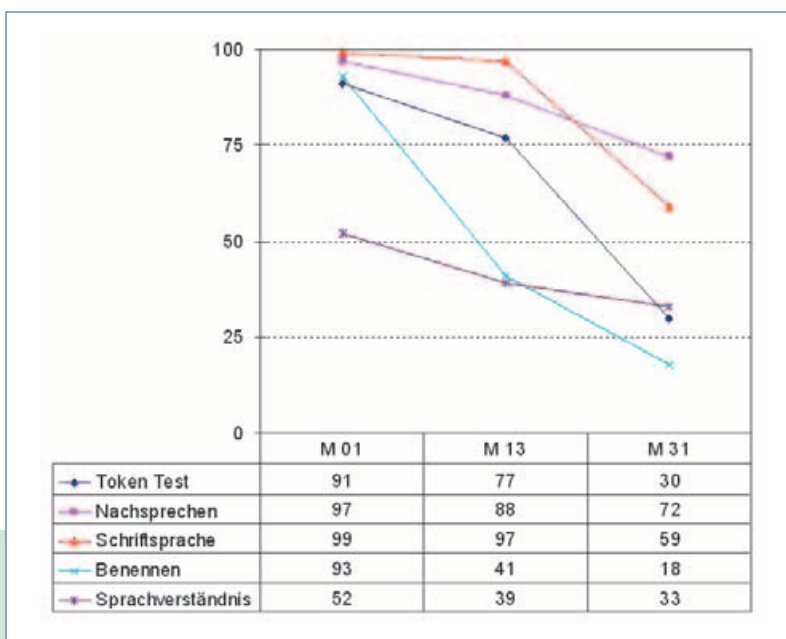


# Sprachdemenzen: eine Sonderform der Hirnrinden-Degenerationen

Adrian Danek

Die Sprechstunde Kognitive Neurologie als Spezialsprechstunde der Neurologischen Poliklinik widmet sich der Differentialdiagnostik und Behandlung neurodegenerativer Demenzen. Nur die genaue Bestimmung der zugrundeliegenden Neuropathologie in Form von Protein-Einschlüssen wie Beta-Amyloid-Plaques und Neurofibrillenbündel bei der Alzheimer-Krankheit oder als Lewy-Körper aus Alpha-Synuklein bei der Lewy-Körper-Demenz wird eines Tages über die heutige symptomatische Behandlung der Demenzen mit Cholinesterase-Hemmern oder Glutamat-Antagonisten hinaus eine gezielte Therapie ermöglichen. Auch wenn das vielfach noch als Zukunftsmusik gilt, haben Plaque-Imaging und Antikörper-Behandlung zur Auflösung der Alzheimer-Ablagerungen hier bereits die ersten Schritte zur Erfüllung dieser Erwartungen genommen. Einfache Tests, z.B. in Blut oder Liquor, zur genauen Feststellung und Unterscheidung der unterschiedlichen Degenerationen der Hirnrinde werden in Zukunft die heutige Diagnostik, die vor allem auf dem klinisch-neuropsychologischen Befund und der zerebralen Bildgebung beruht, ablösen.

Abb. 1: Die Befunde einer Patientin mit frontotemporaler Lobärdegeneration, die im ersten Monat (M 01) der Beobachtung 60 Jahre alt war, belegen den fortschreitenden Sprachabbau (Aachener Aphasie-Test).



## Sprachstörungen als Leitsymptom bei Nicht-Alzheimer-Demenzen

Die frontotemporalen Lobärdegenerationen, eine heterogene Gruppe von meist asymmetrisch ausgeprägten atrophischen Prozessen des Stirn- und/oder Schläfenlappens des Gehirns, sind eine besondere Herausforderung. Charakteristisch sind fortschreitende, umschriebene neuropsychologische Beeinträchtigungen, ohne dass wie bei der Alzheimer-Krankheit die Gedächtnisstörung führt. Eine bessere Gliederung dieser Erkrankungen wurde durch jüngste Ergebnisse aus der Münchner Neuropathologie (Nachweis von Ablagerungen des Proteins TDP-43) ermöglicht, die die morphologische Klassifikation revolutioniert hat. Die aus Tau-Protein bestehenden Pick-Körper sind demgegenüber ein eher seltenes Korrelat der Erkrankung.

Nicht-Alzheimer-Demenzen wurden bisher in ihrer Häufigkeit unterschätzt: über 65 Jahren sollen nach neuen Angaben nur ein Drittel der Patienten an einer Alzheimer-Krankheit leiden. Fronto-temporale Lobäratrophen sollen bei etwa 5-15% vorliegen, wobei vereinzelt eine genetische Komponente erkennbar ist. Sie umfassen Syndrome wie die "Frontotemporale Demenz (FTD)", die vor allem durch Störungen von Verhalten und Sozialbeziehungen charakterisiert ist, ferner aphasische Syndrome wie die "Progrediente nicht-flüssige Aphasie (PNFA)" und die "Semantische Demenz (SD)". Eine Ärztin der Sprechstunde Kognitive Neurologie und eine Klinische Linguistin widmen sich der Diagnostik und Behandlung von Patienten mit Sprachstörungen bei Hirnrinden-Degenerationen in einem aus Exzellenz-Mitteln der LMU geförderten Forschungsprojekt in Kooperation mit dem Lehrstuhl für Germanistische Linguistik: Durch Aufzeichnung und Analyse der spontanen Sprachäußerungen der Patienten sollen Störungen der Grammatik identifiziert und klassifiziert werden, unter anderem um bessere Behandlungsstrategien für Sprachtherapeuten ausfindig zu machen.

### Progrediente nicht-flüssige Aphasie (PNFA)

In der Beschreibung seines Alltags durch einen 66jährigen Patienten werden die für das Syndrom PNFA charakteristischen Wortfindungsstörungen deutlich: „äh ...früh .. äh sieben aufgefangan.. und ..fünf. aufgehört.. und.. toujours..pff...toujours. ..äh.. malocht.. äh... des... mal..... äh..... äh ne Pause... äh.... Bestellungen... Bestellungen ...und ..truan Einteilung... zweimal.... und herrichten.“ Es finden sich grammatikalische Fehler und im Verlauf kommt es nicht selten zu einem angestrengt wirkenden Telegrammstil. Die Krankheitseinsicht bei PNFA ist in den frühen Stadien uneingeschränkt, die Patienten erkennen ihre Defizite und leiden darunter, sich nicht mehr problemlos verständigen zu können. Die Sprachstörung schreitet im Verlauf häufig bis zum völligen Mutismus fort. Typischer Schädigungsort bei PNFA ist der linke Frontallappen, in dem sich auch die Broca-Region befindet (Abb. 2).

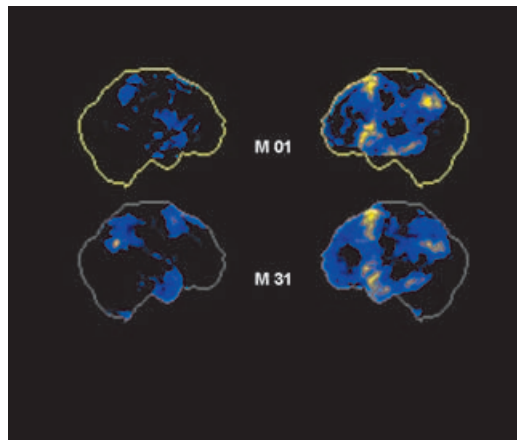


Abb. 2: Die PET-Untersuchung der Patientin aus Abb. 1 zeigte die über 2 1/2 Jahre gleichfalls voranschreitende Minderung des Zuckerstoffwechsels vor allem in den Sprachregionen der linken Hirnhälfte (gelbe Regionen der Hirnrinde). Mikroskopisch wurde ein Morbus Pick gefunden.

### Semantische Demenz (SD)

Auch bei der semantischen Demenz fallen Wortfindungsstörungen auf, wobei hier das zentrale Defizit der allmähliche Verlust des Wissens über Worte und deren Bedeutung (Teil des semantischen Gedächtnisses, das das Weltwissen beinhaltet) ist. Dadurch kommt es zu schweren Störungen des Benennens und des Sprachverständnisses. Die Sprache ist in Form, Geschwindigkeit und Quantität lange Zeit unauffällig und die auftretenden Wortfindungsstörungen werden durch Umformulierungen und alternative Wortwahl umgangen oder mittels Floskeln und Füllwörtern überspielt. Trotz

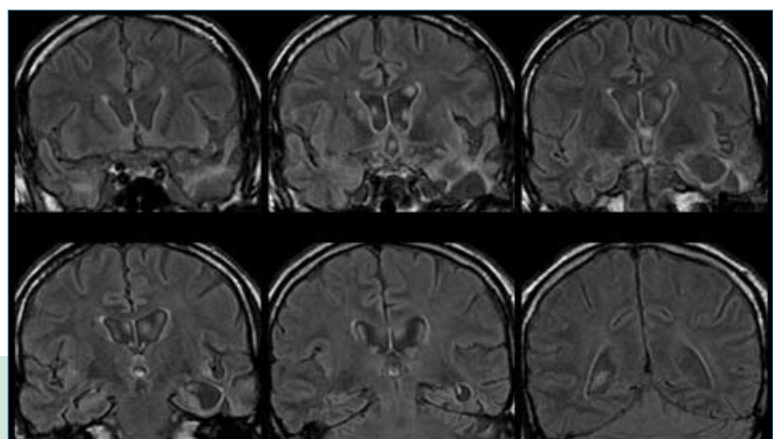
erhaltener Flüssigkeit wird die Sprache zunehmend inhaltsleer. Auch in der geschriebenen Sprache kommt der zunehmende Verlust des Wissens um Wörter zum Ausdruck (Abb. 3 links). Typischer Schädigungsort ist der vordere linke Temporallappen (Abb. 3 rechts).

### Sprachtherapie

Im Vergleich zur Aphasie nach Schlaganfall oder Schädel-Hirn-Verletzung müssen die Ziele der übenden Sprachtherapie modifiziert werden. Insbesondere muss dem Umstand Rechnung getragen werden, dass wegen des zugrunde liegenden Prozesses langfristig eine Verschlechterung der sprachlichen Fähigkeiten eintreten wird. Zu den Richtlinien, an die man sich in der Therapie der Patienten mit Aphasie halten sollte, zählt: darauf zu achten, dass die Patienten zwar gefördert aber nicht überfordert werden. Vor allem muss vermieden werden, dass die Patienten durch die Konfrontation mit

Abb. 3: Der zu Beginn der Symptome 60jährige Mann mit semantischer Demenz (SD) zeigt beim Schreiben nach Diktat aus dem Aachener Aphasietest (AAT; Vorgaben: „Tal“, „Quark“, „Montage“) einen zunehmenden Verfall des tieferen Wissens um die Worte und er schreibt über die 4 Jahre des Krankheitsverlaufs mehr und mehr nach den bloßen Lauten der Zielworte. Seine Kernspintomographie zeigt eine asymmetrische Atrophie des Großhirns, die im Wesentlichen den vorderen Temporallappen und seine Umgebung betrifft.

Tal	Tal	Tahl
Quark	Quark	Krark
Montage	Montashe	Muntashe



ihren Defiziten in Selbstzweifel und Depression verfallen. Weiterhin muss dem Therapeuten klar sein, dass nicht nur das Gefühl der Überforderung bzw. das Erkennen der Defizite zu Rückzug oder auch Agitation führen kann, sondern dass im Rahmen der neurodegenerativen Erkrankung im Verlauf oft Verhaltensauffälligkeiten wie Apathie, mangelnde Motivation oder auch eine verminderte Krankheitseinsicht auftreten, welche die Therapie erschweren. Die Therapie muss immer eine Beratung der Angehörigen einschließen. Diese schätzen die kognitiven Fähigkeiten des Patienten häufig schlechter ein, als dies tatsächlich der Fall ist, und können oft schwer nachvollziehen, dass trotz gravierender sprachlicher Probleme das Gedächtnis und die Urteilsfähigkeit erhalten sein können. Idealerweise werden auch mit dem Angehörigen Strategien gesucht, wie er mit dem Patienten trotz eingeschränkter sprachlicher Möglichkeiten kommunizieren kann.

## Literatur

- Diehl-Schmid J, Knels C, Danek A:* Die chronisch progredienten Aphasien. Nervenarzt 2009 (im Druck).
- Danek A, Diehl-Schmid J, Grimmer T, Laws SM, Neumann M, Perneczky R, Riemenschneider M, Kurz A, Förstl H:* Frontotemporale Lobärdegenerationen. Teil 1: Diagnose und Therapie. Fortschr Neurol Psychiatr 2009; 77: 169-176.
- Diehl-Schmid J, Neumann M, Laws SM, Perneczky R, Grimmer T, Danek A, Kurz A, Riemenschneider M, Förstl H:* Frontotemporale Lobärdegenerationen. Teil 2: Bildgebung, Neuropathologie und Genetik. Fortschr Neurol Psychiatr 2009; 77: 295-304.
- Danek A, Wekerle G, Neumann M:* Pick-Komplex und andere fokale Hirnatrophien. In: Demenzen in Theorie und Praxis. Förstl H (Hrsg.). Heidelberg: Springer; 2008:123-139.
- Danek A, Berg D, Dichgans M, Gerwig M:* Demenz. In: Therapie und Verlauf neurologischer Krankheiten Brandt Th, Dichgans J, Diener HC (Hrsg.). Stuttgart: Kohlhammer; 2007:321-340.
- Knels C:* Klinische Linguistik der primär progredienten Aphasie. Dissertation, LMU München: Fakultät für Sprach- und Literaturwissenschaften; 2007.

### Kontakt:

Prof. Dr. med. Adrian Danek  
 Neurologische Klinik und Poliklinik  
 Klinikum Großhadern  
 Ludwig-Maximilians-Universität München  
 Marchioninistraße 15  
 81377 München  
 Telefon: 089 7095-3676  
 Telefax: 089 7095-3677  
 E-Mail: Adrian.Danek@med.uni-muenchen.de