß der sozialen Unterstützung. Von 16 Patienten liegen Daten zur Selbst- und Fremdeinschätzung des subjektiven Befindens vor.

Nach übereinstimmendem Urteil der Kranken selbst, ihrer Bezugspersonen und der Untersucher litten drei Viertel der Patienten an einer mäßigen oder schweren reaktiv-depressiven Verstimmung. Bedeutsam für deren Ausprägung war der Grad der Behinderung im täglichen Leben, gemessen am Verlust von Autonomie, und die Dichte des sozialen Netzwerks als Maß sozialer Isolation oder Integration. Einsame Patienten konnten die Erkrankung besonders schlecht bewältigen, auch wenn regelmäßige Betreuung sichergestellt war. Nach Mitteilungen im Schrifttum gelten ALS-Kranke als heroische Stoker, bei denen depressive Verstimmungen selten sind; solche Beobachtungen werden durch unsere an Patienten mit fortgeschrittener Erkrankung erhobenen Befunde nicht gestützt.

Bei der Mehrzahl der Kranken konnte die medizinische Versorgung – gezielte Verordnung von Medikamenten, pflegerische Betreuung, krankengymnastische Übungsbehandlung, Versorgung mit Hilfsmitteln, Ernährung – noch erheblich verbessert werden. Besonders eingegangen wird auf die Indikation zur Sondenernährung über eine perkutane endoskopische Gastrostomie (PEG) und auf den dringenden Bedarf sprechunfähiger Kranker an Kommunikationshilfen.

mit Wissenschaftlichen
Gang

563

Fortschritte der Neurologie · Psychiatrie

Stübe
25.6.1990

Herausgegeben von

B. Neundörfer, Erlangen
K. Heinrich, Düsseldorf
U. H. Peters, Köln

Begründet von

A. Bostroem und J. Lange

Sonderdruck

© Georg Thieme Verlag Stuttgart · New York
Nachdruck nur mit Genehmigung des Verlags