

Sprache und Demenzerkrankungen

Hans Gutzmann

ZUSAMMENFASSUNG. Sprachstörungen treten im Verlauf einer demenziellen Erkrankung häufig auf. Ausprägung und Charakter sind bei den einzelnen zur Demenz führenden Erkrankungen unterschiedlich. Bei der Alzheimer-Demenz als häufigster Demenzform gelten gelegentliche Wortfindungsstörungen und eine weniger artikulierte und flüssige Sprache als frühe Symptome. Im weiteren Verlauf wird die Sprache informationsärmer, bleibt dabei flüssig, so dass im Alltag keine Einbußen deutlich werden müssen. Bei einer manifesten Demenz erfolgt eine Reduzierung auf einfache Sprachfiguren. Lesen und Schreiben bereiten zunehmend Probleme. Sprachverständnisstörungen sind oft erheblich. Später folgt oft der völlige Verlust einer kohärenten Sprache. Bei der Demenz mit Lewy-Körperchen sind allein die Parkinson-ähnlichen Sprachstörungen charakteristisch. Die drei klinischen Erscheinungsformen frontotemporaler Degeneration unterscheiden sich hinsichtlich des Leitsymptoms. Während bei der frontotemporalen Demenz Verhaltensauffälligkeiten und Wesensänderung dominieren, sind semantische Demenz und primär progrediente Aphasie im Wesentlichen durch komplexe aphasische Störungen charakterisiert.

Schlüsselwörter: Sprachstörungen – Demenz – Alzheimer – Lewy-Körperchen – Pick-Komplex

Prof. Dr. med. Hans Gutzmann

ist Nervenarzt, Chefarzt der Abteilung für Psychiatrie und Psychotherapie am Krankenhaus Hedwigshöhe in Berlin-Köpenick, Präsident der Deutschen Gesellschaft für Gerontopsychiatrie und -psychotherapie (DGGPP) und geschäftsführender Herausgeber der Zeitschrift für Gerontopsychologie und -psychiatrie (Huber Verlag).



minologie bereitet Probleme. Schon die Frage, ob es sich beim demenziellen Sprachabbau um ein Phänomen handelt, auf das der Begriff der Aphasie anzuwenden ist und das befriedigend mit den erprobten Untersuchungstechniken abgebildet werden kann, ist strittig.

Einleitung

Störungen der Kommunikation sind im Rahmen des Voranschreitens von Demenzprozessen häufig zu beobachten. In einer britischen Studie (Powell et al., 1995) wurde die Wahrnehmung dieser Probleme durch Angehörige und Betreuer beleuchtet. Von den Verhaltensweisen und Symptomen, die bei mindestens der Hälfte der Demenzpatienten als erheblich kommunikationshinderlich beschrieben wurden, berührten einige Sprache und Sprechen. So wurden etwa besonders das ständige Wiederholen ein und derselben Fragen, ein häufiges Abweichen vom Gesprächsthema und das Vergessen des Themas während des laufenden Gesprächs als besonders belastend beklagt.

Arnold Pick berichtete bereits 1892 über Patienten, die klinisch gleichzeitig eine progrediente Aphasie und ein demenzielles Bild boten. Bei der Autopsie fanden sich Degenerationen in umschriebenen Bereichen des Frontal- und Temporallappens. Sprech- und

Sprachstörungen bei Demenzerkrankungen sind also seit mehr als hundert Jahren wissenschaftlich thematisiert, ohne dass diesen Ansätzen lange Zeit systematischer nachgegangen worden wäre.

Bezüglich der Demenzerkrankungen stellt sich das Bild in den letzten Jahren etwas günstiger dar. Sowohl im englischen (z.B. Maxim & Bryan, 1996) als auch im deutschen Sprachraum (z.B. Schecker, 2003; Buller & Ptak, 2004) gewinnt das Thema der Sprach- und Kommunikationsbeeinträchtigungen bei Demenzen an wissenschaftlichem Interesse (Gutzmann & Brauer, 2007). Es ist aber nicht zu übersehen, dass immer noch grundlegende Informationen über die Häufigkeit von Sprach- und Sprechstörungen bei unterschiedlichen Demenzformen, ihre Manifestationscharakteristika im Verlauf und die Verknüpfung mit anderen neuropsychologischen Symptomen nur ansatzweise bekannt sind. Auch die unterschiedliche Ter-

Häufigkeit von Demenzen

Organische psychische Störungen sind die häufigsten psychiatrischen Erkrankungen im Alter. Ihre aktuelle Häufigkeit steigt in der Gesamtbevölkerung deutlich an, weil im Rahmen des demografischen Wandels die Gruppe der Hochbetagten überproportional zunimmt. Dieser Prozess betrifft besonders die Demenzen, da sie in erster Linie Erkrankungen des höheren Lebensalters sind. In neuropsychologischen Tests zeigen 10-20% der Altenbevölkerung kognitive Störungen, die auf eine strukturelle Schädigung des Gehirns hinweisen (Petersen et al., 1997). Von Patienten mit isolierten Gedächtnisstörungen ohne Beeinträchtigung der Alltagskompetenz, die also die diagnostischen Kriterien für ein demenzielles Syndrom nicht erfüllen, entwickeln bis zu 50% im Verlauf der nächsten fünf Jahre eine demenzielle Erkrankung (Bowen et al., 1997). Trotz der prinzipiell gegebenen Möglichkeit der frühen Identi-

fizierung einer Risikogruppe, und somit auch der Chance zur Frühdiagnose einer demenziellen Erkrankung, wird die Mehrzahl der Demenzen jedoch erst in mittelschweren bis schweren Stadien diagnostiziert. Der Anteil von Patienten mit ausgeprägteren Demenzen an der Bevölkerung liegt bei den 60-64-Jährigen knapp unter 1 % und verdoppelt sich nach jeweils etwa 5 Altersjahren. Insgesamt beträgt die mittlere Prävalenzrate für demenzielle Erkrankungen in der über 65-jährigen Bevölkerung 7,2 % (Bickel, 1999). Aufgrund der steigenden Lebenserwartung wird sich die Anzahl der Demenzerkrankten bis zur Mitte des Jahrhunderts mindestens verdoppeln. Der Anteil von Frauen liegt wegen ihrer höheren Lebenserwartung und der Sterberate der männlichen Bevölkerung in den Weltkriegen derzeit bei etwa 70 %.

Klinisches Bild

Die wesentliche Voraussetzung für die Diagnosestellung sind ein Nachlassen des Gedächtnisses und Störungen des Denkvermögens, die zu einer einschneidenden Beeinträchtigung der Aktivitäten des täglichen Lebens führen. Eine Demenzerkrankung wird aber nicht nur durch primär kognitive Störungen charakterisiert, vielmehr sind durch das Krankheitsgeschehen auch solche Systeme wie Wahrnehmung, Affektivität, Willen und Persönlichkeitsmerkmale berührt.

In der diagnostischen Klassifikation der Weltgesundheits-Organisation (ICD-10) (WHO, 1992) wird unter dem klinischen Begriff „Demenz“ eine mindestens 6 Monate anhaltende Gedächtnisstörung verstanden, die zusätzlich mit Defiziten des Urteils- und Denkvermögens einhergeht. Meist wird dem Patienten, besonders aber den Angehörigen, im Alltag zuerst die Beeinträchtigung der Merkfähigkeit deutlich. Es sind also zunächst Gedächtnisinhalte betroffen, die nach Krankheitsbeginn erworben wurden.

Im Fortschreiten der Erkrankung werden zunächst das Neu- und erst später das Altgedächtnis sowie die Ordnung des Zeitgitters betroffen. Neben der Gedächtnisstörung treten Denkstörungen auf. Zu ihnen zählen neben Verlangsamung, Umständlichkeit und Zählflüssigkeit des Gedankenablaufs auch eine zunehmende inhaltliche Einengung, ein Verlust der Abstraktionsfähigkeit und eine Beeinträchtigung des Urteilsvermögens. Schon früh beklagt der Patient Konzentrationsstörungen. Die Orientierung kann in vielfältiger Weise gestört sein, wobei in aller Regel zuerst Probleme mit der kalendarischen Ordnung auftreten.

Kommunikationsstörungen gelten heute als häufiges Frühsymptom von Demenzerkrankungen. Schon zu Beginn einer Krankheit können Sprachstörungen das klinische Bild auf charakteristische Weise prägen. Mit zunehmendem Krankheitsverlauf nehmen Sprechvermögen, Sprachvermögen und Sprachverarbeitung der Betroffenen immer mehr ab. Es fällt ihnen zunehmend schwerer, sich für die Umwelt verständlich auszudrücken. Das führt dazu, dass Gedanken und Gefühle, die bei Demenzerkrankten oft depressiv oder angstbesetzt sind, über das wichtigste

Medium Sprache nicht mehr oder nur mit großen Schwierigkeiten mitgeteilt werden können.

Gefühle des Versagens und der Ohnmacht können sich dadurch bei den Erkrankten verstärken und wiederum Auswirkungen auf ihr Sprachverhalten haben. Nichtkognitive Störungen wie Depressionen oder auch Wahnsymptome sind bei Dementen außerordentlich häufig. Bei Querschnittsuntersuchungen zeigten sich bei bis zu 90 % der Untersuchten Störungen in diesen Bereichen, im Längsschnitt ist praktisch bei jedem Patienten mit fortschreitender Erkrankung mit solchen Störungen zu rechnen.

Alle diese Symptome beeinflussen neben der demenziellen Kernsymptomatik auch das Sozialverhalten des Patienten und stellen die Selbstständigkeit zusätzlich in Frage. Die praktische Alltagskompetenz ist aber nicht allein eine Funktion der Hirnschädigung, sondern wird mindestens im gleichen Umfang determiniert durch die Reaktion der Umwelt auf Hirnleistungsschwäche und Persönlichkeitsveränderung.

Abgrenzung einzelner Demenzformen

Dem Demenzsyndrom liegt eine große Anzahl möglicher Ursachen und Entstehungsmechanismen zugrunde, die zum Teil klinisch, zum Teil in paraklinischen Untersuchungen (Labor, cCT, MRT) erhebliche Unterschiede aufweisen. Eine grobe Einteilung, wie sie etwa in der ICD-10 verfolgt wird, erfordert die Gliederung in primär degenerative, vaskuläre, sowie sekundäre Demenzen

■ Abb. 1: Einteilung der Demenzen in Anlehnung an ICD-10

Demenzerkrankung	Anteil
Primär degenerative Demenzen	
• Alzheimer Typ (DAT)	50-60 %
• Demenz mit Lewy-Körperchen (DLK)	15 %
• Pick-Komplex (frontotemporale Lobärdegeneration)	< 5 %
- Frontotemporale Demenz	70 %
- (FTD):Semantische Demenz (SD):	20 %
- Primär Progrediente Demenz (PPA):	10 %
Vaskuläre Demenzen	15 %
• Multi-Infarkt-Demenz	
• Strategischer Infarkt	
Sekundäre Demenzen	< 10 %
• toxisch	
• metabolisch	
• infektiös	
• Mangelzustand	

(Abb. 1). Dies erscheint insofern sinnvoll, als sich in diesen drei Gruppen unterschiedliche Prozesscharakteristika und therapeutische Strategien darstellen lassen, die eine differenzierte Betrachtung rechtfertigen.

Grundsätzlich gilt, dass ein Demenzsyndrom eine eindeutige diagnostische Zuordnung erfordert, um sinnvolle therapeutische und prognostische Aussagen treffen zu können. Unter primär degenerativen Demenzen wird eine heterogene Gruppe von demenziellen Erkrankungen zusammengefasst, die neuropathologisch und pathophysiologisch das Muster eines neurodegenerativen Prozesses zeigen. Obgleich angesichts rascher Fortschritte in der Beschreibung der zugrunde liegenden Mechanismen der demenziellen Erkrankungen, insbesondere der Demenz vom Alzheimer-Typ, hier zunehmende Differenzierungen – besonders auf molekularbiologischer Ebene – zu erwarten sind, erscheint der globale Begriff der „primär degenerativen Demenzen“ weiterhin nützlich. Zu dieser Gruppe zählen insbesondere die Demenz vom Alzheimer-Typ (DAT), die Demenz mit Lewy-Körperchen (DLK) und die frontotemporale Demenz (FTD).

Die degenerativen Demenzformen, die vaskulären Demenzen (VD) und das demenzielle Syndrom bei Normaldruckhydrozephalus (NPH) machen zusammen über 90 % aller Demenzerkrankungen aus. Allein auf die Alzheimer-Demenz entfallen etwa 60 % aller Erkrankungsfälle. Aufgrund uneinheitlicher Diagnosekriterien und der hohen Zahl von Mischformen schwanken die Angaben zur Häufigkeit der vaskulären Demenz, die die Folge vieler kleiner subkortikaler Infarkte oder auch eines einzigen Schlaganfallsereignisses

nisses sein kann. Sie scheint die zweithäufigste Form der demenziellen Erkrankungen zu sein. An dritter Stelle finden sich mit einer Häufigkeit von 15-20% Demenzen mit Lewy-Körperchen. Die übrigen Demenzformen sind für deutlich weniger als 10% der Krankheitsfälle verantwortlich.

Sprachveränderungen bei Demenzen

Sprachstörungen bei einer Demenz vom Alzheimer-Typ weisen viele Ähnlichkeiten zu einer Aphasie nach einer Ischämie auf. Jedoch gehen die Beeinträchtigungen des Kommunikationsvermögens weit über das hinaus, was allein durch aphasische Symptome nach lokalen Schädigungen erklärt werden kann. Bei einer Demenz vom Alzheimer-Typ sind die Sprachstörungen komplexer und, durch die gleichzeitige kognitive Einbuße, auch umfassender. Nicht nur das Sprachverhalten wird durch die Erkrankung beeinflusst, es leidet auch die kognitive Kompetenz, die die Inhalte des zu Sprechenden festlegt. Die beobachtbare Sprache wird also durch zwei zu unterscheidende Schädigungsprozesse geformt.

Viele Untersucher benutzen den Terminus „Aphasie“ bei der Beschreibung der sprachlichen Defizite im Rahmen von Demenzerkrankungen sehr großzügig. Manche syndromorientierte Beschreibung von aphasischen Subtypen mag aber als rasche Orien-

tierung und Charakterisierung einzelner umschriebener Einbußen nützlich sein. Es ist zum Beispiel plausibel, die sprachliche Kommunikationsstörung, die durch eine deutliche Einschränkung beim Sprachverständnis und bei der Sprachproduktion, durch intaktes Wiederholen und das Auftreten echolaler Automatismen gekennzeichnet und bei vielen Alzheimerpatienten zu beobachten ist, als transkortikale motorisch-sensorische Aphasie zu charakterisieren (Benke et al., 1990).

Der diagnostische Terminus „progressive Aphasie“ fasst in Abgrenzung zu anderen Demenzformen Syndrome zusammen, die sich primär oder lange Zeit ausschließlich als aphasische Störungen ausdrücken, und bei denen die eine Demenz charakterisierenden kognitiven Störungen initial gar nicht oder kaum in Erscheinung treten. Um Verwechslungen und Missverständnisse zu vermeiden, wäre eher der Terminus „Störung des Sprachverhaltens bei Demenz“ (Romero, 1997) zur Abgrenzung von Aphasien, die auf der Basis akuter fokaler Läsionen auftreten, vorzuziehen. Aber selbst mit dieser Differenzierung können Probleme auftreten. So ist sicher bei Multiinfarktdemenzen oft die Trennlinie zwischen dieser spezifischen Demenzerkrankung und der Situation, bei der ein nicht dementer Patient eine Reihe von kleinen Insulten erlitten hat, die in der Summe zu einer umschriebenen aphasischen Störung führen, kaum scharf zu ziehen. Allerdings sind die Vorgehensweisen bei akut aufgetretenen fokalen Läsionen einerseits und progredient verlaufenden Sprachstö-

örungen andererseits hinsichtlich der Art und Weise der Intervention durchaus unterschiedlich.

Im Folgenden soll der Versuch unternommen werden, Störungsmuster für einzelne dieser Demenzen zu beschreiben. Gleichwohl ist der Aspekt der Beteiligung von Sprachfunktionen beim Demenzgeschehen nicht für alle Demenzformen auch nur ansatzweise befriedigend beleuchtet.

Demenz vom Alzheimer-Typ

Die Demenz vom Alzheimer-Typ wurde zu Beginn des letzten Jahrhunderts als eine Erkrankung beschrieben, bei der es zu einer irreversiblen, progressiven Störung höherer kognitiver Funktionen auf dem Boden einer Hirnpathologie kommt, die durch das massive Auftreten neuritischer Plaques und neurofibrillärer Bündel gekennzeichnet ist (Alzheimer, 1907). Zu den charakteristischen Veränderungen des Gehirns zählt der Untergang von Neuronen, betont im Hippocampus, dem Locus coeruleus sowie den temporoparietalen und frontobasalen Rindenarealen.

In den letzten Jahren sind eine Reihe von genetischen Risikofaktoren sowie zellulärpathologische Mechanismen beschrieben worden, die auf mögliche Ätiologien verweisen und für therapeutische Ansätze eine entscheidende Bedeutung haben könnten. Trotz des in den letzten Jahren zu beobachtenden enormen Wissenszuwachses im Bereich der Pathophysiologie der Erkrankung, der sich in erster Linie genetischen und molekularbiologischen Untersuchungen verdankt, muss der Entstehungsmechanismus der Demenz vom Alzheimer-Typ weiterhin als ungeklärt angesehen werden.

Die Diagnose einer Alzheimer-Demenz ist prinzipiell eine Ausschlussdiagnose. In der ICD-10 wird neben dem Fehlen von Hinweisen auf eine andere Krankheitsursache die Erfüllung weiterer Kriterien verlangt. Dazu zählen neben einem demenziellen Syndrom auch ein schleichendes Einsetzen und eine kontinuierliche Verschlechterung der Symptomatik. Ausgeprägte neurologische Herdzeichen zu Beginn der Erkrankung sprechen eher gegen diese Diagnose, können jedoch im späteren Verlauf auftreten. Im Vergleich zu den weniger aussagekräftigen allgemeinen externen und internen Atrophiezeichen kann eine durch bildgebende Verfahren gesicherte Atrophie des Hippocampus schon früh im Verlauf diagnostische Bedeutung erlangen.

Störungen der Sprachfunktion im Frühstadium

Das frühe Krankheitsstadium ist gekennzeichnet durch eine Reduktion des Sprechtempos, durch Wortfindungs- und Benennstörungen (Abb. 2). In einem Gespräch kann es vorkommen, dass die Betroffenen den „roten Faden“ verlieren, das Dialogthema vergessen und häufig ganze Satzphrasen wiederholen. Außerdem liegen Schwierigkeiten des Textverständnisses vor, auch kann ein so genann-

■ Abb. 2. Sprachveränderungen bei der Demenz vom Alzheimer-Typ

• Frühes Stadium

- Reduktion des Sprechtempos
- Wortfindungs- und Benennstörungen.
- Verlieren des „roten Fadens“
- Textverständnis bereitet Schwierigkeiten
- Missverstehen durch Unfähigkeit zur Abstraktion
- Verwendung von Floskeln
- Verständnis semantisch eindeutiger Wörter ungestört

• Mittleres Stadium

- Leseverstehen besser als Hörverstehen
- Wortfindungsstörung im Kernwortschatz
- Wiederholungen
- Lesen und Nachsprechen komplexer Sätze gestört

• Spätes Stadium

- Sprachproduktion und sprachunterstützende Gestik nimmt ab
- Phonematische Paraphasien, verbale Perseverationen und Echolalien
- Sprachverständnis nimmt ab
- Sprache immer ungeeigneter zur Kommunikation

ter Konkretismus auftreten, also ein wörtliches Missverstehen durch eine Unfähigkeit zur Abstraktion. Der Sinn von Sprichwörtern wie „der Apfel fällt nicht weit vom Stamm“ kann nicht mehr metaphorisch erfasst werden, es gelingt allenfalls noch eine Beschreibung als Paraphrasierung des Sprichworts. Auch das Verständnis komplexer Sätze ist gestört, unabhängig davon, ob sie akustisch oder schriftlich präsentiert werden, wobei das Verstehen indirekter Inhalte und das Erfassen humorvoll-ironischer Brechungen sowie mehrdeutiger Wörter und Sätze besonders schwer fällt. Das Verständnis semantisch eindeutiger Wörter ist dagegen durchgängig ungestört.

In diesem Krankheitsstadium kommt es häufiger zur Reduktion komplexer sprachlicher Ausdrucksmittel und zur Verwendung von Floskeln. Im Unterschied zu Aphasien nach Ischämie machen Patienten mit demenziellem Syndrom zwar keine Fehler, sie passen vielmehr ihre Sprache vereinfachend an. Es wird häufiger im Aktiv gesprochen, da das Passiv oft nicht mehr verstanden wird. Es gibt kaum Gliederungssignale, außerdem treten Pronominalisierung (Ersatz von Nomen, Nominalphrasen oder Sätze durch Pronomen) und Renominalisierung auf.

Außerdem ist die Adaptation an den Kommunikationspartner gestört, so erzählen die Betroffenen etwa Geschichten, die der Gesprächspartner nicht verstehen kann, weil ihm der Kontext fehlt. Auf der grammatikalischen Ebene kommt es zu Schwierigkeiten in der Anpassung linearer Reihungen (z.B. „der Mensch tat... der Mensch tat... Der Mensch tat...“) sowie zu grammatischen Reduktionen (Gress-Heister, 2003). Im normalen gesellschaftlichen Umgang müssen dagegen noch keine Einbußen deutlich werden (Weiner et al., 2008).

Störungen der Sprachfunktion im mittleren Stadium

Im mittleren Stadium kommt es zu einer zunehmenden Anzahl von Wiederholungen (von Satzphrasen, Wörtern und Silben) bzw. Prototypen (z.B. „Bleistift“ statt „Kugelschreiber“). Außerdem kommen Störungen im Hörverstehen vor, während das Leseverstehen noch erhalten bleiben kann. Wortfindungsstörungen treten jetzt auch bei häufiger benutzten Wörtern auf. Semantische Paraphasien mit zunächst geringer Abweichung zum Zielwort stellen sich ein. Morphologisch-syntaktische Fehler etwa bei der Zuordnung von Pronomen und der Produktion komplexerer Sätze fallen auf. Nebensätze werden seltener gebildet. Immer häufiger

werden nur Satzfragmente formuliert. Gleichzeitig treten immer häufiger semantische Paraphasien, Floskeln und Stereotypen sowie perseveratorische Wiederholungen auf. Das laute Lesen komplexer Sätze ist gestört, das Lesen einzelner Wörter dagegen noch erhalten. Das Nachsprechen komplexer Phrasen und Sätze wird zunehmend fehlerhaft. Die gesprächsunterstützende Gestik nimmt ab. Es kommt zu Sprachverständnisstörungen bei einzelnen Wörtern und einfachen Sätzen. Das Verstehen von Schriftsprache kann dagegen noch besser erhalten sein. Vereinzelte Intrusionen, etwa das Wiederholen der letzten Äußerungen des Gesprächspartners, deuten auf eine bereits ausgeprägtere Kommunikationsstörung hin. Die sprachliche Verarmung und die nicht seltene Reduzierung auf einfache Floskeln und stereotype Redewendungen fallen auch Dritten rasch auf.

Störungen der Sprachfunktion im späten Stadium

Im späten Stadium nimmt die spontane Sprachproduktion ab. Korrekte Benennungen werden zunehmend unmöglich, die Sprache verarmt zusehends, die Benutzung von Pronomina ist zunehmend gestört. Phonematische Paraphasien und verbale Perseverationen werden immer häufiger, ebenso Echolalien. Sprachunterstützende Gestik wird zunehmend vermisst. Das Sprachverständnis ist massiv gestört. Die Inhaltsentleerung der Restsprache macht sie immer ungeeigneter zur Kommunikation.

Demenz mit Lewy-Körperchen

Eine Demenz mit Lewy-Körperchen kann angenommen werden, wenn nach mehrjähriger Demenz-Entwicklung ein Parkinson-Syndrom auftritt. Wenn dagegen die Demenz-Symptomatik erst nach langjähriger Parkinson-Krankheit auftritt, weist dies auf das Vorliegen einer Demenz bei Morbus Parkinson (DP) hin. In der Bildgebung weisen weder DLK noch DP charakteristische Befunde auf.

Parkinson-Syndrome können sowohl ohne erkennbare Ursache (idiopathisch als Parkinson-Krankheit) als auch symptomatisch und im Rahmen anderer neurodegenerativer Erkrankungen auftreten. Ursache der Parkinson-Krankheit ist ein Nervenzelluntergang in Kerngebieten, die für die Koordination der Bewegungsabläufe verantwortlich sind. Dieser Prozess kann mit Hirnleistungsstörungen einhergehen, die durch eine ausgeprägte Verlangsamung der Denkabläufe gekennzeichnet ist. Phonationsstörungen sind bei der überwiegenden Mehrheit der Parkinson-Pati-

enten in Form von monotonem, leisem, hypernasalem Sprechen zu beobachten. Knapp die Hälfte zeigt Artikulationsstörungen im Sinne einer hypertonen-rigiden Dysarthrie auf. Bei einer Untersuchung wurde deutlich, dass nicht die Natur der kommunikativen Behinderungen selbst, sondern die dadurch verursachten Störungen im Selbstkonzept sowie die Konsequenzen für die Kommunikation innerhalb und außerhalb der Familie die größte Belastung für die Betroffenen darstellen (Miller et al., 2006).

Das Risiko, eine Demenz zu entwickeln, ist bei der Parkinson-Krankheit 2- bis 4-mal höher als in der Normalbevölkerung. Nach neuropathologischen und zum Teil auch klinischen Kriterien können die idiopathische Parkinson-Krankheit von der Alzheimer-Demenz mit Parkinson-Syndrom und der Demenz mit Lewy-Körperchen (DLK) unterschieden werden. Hierbei finden sich in der Hirnrinde zusätzlich zu den typischen Merkmalen der Alzheimer-Krankheit Einschlusskörper (Lewy-Körper) in zahlreichen Nervenzellen.

Neuropathologisch lassen sich diese Demenzformen durch die Verteilung der Lewy-Körperchen (LK) differenzieren. Die Demenz mit Lewy-Körperchen (DLK) ist eine häufige Demenzform im Alter. An der Gesamtzahl der Demenzen hat sie, geschätzt auf der Basis von Obduktionsserien, etwa einen Anteil von 15-20% (Weiner, 1999).

Fluktuationen in der kognitiven Leistungsfähigkeit und immer wieder auftretende Bewusstseinsstörungen sind das charakteristischste Kennzeichen der Demenz mit Lewy-Körperchen. Ein Teil der Betroffenen weist zunächst ausschließlich motorische Parkinson-Symptome auf. Etwa zwei Drittel der Patienten berichten über visuelle Halluzinationen oft szenischen Charakters. Die Diagnose kann wahrscheinlich gemacht werden, wenn zwei von drei Kernsymptomen (fluktuierende Kognition, visuelle Halluzinationen, spontane motorische Störungen wie bei Parkinson) vorhanden sind (McKeith et al., 2005).

Pick-Komplex (frontotemporale Lobärdegeneration)

Nachdem bereits vor mehr als 100 Jahren von Arnold Pick über Patienten berichtet wurde, die klinisch gleichzeitig eine progrediente Aphasie und ein demenzielles Bild boten und bei deren Autopsie Degenerationen in umschriebenen Bereichen des Frontal- und Temporallappens gefunden wurden, wurde diese Erkrankung bis vor kurzem fast wieder „vergessen“. Erst in den letzten Jahren wur-

de dieses Krankheitsbild „wiederentdeckt“ (Gustavson, 1987; Neary et al., 1998), auch wurden klinische und neuro-pathologische diagnostische Kriterien formuliert, wobei davon auszugehen ist, dass die Lokalisation der Atrophie im frontotemporalen Bereich für das klinische Erscheinungsbild wichtiger ist als die feingewebliche Veränderung oder genetische Abweichungen. Kertesz & Munoz (1998) fassten eine größere Gruppe fokaler kortikaler Atrophien unter dem Begriff des Pick-Komplexes zusammen. Hierzu zählen als klinische Erscheinungsformen neben der frontotemporalen Demenz (FTD) die primär progrediente Aphasie (PPA) und die semantische Demenz (SD). Weniger als 5 % aller Demenz-Patienten dürften dieser Gruppe zuzurechnen sein.

Die drei klinischen Erscheinungsformen frontotemporaler Degeneration unterscheiden sich hinsichtlich des Leitsymptoms. Während bei der FTD Verhaltensauffälligkeiten und Wesensänderung dominieren, sind SD und PPA im Wesentlichen durch komplexe aphasische Störungen charakterisiert. Gemeinsame Kernsymptome sind ein schleichender Beginn der Symptomatik und eine langsame Progredienz der Erkrankung. Im cCT oder MRT finden sich typischerweise Rindenatrophien der Frontal-, geringer auch der Temporalappen.

Frontotemporale Demenz

Die Frontotemporale Demenz (FTD) im engeren Sinn ist bei Patienten im mittleren Lebensalter nach der Alzheimer-Demenz die häufigste Form einer primär degenerativen Demenz. Etwa 20 % aller Demenzerkrankungen vor dem 65. Lebensjahr dürfte dieser Gruppe zuzurechnen sein. Der Erkrankungsbeginn liegt in der Regel zwischen dem 45. und 70. Lebensjahr. Sie findet sich bei etwa 70 % aller Patienten mit einer Demenzerkrankung auf dem Boden einer frontotemporalen Degeneration.

Die FTD ist gekennzeichnet durch einen Verfall des Sozialverhaltens, durch verflachten Affekt und fehlende Krankheitseinsicht (Abb. 3). Auffällig ist auch eine Veränderung der Ernährungsgewohnheiten. Typischerweise nimmt die Nahrungsaufnahme drastisch zu, wobei eine klare Bevorzugung süßer Speisen zu beobachten ist. Auffällig sind auch immer wiederkehrende Verhaltensweisen (Perseverationen) und stereotype Bewegungsmuster. Einschränkungen bei der Sprachproduktion fallen zunächst als fehlende Spontaneität und Wortkargheit auf. Gleichzeitig kann es auch zu einem zwanghaften Nachsprechen (Echolalieren) von Wörtern und Sätzen

Abb. 3: Veränderungen bei der Frontotemporalen Demenz (FTD)

- **Veränderung der Ernährungsgewohnheiten**
 - Zunahme d. Nahrungsaufnahme
 - Bevorzugung süßer Speisen
- **Perseverationen und stereotype Bewegungsmuster**
- **Einschränkungen bei der Sprachproduktion**
 - fehlende Spontaneität und Wortkargheit
 - zwanghaftes Nachsprechen (Echolalieren) von Worten und Sätzen kommen,
 - Wortfindungsstörungen und zunehmend semantische Paraphasien
 - Bei weit fortgeschrittenem Krankheitsprozess äußert sich der Patient spontan nicht mehr und kann auch bei Ansprache kaum noch sprachlich reagieren

kommen, die der Gesprächspartner zuvor geäußert hat. Die echolalierten Äußerungen erschließen sich nicht aus dem Kommunikationszusammenhang und führen zu Irritationen beim Gesprächspartner. Wortfindungsstörungen und semantische Paraphasien erschweren die Kommunikation zunehmend. Bei weit fortgeschrittenem Krankheitsprozess kann es zu Mutismus kommen. Der Patient äußert sich spontan nicht mehr und kann auch bei Ansprache kaum noch sprachlich reagieren. Erst im späteren Verlauf erweisen sich auch die Gedächtnisfunktionen als zunehmend gestört. Je nach Bevorzugung einer Hirnseite beim atrophischen Prozess treten zunächst entweder die Sprachstörungen (linksseitige Betonung der Atrophie) oder die emotionalen Auffälligkeiten (rechtsseitige Betonung der Atrophie) in Erscheinung. Früh kommt es zur Inkontinenz. Halluzinationen sind nicht selten. Wenig beeinträchtigt bleiben Sinnesfunktionen und räumlich-konstruktive Leistungen.

Semantische Demenz

Die Semantische Demenz (SD) ist für etwa 20 % der Demenzerkrankungen bei frontotemporaler Degeneration verantwortlich. Diese Form zeichnet sich durch eine flüssige, aber inhaltsleere Sprache und einen zunehmenden Verlust des Sprachverständnisses aus. Im Gegensatz zur primär progredienten Aphasie treten bei der SD semantische statt phonematische Paraphasien auf. Verschiedene Wortfelder (z.B. Tiere und Pflanzen im Gegensatz zu Werkzeugen) können unterschiedlich stark betroffen sein. Die Patienten schreiben nach phonologischen Kriterien und vernachlässigen die graphematische Struktur der Worte. Dadurch entstehen Fehler wie bei Kindern, die gerade Schreiben lernen („Schtern, Kohr“ statt „Stern, Chor“). Andere kognitive Störungen wie Störung des Erkennens ehemals vertrauter Gesichter (Prosopagnosie) und/oder visuelle oder tak-

tile Objektagnosie können vorkommen. Charakteristisch sind ein intaktes Zuordnen von Bildern und das ungestörte Abzeichnen, das problemlose Nachsprechen einzelner Wörter, ein nahezu normales Vorlesen und das korrekte Schreiben von Wörtern, die nicht von den regelmäßigen phonologischen Mustern abweichen. Als unterstützende Kriterien dienen weitere Sprech- und Sprachsymptome wie Sprechdrang, das Ersetzen von weniger häufigen Wörtern durch geläufige, wodurch Übersimplifizierungen bis hin zu Sinnentstellungen auftreten können, sowie lexikalische Dyslexie/Dysgraphie bei gleichzeitigem Fehlen von phonematischen Paraphasien. Das Rechnen ist ebenfalls nicht gestört. Die Verhaltensstörungen können als „milde FTD“ gekennzeichnet werden: Verlust von Empathie und Sympathie, eingeengte Interessen, häufig Geiz. Erst im späteren Verlauf finden sich gravierende Einschränkungen der praktischen Alltagsbewältigung im Sinne einer ausgeprägteren Demenzsymptomatik.

Primär Progrediente Aphasie

Die Primär Progrediente Aphasie (PPA) ist eine wenig bekannte Demenzform, die sich durch eine langsam fortschreitende Störung der Sprache auszeichnet. Sie liegt als seltenste der drei Unterformen dieser Gruppe der frontotemporalen Lobärdegenerationen bei etwa 10 % der Erkrankungsfälle vor. Der Erkrankungsbeginn liegt häufig in der sechsten Lebensdekade, kann aber breit streuen. Erstmals wurde sie 1982 als Ausdruck eines fokalen Degenerationsprozesses im linken Stirnlappen beschrieben (Mesulam, 2003). Die Gründe für die regionale Bevorzugung des pathologischen Prozesses sind noch unklar. Während eine Störung der Sprachproduktion bei diesem Krankheitsbild immer vorliegt, sind andere kognitive Bereiche nur gering betroffen. Verhaltensstörungen und Veränderungen im neurologischen Befund, wie sie bei der frontotemporalen Demenz beobach-

tet werden, treten nicht immer auf. Wenn sie sich überhaupt manifestieren, stellen sie sich erst deutlich später als die Sprachstörungen ein. Kernsymptome der Erkrankung sind eine unflüssige Spontansprache mit Agrammatismus, phonematischen Paraphasien und Wortfindungsstörungen (Neary et al., 1998). Oft sind Wortfindungsstörungen das erste Anzeichen, während das Sprachverständnis initial erhalten ist. Die Patienten sprechen zunehmend weniger, meist auch langsamer und zeigen eine vermehrte Sprechanstrengung. Die zunehmenden Kommunikationsstörungen wirken sich nachteilig auf die Alltagsbewältigung aus. Als unterstützende diagnostische Kriterien gelten das Auftreten einer Sprechapraxie sowie Sprechunflüssigkeiten in Form von Stottern. Nachsprechen, Lesen und Schreiben sind analog zur Spontansprache betroffen. Ein Mutismus tritt erst im späten Stadium der Erkrankung auf. Diese Patienten sind sich ihrer Defizite bewusst und zeigen lange Zeit einen starken Leidensdruck (s.a. Fallbeispiel S. 28).

Vaskuläre Demenzen

Vaskuläre Demenzen sind bei Patienten unter 65 Jahren in ähnlicher Häufigkeit zu finden wie die Alzheimer-Krankheit. Bei älteren Patienten dagegen nimmt ihre diagnostische Wertigkeit ab. Es besteht eine recht enge Beziehung zwischen dem Zustand der extra- und intrazerebralen Arterien. Während eine gesicherte Arteriosklerose peripherer Gefäße nur bedingt Auskunft über die intrazerebralen Gefäße geben kann, muss ein arterieller Hypertonus – neben dem Alter – als ein primärer Risikofaktor für eine vaskuläre Demenz gelten.

Eine Zeit lang wurden als strukturelles Korrelat der vaskulären Demenz in aller Regel mehrere zerebrale Insulte jeweils meist nur geringen Umfangs angesehen. Die hiervon abgeleitete Bezeichnung „Multi-Infarkt-Demenz“ (MID) galt als Synonym vaskulärer Demenzen überhaupt. Inzwischen weiß man, dass eine solche Symptomatik zum Beispiel auch nach nur einem „strategischen“ Territorialinfarkt (z.B. im Bereich des Gyrus angularis der dominanten Hemisphäre) oder bei einer diffusen vaskulären Schädigung der subkortikalen weißen Substanz auftreten kann. Einen wesentlichen Beitrag zur klinischen Diagnose

dieser Erkrankungen können neuroradiologische Untersuchungsverfahren wie die kraniale Computertomographie (cCT) oder die kraniale Magnetresonanztomographie (MRT) leisten.

Eine vaskuläre Demenz kann in seltenen Fällen bereits nach nur einer einzelnen ischämischen Episode abrupt auftreten. Häufiger findet sich eine allmähliche Entwicklung des Syndroms. Vor Eintreten der eigentlichen Demenzsymptomatik sind in der Regel einige Prodromalsymptome wie Kopfschmerzen, Schwindel und zuweilen auch transiente ischämische Attacken zu beobachten. Häufig wird über eine quälende Müdigkeit tagsüber und nächtliche Unruhezustände bis hin zur Schlafumkehr berichtet.

Die nach diesen Prodromi auftretende psychopathologische Symptomatik ist gekennzeichnet durch mnestiche Störungen, die besonders das Kurzzeitgedächtnis betreffen, sowie affektive Störungen im Sinne einer Affektilabilität und -inkontinenz. Die Persönlichkeit des Erkrankten bleibt wohl zunächst besser erhalten als bei der Alzheimer-Demenz. Depressive Verstimmungen, die durch die lange erhalten bleibende Einsichtsfähigkeit in die Natur der Erkrankung begründet sein mögen, sind häufig.

Zu den Kriterien für die Diagnose einer vaskulären Demenz, die sich in der Hauptsache auf den klinischen, anamnestischen oder radiologischen Nachweis einer zerebrovaskulären Erkrankung beziehen, kommt noch die Forderung nach einem plausiblen zeitlichen Zusammenhang zwischen dem Verlauf der zerebrovaskulären Erkrankung und der Entwicklung des demenziellen Syndroms. Ein einheitliches Bild der vaskulären Demenzen gibt es erwartungsgemäß nicht, daher sollte vor allem auf das Vorliegen fokal-neurologischer Ausfälle geachtet werden (Roman et al., 1993). Durch begleitende Aphasien kann das Erkennen einer postischämischen demenziellen Erkrankung erschwert werden. So kann man global aphasische Patienten mit Hemiplegie, Hemianopsie und Apraxie klinisch oder auch mit speziellen neuropsychologischen Tests kaum so untersuchen, dass die Diagnose VD zu stellen ist.

Fazit

Die unterschiedlichen Demenzerkrankungen haben besonders in frühen und mittleren Krankheitsphasen gut differenzierbare Einbußen kommunikativer Kompetenzen zur Folge. Später nimmt die klinische Unterscheidbarkeit dagegen deutlich ab. Andere intervenierende Variablen wie die prämorbid sprachliche Grundkompetenz, die schulische und berufliche Ausbildung auf der einen sowie erworbene sensorische Einbußen wie Seh- und besonders Hörstörungen auf der anderen Seite überformen das klinische Bild phasenweise beträchtlich. Unterschiede in der sprachlichen Kompetenz sind also nicht allein Konsequenz der Ätiologie der Erkrankung, sondern in vergleichbarem Umfang dem Krankheitsstadium sowie auch der individuellen Spracherwerbs- und Sprachkompetenzbiografie geschuldet.

Die kommunikativen Bemühungen, die Demenzkranken in allen Krankheitsstadien ernst zu nehmen, sie zu stützen und so lange wie möglich zu stabilisieren, ist eine Aufgabe, von deren Bewältigung wir noch sehr weit entfernt sind. Nichts liegt in dieser Situation näher, als die notwendigen Kompetenzen zu bündeln und das Gesamtproblem als Berufsgruppen übergreifende Herausforderung anzunehmen. Besonders Psychiatrie und Logopädie sind hier zu gemeinsamen Anstrengungen aufgefordert.

Literatur

- Alzheimer, A. (1907). Über eine eigenartige Erkrankung der Hirnrinde. *Allgemeine Zeitschrift für Psychiatrie* 64, 146-148
- Bickel, H. (1999). Epidemiologie der Demenzen. In: Förstl, H., Bickel, H. & Kurz, Alexander (Hrsg.), *Alzheimer Demenz. Grundlagen, Klinik, Therapie*. Springer: Heidelberg
- Benke, T., Andree, B., Hittmair, M. & Gerstenbrand, F. (1990). Sprachveränderungen bei Demenz. *Fortschritte der Neurologie – Psychiatrie* 58 (6), 215-223
- Bowen, J., Teri, L., Kukull, W., McCormick, W., McCurry S.M. & Larson, E.B. (1997). Progression to dementia in patients with isolated memory loss. *Lancet* 3459, 763-765
- Buller, N. & Ptak, M. (2004). Sprache und Kommunikation bei demenziellen Erkrankungen. *HNO* 53, 177-180
- Gress-Heister, M. (2003). Abbau sprachverarbeitender Prozesse bei dementiellen Syndromen am Beispiel pronominaler Formen. In: Fiehler, R. & Thimm, C. (Hrsg.), *Sprache und Kommunikation im Alter* (293-309). Radolfzell: Verlag für Gesprächsforschung
- Gustafson, L. (1987). Frontal lobe degeneration of non-Alzheimer type: II. Clinical picture and differential diagnosis. *Archives of Gerontology & Geriatrics* 6 (3), 209-223
- Gutzmann, H. & Brauer, Th. (2007). Sprache bei Demenz. Idstein: Schulz-Kirchner
- Kertesz, A. & Munoz, D. (1998). Pick's disease, frontotemporal dementia, and Pick complex: emerging concepts. *Archives of Neurology* 55 (3), 302-304
- Maxim, J. & Bryan, K. (1996). Language Cognition and Communication in the Older Mentally Infirm. In: Bryan, K. & Maxim, J. (eds), *Communication Disability and the Psychiatry of Old Age* (37-78). London: Whurr
- McKeith, I.G., Dickson, D.W. & Lowe, J. (2005). Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies. Third report of the DLB consortium. *Neurology* 65, 1863-1872
- Mesulam, M.M. (2003). Primary progressive aphasia – a language-based dementia. *The New England Journal of Medicine* 349 (16), 1535-1542
- Miller, N., Noble, E., Jones, D. & Burn, D. (2006). Life with communication changes in Parkinson's disease. *Age and Ageing* 35, 235-239
- Neary, D., Snowden, J.S., Gustafson, L., Passant, U., Stuss, D., Black, S., Freedman, M., Kertesz, A., Robert, P. H., Albert, M., Boone, K., Miller, B.L., Cummings, J. & Benson, D.F. (1998). Frontotemporal lobar degeneration: a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 51, 1546-1554
- Petersen, R.C., Smith, G.E., Waring, S.C., Ivnik, R.J., Kokmen, E. & Tangalos, Ed.G. (1997). Aging, memory, and mild cognitive impairment. *International Psychogeriatrics* 9 (Suppl 1), 65-69
- Pick, A. (1892). Über die Beziehungen der senilen Hirnatrophy zur Aphasie. *Prager Medizinische Wochenschriften* 17, 165-67
- Powell, J. A. (2005). *Hilfen zur Kommunikation bei Demenz*. Köln: Kuratorium Deutsche Altershilfe
- Powell, J.A., Hale, M.A. & Bayer, A.J. (1995). Symptoms of communication breakdown in dementia: carers' perceptions. *European Journal of Disorders of Communication* 30, 65-75
- Roman, G.C., Tatemichi, T.K., Erkinjuntti, T., Cummings, J.L., Masdeu, J.C., Garcia, J.H., Amaducci, L., Orgogozo, J.M., Brun, A., Hofman, A. et al. (1993). Vascular dementia: diagnostic criteria for research studies. Report of the NINDS-AIREN International Workshop. *Neurology* 2 (43), 250-60
- Romero, B. (1997). Sprachverhaltensstörungen bei Morbus Alzheimer. In: Weis, S. & Weber, G. (Hrsg.), *Handbuch Morbus Alzheimer* (921-973). Weinheim: Psychologie Verlags Union
- Schecker, M. (2003). Sprache und Demenz. In: Fiehler, F. & Thimm, C. (Hrsg.), *Sprache und Kommunikation im Alter* (278-292). Radolfzell: Verlag für Gesprächsforschung
- Weiner, M.F. (1999). Dementia associated with Lewy bodies: dilemmas and directions. *Archives of Neurology* 56, 1441-1442
- Weiner, M.F., Neubecker, K.E., Bret, M.E. & Hynan, L.S. (2008). Language in Alzheimer's Disease. *The Journal of Clinical Psychiatry* 69, 1223-1227
- WHO (1992). *World Health Organization: International statistical classification of diseases and related health problems* (10th ed.). Geneva: WHO

Autor

Prof. Dr. med. Hans Gutzmann
Krankenhaus Hedwigshöhe
Abt. für Psychiatrie, Psychotherapie und Psychosomatik
Höhensteig 1
12526 Berlin
h.gutzmann@alexius.de
www.alexius.de

SUMMARY. Language disorders in dementia

Language disorders are frequent in the course of different dementing disorders. Subtle language deficits can be detected early in the course of Alzheimer's disease, starting with word-finding difficulties and hypofluency. In later stages a greater number of lexical errors occur and articulation causes more problems. Finally global language impairment to the point of semantic incoherence goes along with severe problems in reading and writing. In Lewy-body dementia Parkinson-like insufficiencies occur. Frontotemporal degeneration leads mainly to behavioural problems whereas semantic dementia and primary progressive aphasia are characterised by specific and complex language impairments.

Key words: language impairments – dementia – Alzheimer – Lewy-body – Pick complex