

Ein Fall von retrograder Amnesie nach Resektion eines Medulloblastoms – psychogen, organisch, funktionell?

Neurol Rehabil 2012; 18 (2): 106 – 116

© Hippocampus Verlag 2012

K. Pommerenke¹, A. Staniloiu^{2,3}, H. J. Markowitsch², H. Eulitz¹, R. Güttler¹, C. Dettmers¹

Zusammenfassung

Hirnschäden führen überwiegend zu Beeinträchtigungen des Neugedächtnisses. Hier wird der ungewöhnliche Fall eines Patienten mit nahezu vollständigem Abrufdefizit aus dem Altgedächtnis bei gleichzeitig gut erhaltener Fähigkeit zum Neulernen präsentiert. Der 29-jährige Patient entwickelte innerhalb von Wochen zunehmende Gleichgewichtsstörungen, Kopfschmerzen und intermittierende Sehstörungen. Es wurde ein Medulloblastom im vierten Ventrikel diagnostiziert und kurz darauf vollständig reseziert. Postoperativ erkannte er weder Freunde noch Großmutter noch sich selbst auf Bildern aus seiner Jugend. Nur seine Eltern und seinen Bruder erkannte er. Den Beruf seines Vaters hatte er ebenfalls vergessen. Namen von Bekannten, Freunden und ehemaligen Kollegen wusste er nicht mehr. Er wusste nicht, welchen Beruf er erlernt und ausgeübt hatte. Er konnte sich nicht erinnern, dass Angeln sein Hobby gewesen war und wusste nicht, wozu man eine Angel gebrauchen konnte. Beim Benennen von Gegenständen bestanden große Unsicherheiten. Er schilderte die Situation so, als ob er in einem weißen Raum stünde und hinter ihm die Tür zugefallen sei und er nicht wüsste, wo er hergekommen sei. Merkfähigkeitstests fielen normgerecht oder deutlich überdurchschnittlich aus.

Aus der Vorgeschichte ist erwähnenswert, dass er nach der Geburt adoptiert wurde und als Kind wegen Konzentrationsstörungen und verzögerter Sprachentwicklung behandelt wurde. Im Alter von 26 Jahren wurde ein Hodenzellkarzinom diagnostiziert, vollständig reseziert, bestrahlt und chemotherapeutisch behandelt; auch als Kind hatte er mehrfach Hodenprobleme.

Der Fall wird als prototypisch für die Verschränktheit zwischen organischen und psychogenen Mechanismen angesehen, die mehreren Fällen mit retrograder Amnesie zugrundeliegen. Diese Fälle wurden häufig als funktionelle Amnesien eingruppiert. Der gegenwärtige Fall bestätigt die Bedeutung einer gesunden Entwicklung in Kindheit und Jugend für das psychische Befinden im Erwachsenenalter. Weiterhin betont er die Wichtigkeit neurorehabilitativer Behandlungsansätze, die einem biopsychosozialen Krankheitsmodell gerecht werden.

Schlüsselwörter: Retrograde Amnesie, psychogene Amnesie, mnestisches Blockadesyndrom, Medulloblastom, ADHS

¹Kliniken Schmieder, Konstanz;

²Physiologische Psychologie,

Universität Bielefeld, Bielefeld;

³Centre for Addiction and Mental

Health, University of Toronto,

Toronto

Einleitung

Amnesie stellt die schwerste Form von Gedächtnisstörungen dar. Zu diesen gehören solche, die eine vorwiegend direkte medizinische Ursache haben (z.B. einen Hirnschaden), solche, die auf Substanzmissbrauch (jenseits direkter Intoxikation oder direkten Entzugs) zurückführbar sind und solche, die vorwiegend auf psychische Faktoren zurückgehen (psychogene, dissoziative oder hysterische Amnesien) [66]. De Renzi et al. [11] schlugen das Konzept der funktionellen Amnesie als einen eher geeigneten Terminus vor, um Patienten zu klassifizieren, deren Gedächtnisstörungen sich nicht eindeutig auf organische oder psychologische Ursachen zurückführen lassen (S. 788). Kennzeichen dissoziativer, psychogener oder funktioneller Amnesien ist, dass sie in der Regel ohne bedeutende neurologische Schäden auftreten, wie

sie sich ansonsten mittels konventioneller struktureller Hirnbildgebung nachweisen ließen. Existieren Hirnschäden, so stimmen diese hinsichtlich Ort und Ausmaß nicht mit dem Symptombild einer Amnesie überein – weswegen man auch von einer nicht normentsprechenden Amnesie spricht [54]. Manche funktionelle oder psychogene Amnesien sind temporär begrenzt, manche bleiben über Jahrzehnte bestehen [11, 42, 68]. Komorbidität mit affektiven und Persönlichkeitsstörungen, somatoformen (z.B. Kopfschmerzen) und Konversionssymptomen (z.B. psychogene Seh-, Bewegungs- oder Empfindlichkeitsstörungen) kann auftreten. Häufig findet sich die von Janet [25] beschriebene »belle indifference«, die beispielsweise in der Arbeit von Wilson et al. [75] aus dem Jahr 1950 in 24 von 28 Fällen als »happily unconcerned« (S. 483) bezeichnet wurde. Die Diagnose einer psychogenen Amnesie wird meist im dritten oder vierten Lebensjahrzehnt gestellt,

eventuell sind mehr Männer als Frauen betroffen, und die Mehrzahl lebt mit nahen Verwandten zusammen [27, 42].

Amnestische Krankheitsbilder sollten differentialdiagnostisch von Demenzen und entwicklungsbezogenen Amnesien unterschieden werden, aber auch von vorge-täuschten Amnesien (artifiziellen Störungen, Täuschungen). Insbesondere die letzte Störungsgruppe lässt sich nicht immer einfach von wahren Amnesien abgrenzen. Schon 1943 betonte Lennox diese Schwierigkeit, indem er in etwa formulierte: »Ein Patient mit epileptischen Anfällen, der auch hysterisch ist und täuscht, mag Perioden von Amnesie aufweisen, die sich allen drei Kategorien (organisch-pathologisch, psychologisch, täuschend) zuordnen lassen« [34]. Ähnlich wählten Barbarotto et al. [4] als Überschrift einer Kasuistik: »Ein Fall simulierter, psychogener oder fokaler reiner retrograder Amnesie«. Symptomüber-treibungen wurden für eine Reihe psychiatrischer und nicht psychiatrischer Krankheitsbilder berichtet [5].

Generell wird in der neurologischen und neuropsychologischen Diagnostik zwischen retrograder und anterograde Amnesie differenziert: Die retrograde bezieht sich auf den Verlust des Altgedächtnisses, also bereits abgespeicherter Informationen; die anterograde auf die Unfähigkeit, neue Informationen bleibend langfristig einzuspeichern. Neurologische Patienten mit vollständiger retrograder Amnesie sind im Vergleich zu solchen mit anterograden Amnesien selten [47]. Anterograde Gedächtnisstörungen finden sich nach einer Vielzahl von Ätiologien und betreffen meist Flaschenhalsstrukturen des limbischen Systems [8]. Retrograde Gedächtnisstörungen gehen vor allem mit Schädelhirntraumata, Demenzen oder dissoziativen Störungen einher [29, 31].

In manchen Fällen mit isolierter retrograder Amnesie nach neurologischem Hirnschaden (typischerweise begrenzt auf das episodisch-autobiographische Gedächtnis; s. u.) findet sich anfänglich ebenfalls eine bedeutende anterograde Amnesie, die sich aber schnell auflöst oder mit der Zeit nur noch subtil erkennbar bleibt [35]. Die ätiologischen Mechanismen bei isolierter oder vorwiegend retrograder Amnesie für persönliche Ereignisse werden weiterhin kontrovers diskutiert, wobei manche Autoren argumentieren, dass selbst in Fällen mit klarem neuropathologischen Hintergrund psychische Faktoren substantiell zu dem andauernden retrograden Gedächtnisverlust beitragen [29].

Gedächtnis wird heutzutage nicht nur der Zeit nach in Kurzzeit- und Langzeitgedächtnis unterteilt, sondern auch dem Inhalt nach. Hierbei finden sich, was das Langzeitgedächtnis betrifft, fünf Systeme: das prozedurale Gedächtnis, Priming, das perzeptuelle Gedächtnis, das Wissenssystem und das episodisch-autobiographische Gedächtnis [47]. Meist ist nur das letztgenannte Gedächtnissystem gravierend beeinträchtigt.

Während für die Einspeicherung von Information aus dem Wissenssystem und dem episodisch-autobiographischen Gedächtnis (von manchen zusammengefasst unter dem Terminus »deklaratives Gedächtnis«) vorwiegend limbische Hirnregionen [8, 47] relevant sind, dienen tem-

A case of retrograde amnesia after resection of a medulloblastoma – psychogenic, organic or functional?

K. Pommerenke, A. Staniloiu, H. J. Markowitsch, H. Eulitz, R. Gütlér, C. Dettmers

Abstract

Brain damage due to neurological conditions usually and preponderantly leads to anterograde memory disturbances. Here we describe the unusual case of a patient who shows a nearly complete deficit in retrieving old memories while his ability to acquire new knowledge is preserved. This 29-year-old patient had presented with a several week history of gait disturbances, headaches and intermittent problems with his vision. A medulloblastoma occupying the fourth ventricle was diagnosed and subsequently completely removed surgically. Postoperatively the patient did not recognize his friends, his grandmother and even himself in pictures from his youth. He only recognized his parents and his brother. He forgot the profession of his father. He did not know the names of his acquaintances, friends or former colleagues anymore. He did not know which professional training or job he had had. He did not recall that fishing used to be his hobby. Furthermore, he did not know how to use a fishing rod. He encountered considerable difficulties with naming objects. He perceived his situation as if he stood in a white room, where the door behind him had been locked and he did not know where he had come from. Tests of anterograde memory were in the normal range or even above average.

His past history revealed that he had been adopted after birth and had received treatment in childhood for difficulties with concentration and a delay in language development. At the age of 26 years the patient was diagnosed with a testicular carcinoma, which was completely surgically removed and also treated with both chemotherapy and radiation therapy; he had had several other diseases of the scrotum when he was a child.

This case is a prototypical illustration of the complex interplay between organic and psychogenic mechanisms that underlies several cases of retrograde amnesia. These cases have often been listed under the diagnostic construct of functional amnesia. The present case reiterates the importance of a healthy development in childhood and youth for psychological wellbeing in adulthood. Furthermore, it emphasizes the need for neuro-rehabilitative treatment approaches that are comprehensive and guided by a thorough understanding of the bio-psycho-social model of illness.

Key words: retrograde amnesia, psychogenic amnesia, mnestic block syndrome, medulloblastoma, ADHD

Neurol Rehabil 2012; 18 (2): 106–116
© Hippocampus Verlag 2012

poro-frontale Kortexstrukturen als »Triggerregionen«, um abgespeicherte Episoden und Kenntnisse zu reaktivieren (abzurufen); beide Regionen sind bidirektional über den zerebralen Fasciculus uncinatus miteinander verbunden. Das autobiographische Gedächtnis ist stärker rechtshemisphärisch lokalisiert, das Wissenssystem (»semantisches Gedächtnis«) stärker linkshemisphärisch.

Neben Patienten mit direkten Schädigungen des Hirngewebes kommt es bei Patienten aus dem funktionellen oder psychogenen Formenkreis zu teilweise anhaltenden retrograden Amnesien des episodisch-autobiographischen Gedächtnisses [47, 67]. Als Ursache hierfür wurden eine dauerhafte Veränderung der Hypothalamus-Hypophysen-Nebennierenachse und die Freisetzung von Stresshormonen postuliert [7, 41, 66]. Da es bei manchen der Patienten zu einer Erholung oder sogar Wiederherstellung des retrograden Gedächtnisses kommt, wurde diese Form der Amnesie als »mnestisches Blockadesyndrom« bezeichnet [45, 46].



Abb. 1: (oben) Das T2-gewichtete MRT zeigt im Sagittalschnitt einen gut abgrenzbaren, mittelständigen Tumor im vierten Ventrikel. Basale Zisternen sind verstrichen (präoperativ)

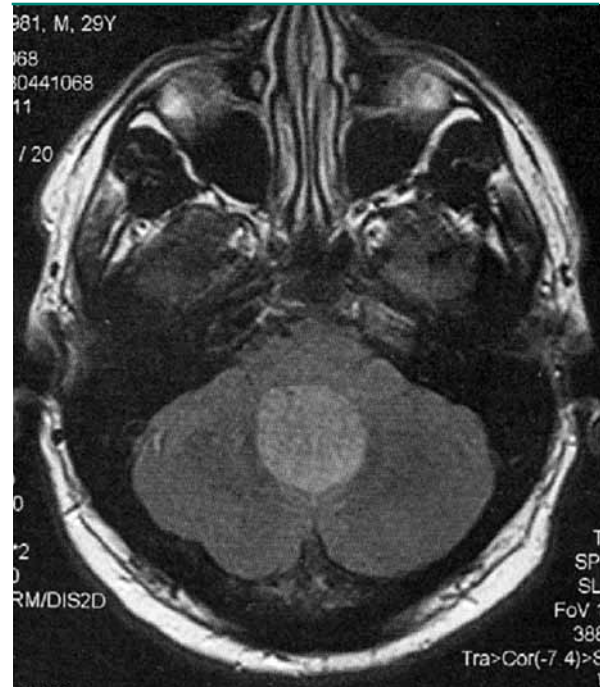


Abb. 2: (rechts) Die Flair-Sequenz zeigt den Tumor im vierten Ventrikel (präoperativ).

Kasuistik

Der 29-jährige M.O. wurde Ende Juli 2011 zur Aufnahme in die neurologische Rehabilitation gebracht. Anfang April hatte er intermittierende Sehstörungen (Verschwommensehen), eine Gangunsicherheit (Gleichgewichtsstörungen mit Fallneigung nach rechts) und zunehmende Kopfschmerzen entwickelt. Die damals durchgeführte Bildgebung (Kernspintomographie mit und ohne Kontrastmittel von Kopf und Halswirbelsäule) ergab einen am vierten Ventrikel gelegenen, scharf begrenzten Tumor mit einem Durchmesser von 2,3 x 3 cm mit Erweiterung der inneren Liquorräume und leichten Hirndruckzeichen (Abb. 1 und 2). Am 08.04.2011 wurde der Tumor über eine suboccipitale mediane Kraniektomie komplett reseziert. Der postoperative somatische Verlauf war unauffällig. Die Histologie erbrachte ein Medulloblastom, WHO-Grad IV. Rückenmarksdisseminationen wurden nicht berichtet.

Die Diagnose wurde von einem Referenzzentrum bestätigt. In einer Strahlenklinik erfolgte die Bestrahlung der kraniospinalen Achse mit 36 Gy und der primären Tumorregion mit 68 Gy. Am 13.07.2011 wurde M.O. aus der Strahlenklinik entlassen und kurz darauf in einer Neurologischen Rehabilitationsklinik aufgenommen. Die postoperative Bildgebung nach Strahlentherapie (fünf Monate später) erbrachte keine Evidenz für einen Hydrocephalus; der Hirnstamm war unauffällig; im Bereich des suboccipitalen Zugangs und des inferioren paramedianen Vermis cerebelli rechts fand sich ein Defekt (Abb. 3 und 4).

Vorgeschichte

Im Juni 2008 wurde an M.O. eine erweiterte Orchiektomie rechts durchgeführt. Es wurde ein gemischt-diffe-

renzierter maligner Keimzelltumor mit seminomatöser Komponente und embryonalem Karzinom mit Dottersack-Komponente diagnostiziert. Im September 2008 erfolgte eine retroperitoneale Lymphadenektomie mit Urethrololyse rechts. Zwischen Juni und September 2008 wurden vier Zyklen Chemotherapie nach dem PEB-Schema durchgeführt (mit Bleomycin, Etoposid, Cisplatin). Danach folgende regelmäßige onkologische Nachsorgeuntersuchungen waren unauffällig bis zur letzten Nachuntersuchung im Januar 2011. Alle drei Monate erfolgt(e) nach entsprechender Blutspiegelkontrolle eine Testosteron-Substitution. Blutbild, endokrinologischer Befund bzw. Hormonstatus waren ebenfalls unauffällig. Hinweise auf Drogen- oder Alkoholmissbrauch fanden sich nicht.

Kindheitsentwicklung

M.O. ist ein adoptiertes Kind. Über seine Adoptivmutter ist zu erfahren, dass er sich als Kind aufgrund einer Entwicklungsverzögerung in kinderneurologischer Behandlung befand. Aus einem Brief der Kinderklinik über den damals fast fünfjährigen Jungen ist folgendes zu lesen: Der Patient befinde sich seit der dritten Lebenswoche bei seinen jetzigen Eltern. Aus dem vorliegenden Bericht der Kinderklinik über die Neonatalperiode gehe hervor, dass die Schwangerschaftsbetreuung von der Mutter nicht wahrgenommen wurde und dass wegen drohender intrauteriner Asphyxie eine Sektioentbindung vorgenommen wurde (Geburtsgewicht 2320 g, Länge 45 cm, Kopfumfang 32,5 cm; Apgar nicht bekannt). Am ersten Lebenstag war Sauerstoffgabe erforderlich. In der Folge zunächst problemlose Entwicklung mit frühem Sitzen und Laufen mit elf Monaten. Erste Worte habe er erst

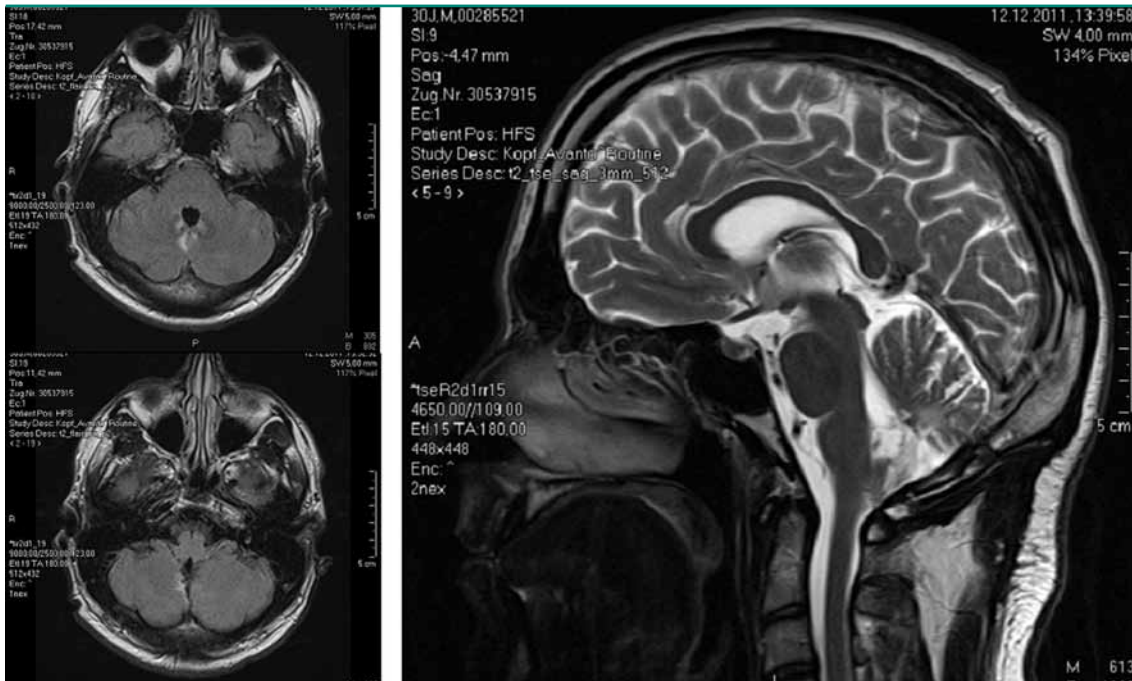


Abb. 3: (links) Postoperative transversale Darstellung des Kleinhirns bei mittelständigem Operationszugang zum vierten Ventrikel

Abb. 4: (rechts) Postoperative T2-gewichtete Darstellung des vierten Ventrikels

ab ca. zwei Jahren gesprochen. Vor ca. einem Jahr habe das Kind einen deutlichen Schub getan, sowohl was die Wortwahl als auch was die Satzbildung und das Erzählen betreffe. Die Sauberkeitsentwicklung sei mit zweieinhalb Jahren abgeschlossen gewesen. Wegen eines Leistenhokens links mit Rezidiv war zweimalige Orchidopexie erforderlich, eine Hydrozele rechts musste ebenfalls zwei Mal operiert werden. Inzwischen sei der linke Hoden verkümmert und müsse entfernt werden.

Die neuropädiatrische Vorstellung erfolgt, da im Kindergarten eine Entwicklungsverzögerung sowie eine ausgeprägte Konzentrationsschwäche aufgefallen sei. Damals bestand der zwingende Verdacht auf eine Minimale Zerebrale Dysfunktion (MCD) bzw. eine Aufmerksamkeitsdefizit-/Hyperaktivitätsstörung (ADHS). Das Kind besuche den Kindergarten seit einem Jahr. In dieser Zeit habe er beim Basteln und Malen nichts dazugelernt, sei hingegen beim »Blödsinnmachen« vorne. Durch die Kindergruppe sei er sehr stark abgelenkt und sehr schwankenden Stimmungen unterworfen. Es könne auch passieren, dass er plötzlich »draufschlage«. Er suche nach Worten, »hampele« beim Sprechen herum, vergesse sogar die Namen von guten Freunden. Er bringe die Farben durcheinander, verwechsle besonders rot und grün. Beim Spiel werde er oft ausgeschlossen, am allerliebsten spiele er mit jüngeren Kindern. Er matsche und hämmere gerne, beim Nachdenken und Basteln dagegen hapere es. Beim Spiel mit dem Vater habe er keine Ausdauer. Auch beim Zählen habe er Schwierigkeiten. Vor Gefahren schrecke er wenig zurück. Gegenüber anderen Kindern sei er sehr sozial eingestellt.

In der Beurteilung heißt es, dass ein harmonischer psychomotorischer Entwicklungsrückstand von sechs bis zwölf Monaten vorliege. Hierfür komme eine präna-

tale Ursache in Betracht. Für das Vorliegen eines embryofetalen Alkoholsyndroms ergab sich kein ausreichender Anhalt. Es wurden heilpädagogische Maßnahmen eingeleitet.

Angaben des Patienten zum Aufnahmezeitpunkt in der Rehabilitationsklinik

Er sei nicht belastbar und schlafe nach dem Frühstück eine Weile. Er könne sich schlecht konzentrieren, habe wohl Wortfindungsschwierigkeiten. Er könne sich an nichts erinnern, was vor der Operation liege. Im Verlauf des Aufenthaltes gebraucht er mehrfach den Ausdruck, dass er sich in einem weißen Raum befinde, dessen Türe hinter ihm zugefallen sei und er nicht wisse, wo er hergekommen sei.

Diese Schilderung erfolgt gelassen, ohne große emotionale Betroffenheit, ohne Zeichen eines besonderen Leidensdrucks. Beim Autofahren müsse er eine Binde auf den Augen tragen, sonst entstehe ein merkwürdiges Gefühl. Auch bei schneller Blickwendung nach oben fühle er sich nicht gut. Er habe gelegentliche Hinterkopfschmerzen. Er könne sich mittlerweile ohne Unterstützung selbst versorgen. Mit Rollator könne er gehen. Beim Treppensteigen sei er unsicher.

Angaben der Adoptiveltern

Die Mutter gibt an, dass M.O. adoptiert worden sei; er sei ein frühgeborenes Kind gewesen. Die Sprachentwicklung sei verzögert abgelaufen. Wegen Konzentrationsschwierigkeiten und eines Entwicklungsrückstands sei er bereits frühzeitig neuropädiatrisch untersucht worden. Vier Jahre lang erfolgte der Besuch einer Sprach-

heilschule. In der Schule fielen »Teilleistungsprobleme« auf. Eine Lehrstelle habe er nur durch die tatkräftige Vermittlungshilfe der Eltern bekommen. Wegen wechselseitigem Einwärtsschielen sei im Alter von 22 Jahren eine Schieloperation erfolgt. Er habe eine Schlosserlehre gemacht. Anschließend sei er vier Jahre Zeitsoldat gewesen, auch zweimal im Kosovo für jeweils sechs Monate stationiert gewesen (keine Kampfeinsätze, keine traumatisierenden Erfahrungen, jedoch »Mobbing« durch einen Vorgesetzten). Eine zweite Ausbildung bei einem Security-Fachdienst habe er in M. absolviert. Durch die Hodenkrebs-Operation konnte er diese Ausbildung nicht ganz abschließen. Er habe beim Wach- und Schließdienst in S. gearbeitet. Der Schichtdienst habe jedoch viel Stress bedeutet, sodass er nach der Probezeit nicht weiter beschäftigt worden sei. Zuletzt sei er arbeitslos gewesen. Nach einjähriger Arbeitslosigkeit und extrem frustrierender Stellensuche habe er endlich über Beziehungen eine auf 15 Monate befristete Arbeit gefunden. Er habe alles daran gesetzt, weiter beschäftigt zu werden und eine unbefristete Stelle zu erhalten. Wochenlang hätte dies sein ganzes Denken bestimmt. Ihm seien große Hoffnungen gemacht worden, er habe sogar schon eine mündliche Zusicherung gehabt, doch am letzten Tag seiner befristeten Tätigkeit habe er eine Absage erhalten. Für ihn sei eine Welt zusammengebrochen, er sei völlig am Boden zerstört gewesen. Seine Enttäuschung sei so groß gewesen, dass er von dieser ganzen Angelegenheit nichts mehr habe wissen wollen. So sehr mitgenommen hätte ihn in seinem bisherigen ganzen Leben nichts, auch nicht Vorerkrankung, Operation, Chemotherapie und die Aussicht, sich erneut einer Tumoroperation unterziehen zu müssen. Dies sei zwar alles ebenfalls stark Angst auslösend gewesen, aber als heftigsten Tiefschlag habe er den erneuten Verlust seiner Arbeit erlebt. Kurze Zeit nach diesem Erlebnis erfolgte die Resektion des Medullablastoms.

In der ersten Zeit nach der Operation habe er starke Alpträume gehabt, nachts habe er sehr unruhig geschlafen, mehrfach habe er von seinen Alpträumen berichtet. Seit der Operation bestehe eine komplette Gedächtnislösung. Er kenne nur die Eltern und seinen Bruder. Seine Oma z. B. habe er nicht erkannt, auch sich selbst auf Photographien aus der Zeit vor seiner Operation habe er nicht mehr erkennen können. Vor dem Spiegel stehend habe er sich zunächst selbst nicht erkannt. Namen von Verwandten, Freunden, ehemaligen Kollegen habe er nicht mehr gewusst. Er habe starke Wortfindungsunsicherheiten, beim Benennen von Gegenständen beständen große Probleme. Die räumliche Orientierung sei zunächst sehr schlecht gewesen. Es beständen deutliche motorische Unsicherheiten. Sein Sehvermögen habe sich deutlich verschlechtert. Nach kurzer visueller Beanspruchung berichte er von Doppelbildern. Derzeitig könne er nur Großdruck lesen, eine normale Schriftgröße sei zu klein für ihn. Bei längerer Konzentration bekomme er rasch ein Augenstechen, hauptsächlich linksseitig. Er sei nur sehr gering belastbar und würde bei Belastung rasch Kopf-

schmerzen entwickeln. Entgegenkommende Bewegungen würden ihn sehr stark irritieren. Beim Mitfahren im Auto trage er bei längeren Strecken eine Augenbinde, um die bewegten Bilder nicht zu sehen. Die schnellen Bewegungen der Autos sowie die schnelleren Bilder würden ihm Kopfschmerzen, Schwindelgefühl und Übelkeit verursachen. Er sei sehr empfindlich gegenüber Blendung und Helligkeit, schnelle Drehbewegungen würden ihm Schwindel und Übelkeit verursachen. Bei rasch geführten Unterhaltungen habe er Verständnisprobleme. Er brauche zu allem sehr viel Zeit im Vergleich zu früher. An die Schulzeit, Ausbildung und an seinen früheren Beruf als Schlosser könne er sich nicht mehr erinnern, berufliche Wissensinhalte seien komplett verlorengegangen. Auch sein Hobby Angeln habe er komplett vergessen. Als man ihm seine Angelausrüstung gezeigt habe, habe er nicht gewusst, was dies sei und wie man sie benütze.

Neurologischer Untersuchungsbefund

Kein Meningismus, Nervenaustrittspunkt frei. Kein Klopfschmerz über der Schädelkalotte.

Hirnnervenbefund: Riechen und Schmecken subjektiv nicht beeinträchtigt. Pupillen wenig reagibel auf direktes und indirektes Licht. Konvergenzreaktion wird vermieden, führt zu einem »unangenehmem Gefühl«. Augenbewegungen sakkadiert, Kopfkippen nach hinten verursacht Schwindel. Keine Hypakusis. Trigeminalis sensibel und motorisch o. B. Keine Beeinträchtigung der kaudalen Hirnnerven. Keine Aphasie, Dysarthrie oder Schluckstörungen.

Rumpf und Extremitäten: Rechtshänder. Armvorhalteversuch regelgerecht. Grobe Kraft der Armmuskulatur erhalten. Deutliche Parese des rechten Beines, Absinken rechts im Beinvorhalteversuch. Armeeigenreflexe schwach auslösbar seitengleich, rechts Patellarsehnenreflex gesteigert mit Erweiterung der Reflexzonen. Babinski beidseits negativ.

Oberflächensensibilität wird als intakt bis auf Taubheitsgefühl des fünften und vierten Fingers links angegeben. Tiefensensibilität intakt. Finger-Nasen-Versuch leicht zielunsicher, Knie-Hackenversuch beidseits dysmetrisch; Bradydysdiadochokinese. Gangbild freihändig nicht möglich, mit Unterstützung unsicher-ataktisch, Zehen- und Fersenstand sowie monopedaes Stehen wegen der Unsicherheit nicht durchführbar, Romberg-Versuch mit Unterstützung unsicher.

Neurologisch stehen im Vordergrund eine deutliche Gangataxie, eine Parese des rechten Beines und eine komplexe Störung der Okulomotorik.

Neuropsychologische Testung

Auf neuropsychologischem Gebiet zeigte sich folgendes Leistungsbild:

Sehfunktion: Ein anfänglich bestehender Nystagmus verschwand nahezu komplett, es zeigten sich noch sakkadierte Augenfolgebewegungen. Die postoperative

augenärztliche Untersuchung ergab, dass die Papille vital und randscharf war und die Gesichtsfelder regelgerecht (Oculus-Perimetrie); lediglich am rechten Auge leichte »Herabsetzungen« im temporalen oberen Quadranten, die aber als »trotzdem unauffälliger Befund« diagnostiziert wurden. Anfänglich war eine leichte Abducensparese zu beobachten. Der Nahvisus am linken Auge beträgt 0,6 bis 0,7, am rechten Auge 0,2 bis 0,3. Zu berücksichtigen ist, dass M.O. prämorbid eine Schieloperation rechts bei wechselseitigem Einwärtschielen hatte. Damals wurde beim Blick nach unten ein hochfrequenter und oszillierender horizontaler Rücknystagmus festgestellt (vermutlich physiologischer, untypischer Endstellnystagmus). Ein Blick nach oben ist für M.O. nach wie vor nicht lange möglich; er berichtet, dass es ihm hierbei übel werde. Auch eine Kopfwendung nach hinten gelinge nicht, die Folge seien regelmäßig stechende Schmerzen.

Weitere neuropsychologische Testbefunde finden sich in Tabelle 1. Auf eine ausführliche computergestützte Diagnostik der Aufmerksamkeitsfunktionen musste aufgrund der Sehschwierigkeiten verzichtet werden.

Das unmittelbare Nacherzählen von Geschichten (Textreproduktion, WMS-R) gelingt normentsprechend. Auch nach einem Tag und sogar noch nach drei Wochen können die meisten Textdetails dieser Geschichten sicher aus dem Gedächtnis wieder abgerufen werden. Dieses Ergebnis ist eher als überdurchschnittlich zu bewerten.

Beim Benennen von Alltagsgegenständen zeigen sich anfänglich größte Probleme, Abbildungen wie z. B. Schere, Zeitung, Kuh, Schmetterling, Apfel oder Hund können nicht benannt werden. Auf Fragen, welche Laute ein Hund, eine Katze oder ein Frosch von sich geben, weiß M.O. initial keine Antwort. Auch auf die Frage, woher die Milch stamme, die man in Läden kaufen kann, findet er keine Antwort, aus angebotenen Tieren kann er nicht sagen, welches Tier die Milch liefert. Das Nennen von Orten am Bodensee bzw. in der näheren Wohnumgebung des Patienten gelingt nicht. Jegliches Weltwissen, das Gedächtnis für wichtige Weltereignisse und das episodisch-autobiographische Gedächtnis scheinen vollkommen gelöscht zu sein. Auch domänenspezifisches Wissen, z. B. die Erinnerung an den Beruf als Schlosser oder das Filetieren seiner früher sehr oft gefangenen Fische, ist nicht mehr abrufbar. Jegliche Erinnerung an Tätigkeiten, die er früher im Rahmen seiner Schlosserausbildung absolviert hatte, fehlt. Lesen, Schreiben und Rechnen (Grundrechenfertigkeiten) sind vorhanden. M.O. kann jedoch nicht angeben, wo und in welchem Zusammenhang er sich diese Fertigkeiten angeeignet hatte. Ein auch am Ausbildungshintergrund des Patienten zu erwartendes Faktenwissen über die Welt ist größtenteils verlorengegangen. Grundlegende prozedurale Gedächtnisinhalte (motorische Fertigkeiten, Ankleiden, Gebrauch von Besteck etc.) sind vorhanden.

Im Vordergrund der Einschränkung steht eine komplette retrograde Amnesie im episodisch-autobiogra-

Neuropsychologischer Untersuchungsbefund

M. O.	Schlosser	29	Hauptschule	07/2011
Name, Vorname	Beruf	Alter	Schulbildung	Testdatum

		Stanine								
		1	2	3	4	5	6	7	8	9
Konzentration/Aufmerksamkeit										
TAP-M Alertness	278 ms									
Zahlen-Symbol-Test WIE	19									
Trailmaking-Test TMT-A	64 sec									
Trailmaking-Test TMT-B	170 sec									
Zahlen-Zeige-Test (aus TME)	85 sec									
Merkfähigkeit/Gedächtnis										
Merkspanne: Zahlenspanne vv. WMS-R	8									
verbal: Textreproduktion I. WMS-R	29									
VLMT, Supraspanne Dg 1	7									
Lernleistung Dg 5	15									
Gesamtlernleistung Sum Dg1-5	56									
Interferenzliste	6									
Abruf nach Interferenz Dg 6	13									
Abruf nach 30 min Dg 7	11									
Verlust n. Interf. Dg5-Dg6	2									
Verlust nach 30 min. Dg5-Dg7	4									
Wiedererkennungslleistung W-F	15									
visuell: Visuelle Wiedergabe, WMS-R	36									
Intellektuelle Leistungen										
verbal: Wortkenntnis, LPS 1. 2 (vergrößerte Vorlage)	18									
Wortflüssigkeit, formallexikal, RWT, "S"	13									
Wortflüssigkeit, sem.-kateg., RWT, Tiere	16									
Gemeinsamkeitenfinden, WIE	13									
numerisch: Grundrechnungen/Screening (13 Aufg.)	8									
visuell-räumlich: Mosaiktest, WIE	36									
Räumliches Vorstellen, LPS 9 (vergrößert)	22									
planen/organisieren: Turm von Hanoi, 4 Scheiben	15									

Stanine-Werte:			
1 - weit unterdurchschnittlich	4 - unterer Normbereich	7 - leicht überdurchschnittlich	
2 - deutlich unterdurchschnittlich	5 - mittlerer Normbereich	8 - deutlich überdurchschnittlich	
3 - leicht unterdurchschnittlich	6 - oberer Normbereich	9 - weit überdurchschnittlich	

Tab. 1: Übersicht über die neuropsychologischen Testbefunde

phischen und teilweise auch im semantisch-wissensmäßigen Bereich bei erhaltener Fähigkeit zum Neulernen und zum Einspeichern neuer Informationen. Darüber hinaus besteht eine ausgeprägte Verlangsamung.

Um mögliche Täuschungstendenzen zu erfassen, wurde der Test of Memory Malingering (TOMM) [72] angewandt, erbrachte jedoch keine auffälligen Resultate.

Eine psychiatrische Untersuchung erbrachte keine Evidenz für affektive (depressive) Störungen oder für eindeutige ADHS/ADS-Symptomatik bei Erwachsenen (nach SKID [16]; Homburger ADHS-Skalen für Erwachsene [71]).

Neuropsychologischer Verlauf während der Rehabilitationsbehandlung

M.O. erhielt über die Dauer seines Heilverfahrens neuropsychologische Einzelübungstermine. Beim Benennen von Gegenständen wurde er zunehmend sicherer, die Wortflüssigkeit verbesserte sich sehr stark, gegen Ende seines Aufenthalts wurden teilweise schon normentsprechende Ergebnisse erreicht. Die gesamten Neugeächtnisfunktionen stabilisierten sich weitestgehend im Normbereich, die Aufmerksamkeitsspanne beim Zahlenmerken lag sogar im oberen Normbereich. Bei schriftlich zu bearbeitenden Konzentrationsaufgaben zeigte sich eine leichte Verbesserung, bei einer nicht schriftlichen Konzentrationsaufgabe (Zahlen-Zeige-Test) zeigen sich ebenfalls Verbesserungen, die Ergebnisse bleiben jedoch noch im deutlich unterdurchschnittlichen Bereich. Beim Mosaiktest als praktisch-konstruktiver

Aufgabe zeigte sich bei einer Aufgabenwiederholung unter Berücksichtigung des Retest-Intervalls ein knapp durchschnittliches Ergebnis. Nach wie vor war die visuelle Belastbarkeit und Ausdauer des Patienten noch sehr gering, bei optisch anspruchsvollen Anforderungen lag die Belastbarkeitsgrenze bei ca. 30 Minuten. Bei mündlich zu bearbeitenden Aufgabenstellungen konnte M.O. etwa über eine Stunde hinweg konzentriert mitarbeiten. Er berichtete jedoch, dass er nach wie vor sehr rasch müde und erschöpft sei, häufig Pausen brauche, er habe auch ein enormes Schlafbedürfnis. Anfänglich noch häufiger berichtete Kopfschmerzen wurden gegen Ende des Aufenthaltes nur noch sehr selten angegeben. Das Lesen wurde insgesamt wieder etwas flüssiger, allerdings kann M.O. nach wie vor nur Großgedrucktes lesen. Bei einer abschließenden Visusüberprüfung zeigten sich keine wesentlichen Veränderungen im Vergleich zum Eingangsbefund. M.O. war überaus motiviert, sich verlorengegangene Wissensinhalte neu anzueignen. Dies gelang überraschend schnell, da er an Vielem sehr interessiert war und die Fähigkeit zum Neulernen gut erhalten war. Auch das Erkennen von Gesichtern bzw. Wiedererkennen bereitete dem Patienten keine Mühe mehr. Anfänglich hatten hierbei große Unsicherheiten bestanden. Der komplette Verlust des episodisch-autobiographischen Gedächtnisses bestand fort, auch nur vage Erinnerungsspuren waren bislang nicht aufgetaucht. Dem Verlust seiner Biographie stand er nach wie vor eher indifferent gegenüber, er schien darunter nicht übermäßig zu leiden. Er zeigte diesbezüglich eine erstaunliche Gelassenheit ohne großen Leidensdruck und eine gewisse emotionale Verflachtheit. Zu keinem Zeitpunkt entstand der Eindruck fehlender Kooperation oder Motivation.

Diskussion

Wir berichten über den 29-jährigen Patienten M.O., der im Anschluss an eine nicht komplikationsbehaftete Resektion eines Medulloblastoms aus dem vierten Ventrikel eine nahezu komplette retrograde Amnesie mit relativ gut erhaltener anterograder Gedächtnisfunktion erlitt. Jegliches Weltwissen, das Gedächtnis für wichtige Weltereignisse und das episodisch-autobiographische Gedächtnis schienen vollkommen gelöscht zu sein. Auch domänenspezifisches Wissen, z.B. die Erinnerungen aus seiner früheren Berufstätigkeit als Schlosser oder aus dem Bereich seines Hobbys (Angeln), war nicht mehr abrufbar. Diese Konstellation bzw. die Kombination einer retrograden Amnesie bei erhaltener anterograder Merkfähigkeit findet sich im neurologischen Bereich kaum. Zudem ist die Art der neuroanatomischen Schädigung, die dieser neuropsychologischen Beeinträchtigung zugrundeliegt, schwierig zu identifizieren. Neurologisch fand sich eine deutliche, komplexe Störung der Okulomotorik, eine ausgeprägte Gangataxie und leichte Parese des rechten Beines, die alle im Laufe von Wochen eindeutige Rückbildungstendenzen zeigten.

Die »hirnorganische Hypothese«

Kognitive Störungen einschließlich solcher im Gedächtnisbereich wurden für Patienten mit Medulloblastom unterschiedlichen Alters sowohl vor als auch nach Therapie (Resektion, Strahlentherapie mit oder ohne Chemotherapie) berichtet. Diese Defizite wurden unterschiedlichen biologischen Faktoren zugeordnet. So finden sich seit längerem Beschreibungen über Zusammenhänge zwischen Kleinhirnschäden und kognitiven und affektiven Funktionsdefiziten. In früheren Jahren wurden lediglich visuomotorische und vestibuläre Funktionen dem Kleinhirnkortex und seinen Kernen zugesprochen. In neuerer Zeit dagegen finden sich zunehmend Studien, die auf Defizite in weiteren Funktionsbereichen, insbesondere der kognitiven Verarbeitungsgeschwindigkeit, exekutiven Funktionen und dem Arbeitsgedächtnis hinweisen [14, 30, 32, 33, 59]. Auch ein kognitiv-affektives Syndrom wurde mit Schäden im posterioren Cerebellum in Zusammenhang gebracht (exekutive Dysfunktionen, beeinträchtigte räumliche Kognition, Affektvergrößerung) [60]. Schmahmann und Sherman [60] sahen als Ursache eine Faserunterbrechung zwischen Kleinhirn und assoziativen und paralimbischen neokortikalen Regionen. Allerdings scheint es auch Hinweise zu geben, dass Patienten mit Medulloblastomen schon präoperativ im Vergleich zum Normalkollektiv leicht kognitiv reduziert sind [12].

Grundsätzlich ist das Archicerebellum mit dem vestibulären System verbunden, welches wiederum Verbindungen in Richtung Hippocampusformation aufweist [22, 23, 49, 57]. Eine Reihe weiterer Evidenzen für eine Bedeutung von Teilen des Kleinhirns für Kognition und Affekt findet sich in experimentellen und klinischen Studien. Insbesondere der Nucleus (neo)dentatus des Kleinhirns wird immer wieder mit Gedächtnis- und weiteren kognitiven Funktionen assoziiert [32, 33]; hierzu zählten selbst die Zeitwahrnehmung, das prospektive Gedächtnis und mentale Vorstellungen [3, 48, 52]. Auch weisen Korsakowpatienten [37] und der »berühmte« Amnestiker H.M. [9] Kleinhirnveränderungen auf. Anomalitäten des Vermis wurden auch bei verschiedenen psychiatrischen Störungen berichtet, wie bei Schizophrenie, ADHS, Autismus, in Individuen mit dissozialem Verhalten und bei Erwachsenen mit einer Geschichte von sexuellem Missbrauch in der Kindheit [10, 76]. Bei nicht menschlichen Primaten, die nicht von ihren eigenen Müttern aufgezogen worden waren, fanden sich Vergrößerungen des zerebellären Vermis [64].

Die Ergebnisse von funktionellen Hirnbildgebungsstudien weisen immer wieder auf Zusammenhänge zwischen Gedächtnisfunktionen und Aktivitätsänderungen im Kleinhirn hin. Besonders weit geht dabei die Arbeit von Svoboda et al. [70], in der das Kleinhirn als Teil des episodisch-autobiographischen Netzwerks angesehen wird. Sie beziehen sich dabei u.a. auf eine Studie mit einer Gruppe Normalprobanden, in deren Hirnen sich signifikante Kleinhirnaktivierungen beim Abruf episo-

disch-autobiographischer Gedächtnisinhalte zeigten [15]. Andreassen et al. [1] formulierten noch detaillierter, dass das Kleinhirn in ein kortiko-zerebelläres Netzwerk eingebettet ist, das den bewussten Abruf von episodisch-autobiographischen Erinnerungen initiiert und überwacht.

Auch finden sich in (psychogen) retrograd amnestischen Patienten Veränderungen in der Kleinhirnaktivität (neben vielfältigen Veränderungen auf Großhirnebene): Fujiwara et al. [19] beschrieben einen profund retrograd amnestischen Patienten (EF), der neben leichten zerebral-kortikalen signifikante zerebelläre Stoffwechselvermindierungen (gemessen mittels FDG-Positronenemissionstomographie) aufwies. Im Kontext sogenannter psychogen amnestischer Patienten ist auch von Interesse, dass der Kleinhirnwurm hohe Dichten an Glukokortikoidrezeptoren aufweist und sich sensitiv gegenüber Stress erweist. Auch bei einem weiteren Patienten mit psychogener Amnesie [46] war u. a. der Kleinhirnstoffwechsel vermindert. Ebenso fand sich in einer Gruppe von Patienten mit Borderline-Persönlichkeitsstörung und Posttraumatischer Belastungsstörung eine Aktivierung des linken Kleinhirns [13]. Und bei fünf Patienten mit Transienter Globaler Amnesie fand sich eine Hypoperfusion im Vermisgebiet zusammen mit ischämischen Insulten im lateralen Hippocampus [76].

Trotz dieser vielfältigen Evidenzen erscheinen die kognitiven und affektiven Defizite nach Kleinhirnschäden meist geringer und transienter als nach zerebral kortikalen Schäden [20]. Dies wird auch in der neuen Ausgabe von Nieuwenhuys et al. [50] so betont.

Die in vielen Fällen – und auch bei M.O. – von Medulloblastom-Behandlung vorgenommenen (Ganzhirn-) Strahlentherapien können zur Entstehung kognitiver Defizite beitragen, da Strahlentherapie sich wohl auch auf die graue und weiße Masse des Cerebrums auswirkt [30]. Hierbei ist es insbesondere schwierig, mit konventioneller Bildgebung subtile Änderungen der weißen Masse zu erkennen, die möglicherweise für einen Teil der Defizite verantwortlich gemacht werden könnten. Da bei M.O. die Verhaltensänderungen – insbesondere die retrograde Amnesie – unmittelbar nach Tumorresektion (und damit vor Beginn der Strahlentherapie) auftrat, können derartige mögliche neurale, durch die Strahlentherapie bedingte Änderungen nicht als Ursache für seine Altgedächtnisdefizite angesehen werden. Da keine präoperative neuropsychologische Testung des autobiographischen Altgedächtnisses gemacht wurde, lassen sich subtile, schon präoperativ vorhandene Defizite nicht ausschließen. Für derartige Defizite ließen sich mehrere Faktoren aus seiner Biographie anführen: Er hatte offensichtlich schon perinatal Probleme (Sauerstoffunterversorgung; Apgar unbekannt), die eventuell in Richtung einer neuronalen Entwicklungsstörung (»neurodevelopmental amnesia«) [47] interpretiert werden könnten. Außerdem zeigte sich eine verspätete Sprachentwicklung und eine mangelhafte Integration in seine Peer Group während seiner Kindheit zusammen mit leichten Verhaltensauffälligkeiten [21, 74].

Auf der anderen Seite werden Kleinhirnschäden primär mit anterograden und nicht mit retrograden Gedächtnisstörungen in Zusammenhang gebracht. Darüber hinaus sprechen die Abruptheit des Auftretens der Amnesie und ihre Schwere gegen eine rein organische Ursache. Deswegen wollen wir im Folgenden die Alternativhypothese diskutieren.

Psychogene Hypothese

Psychogene Amnesien sind von wenigen Ausnahmen abgesehen retrograder Natur. Relativ häufig finden sich Fallbeschreibungen von psychogener Amnesie im Zusammenhang mit (meist leichteren) Hirnschäden oder Schädelhirnverletzungen [6, 18, 24, 47, 62, 65, 69, 75]. Diese Hirnschäden müssen nicht Gebiete mit einem unmittelbaren Bezug zu Gedächtnis betreffen. Bei nahezu allen bislang beschriebenen Patienten finden sich jedoch ein abruptes, schlagartiges Auftreten der Amnesie und eine weitgehende Begrenztheit auf den persönlichen, biographischen Bereich. Diese kann soweit reichen, dass es zu einem vollständigen Identitätsverlust kommt (einschließlich personenbezogener Fakten). Falls zu Anfang auch das Wissenssystem (semantisches Gedächtnis) betroffen ist, so zeigt sich – genau wie hinsichtlich prozedurales Wissens – eine schnelle Erholung. Familiarität ist variabel beeinträchtigt. Allerdings wurden selten ausreichend tiefgehende Untersuchungen zu Defiziten im prozeduralen Gedächtnisbereich gemacht. Des Weiteren kann es sich bei vordergründig das prozedurale Gedächtnis betreffenden Defiziten in Wirklichkeit um semantische, das Wissenssystem betreffende Defekte handeln, da die Patienten eventuell nicht in der Lage sind, die notwendigen prozeduralen Schritte adäquat zu verbalisieren und als Sequenz zu produzieren. Im Gegensatz zu den anderen Gedächtnissystemen (vgl. Fig. 1 in Markowitsch und Staniloiu [47]) persistiert die episodisch-autobiographische Amnesie meist längerfristig. Da es aber dennoch zu nahezu vollständigen Gedächtniserholungen kommen kann [42, 46], ist es angebrachter, von einer »mnestischen Blockade« [36, 45] statt von einer Amnesie zu sprechen.

Als unterliegenden Mechanismus für das plötzliche Auftreten derartiger Gedächtnisblockaden haben wir [39, 45] psychische Stress- oder Trauma-Ereignisse postuliert, die in der Regel in Kindheit und Jugend erstmalig auftraten, sich dann aber später in ähnlicher Form wiederholten [38, 43]. Wir nehmen an, dass es durch eine frühe übermäßige Stressexposition bei gleichzeitig unzureichend entwickelten Bewältigungsstrategien zu einer kaskadenartigen Freisetzung von Stresshormonen kommen kann [51], die sich auf die Aktivität insbesondere der persönliche Gedächtnisinhalte und deren emotionale Kolorierung zusammenführenden Hirnstrukturen negativ auswirkt. Wiederholen sich diese Stresssituationen, kann es irgendwann (und meist im frühen Erwachsenenalter) zu einer vollständigen Dissoziation zwischen Emotion und Kognition, oder – auf Hirnebene – zu einer fehlenden Synchronisierung zwischen frontalen und

anterioren temporalen Regionen, primär der rechten Hemisphäre, kommen [6, 7]. Was die anatomische Ebene betrifft, ist insbesondere der Fasciculus uncinatus zu nennen, der beide Regionenkomplexe bidirektional verbindet und der (nach einer pathologischen Studie) in der rechten Hirnhälfte rund ein Drittel größer (oder dichter) ist als in der linken. Veränderungen dieser Faserstruktur oder Aktivitätsreduktionen in diesem Regionenkomplex lassen sich in der Regel nur mittels funktioneller Hirnbildgebung – insbesondere Glukose-PET [46, 55] – oder mit modernen, die Faserstrukturen darstellenden Techniken [73] nachweisen.

Eine alternative, aber nicht die obige Hypothese ausschließende These zur Entstehung psychogener Amnesien wurde von Kopelman [29] aufgestellt. Er betont als Mechanismus eine gesteigerte Hemmung, die ihren Ursprung im frontal-exekutiven System haben soll. Untermauert wird diese Idee durch das Vorhandensein exekutiver Dysfunktionen und Aufmerksamkeitsdefizite bei derartigen Patienten [19].

Amnesien müssen von psychisch motivierten artifiziellen Störungen (wie dem sog. Münchhausen-Syndrom) und Simulationsverhalten (Täuschen für externes Gewinnstreben) abgegrenzt werden. Dies ist nicht immer einfach, da manchmal eine Verbindung von psychogenen Amnesien mit einem forensischen Hintergrund auftritt. Die am häufigsten vorgetäuschten kognitiven Störungen treten im Zusammenhang mit Unfallfolgen auf, wenn es um finanzielle Kompensationen geht, und betreffen in aller Regel Gedächtnisstörungen [63].

Was übrigbleibt – funktionelle Amnesie als Januskopf der Amnesie

Die Symptomatik von M.O. lässt sich am besten als ein komplexes Zusammenspiel aus psychogenen und organischen Faktoren beschreiben [2, 26, 39, 53], wobei sich die Waage mehr in Richtung der psychogenen Faktoren neigt. Am klarsten in Richtung einer psychogenen Bedingtheit spricht M.O.s massive, plötzlich einsetzende, persistierende und nahezu den gesamten persönlichen Lebensbereich umfassende retrograde Amnesie [29]. Weitere begleitende Charakterzüge betrafen Zeitepoche und persönliche Umstände, in denen die Gedächtnisblockade auftrat. Sie ereignete sich in seinem dritten Lebensjahrzehnt auf der Basis einer langanhaltenden Reihe misslicher und frustrierender Erlebnisse – beginnend mit der Adoption, der Zeit im Kindergarten, der verzögerten Reife und Sprachfertigkeit, bis hin zu Mobbing, Arbeitsplatzwechseln und Arbeitsplatzverlust und mehreren schweren Operationen, die seinen Gesundheitszustand bleibend negativ beeinflussten.

Symptome, die die Diagnose einer psychogenen Basis nahelegen, finden sich in Form des Nichterkennens im Spiegelbild, im uneinheitlichen Erkennen von Familienmitgliedern, im Vorkommen verschiedenartigster somatischer Symptome, die sich nicht alle hirnanorganisch erklären lassen und in einer teilweise frappierenden,

an ein Ganser-Syndrom erinnernden Unfähigkeit, einfachste Lebenszusammenhänge zu erinnern (z.B. dass Kühe Milch geben). Auch das Vergessen (oder Nichtabrufenkönnen) bestimmter erlernter Fertigkeiten ist hier anzuführen. Hinzu kommt seine relative Unbekümmertheit seiner eigenen Situation gegenüber.

Das Nichterkennen des eigenen Gesichtes im Spiegel oder auf Photos wurde mehrfach in Fällen mit psychogener Symptomatik beschrieben [19, 44]. Hier wurde eine beeinträchtigte Arbeitsweise der rechten Hemisphäre angenommen [48]. Auch das uneinheitliche Erkennen und Nahe-Fühlen Verwandten und Freunden gegenüber ist mehrfach in Fällen psychogener Amnesie gefunden worden [27, 48], genauso wie die Existenz diverser somatischer Symptome und Veränderungen, einschließlich Diplopie [28], Bewegungsstörungen [65], Sehstörungen [17], Kopfschmerzen [27] und Sensibilitätsstörungen [19]. Obwohl das Cerebellum in prozedurales Gedächtnis und in Sprech- und Sprachfunktionen involviert ist, kann hier zumindest eine gemischte psychisch-organische Zuschreibung der Symptome angenommen werden. Wortfindungsstörungen wurden auch in anderen Fällen mit psychogenem Hintergrund beschrieben [11]. Beschwerden über den Verlust von Fertigkeiten sind nicht ungewöhnlich für Patienten mit psychogener Amnesie, obwohl nur wenige Studien sie objektivierten [9, 44, 66].

Eine affektive Verflachung wurde im Zusammenhang mit Anomalitäten des Vermis beschrieben [58]. Mehr aber noch und seit langem finden sich Hinweise hierfür im psychogenen Bereich [25, 56, 75]. Defizite in exekutiven und Aufmerksamkeitsfunktionen könnten prädisponierende Faktoren für sein Abrufdefizit sein. Bei einem beträchtlichen Anteil von Kindern mit ADHS-Problematik verschwinden diese Symptome (insbesondere die Hyperaktivität) mit dem Erwachsenwerden oder vermindern sich zumindest. Im Einzelfall können subklinische Symptome persistieren, was auch bei M.O. der Fall gewesen sein mag. Hinweise auf Täuschungstendenzen oder andere dissoziale Verhaltensweisen fanden sich bei M.O. nicht. Eine zusätzlich zu den Operationsfolgen noch hinzukommende psychisch motivierte artifizielle Störung – die Rolle eines Kranken zu spielen – erscheint uns extrem unwahrscheinlich, kann jedoch auch nicht 100 %ig ausgeschlossen werden [5]. Verhalten mag generell in unterschiedlichem Maße bewusster und unbewusster Kontrolle unterliegen [4, 19], was für Kliniker wie Wissenschaftler eine Herausforderung darstellt. Im Falle von M.O. sind wir der Ansicht, dass wir einen Patienten mit funktioneller Amnesie vor uns haben, für den es keinerlei beobachtete oder berichtete Hinweise dafür gibt, dass er seine Behandler hinters Licht führen wolle.

Abschließende Bemerkungen

M.O. ist ein Patient, dessen Schicksal durch eine Vielzahl widriger Lebensumstände gekennzeichnet ist. Insofern stellt er einen durchaus typischen Fall dar für einen Pati-

enten, dessen »Karriere« in einer funktionellen Amnesie mündet. Als Fall demonstriert er, wie Psyche und Soma interagieren und sich Amnesie quasi als Schutzfunktion herausbildet und persistiert. Gleichzeitig findet sich auf affektiver Ebene eine Verflachung, die es ihm erlaubt, trotz der Widrigkeiten und der neu hinzugekommenen Gedächtnisproblematik weiterzuleben und möglicherweise sogar – dadurch dass ihm Neulernen möglich ist – in die Zukunft zu blicken.

Patienten mit funktioneller Amnesie sollten langfristig weiterverfolgt und natürlich möglichst therapeutisch unterstützt werden. Periodische neuropsychologische Untersuchungen und das Hinzuziehen moderner bildgebender Verfahren können dazu beitragen, die Diagnose weiter zu verifizieren und zu objektivieren. Darüber hinaus können sie die Basis für weitere unterstützende Maßnahmen im psychosozialen und persönlichen Bereich liefern.

Danksagung

Wir danken Dr. Friedrich Wörmann (Mara, Bethel) für seine Hilfe bei der Auswertung der postoperativen Kernspinergebnisse. Die Forschungen von HJM wurden über das Exzellenzcluster CITEC der Universität Bielefeld unterstützt.

Literatur

- Andreasen NC, O'Leary DS, Paradiso S, Cizadlo T, Arndt S, Watkins GL, Boles Ponto LL, Hichwa RD. The cerebellum plays a role in conscious episodic memory retrieval. *Hum Brain Mapping* 1999; 8: 226-234.
- Armstrong CL, Gyato K, Awadalla AW, et al. A critical review of the clinical effects of therapeutic irradiation damage to the brain; the roots of controversy. *Neuropsychol Rev* 2004; 14: 65-86.
- Azry S, Collette S, Ionta S, Blanke O. Subjective mental time-The functional architecture of projecting the self in past and future. *Eur J Neurosci* 2009; 30: 2009201.
- Barbarotto R, Laiacona M, Cocchini G. A case of simulated, psychogenic or focal pure retrograde amnesia: Did an entire life become unconscious? *Neuropsychologia* 1996; 34: 575-585.
- Bass C, Halligan PW. Illness related deception: Social or psychiatric problem? *J Roy Soc Med* 2007; 100: 81-84.
- Brand M, Eggers C, Reinhold N, Fujiwara E, Kessler J, Heiss W-D, Markowitsch HJ. Functional brain imaging in fourteen patients with dissociative amnesia reveals right inferolateral prefrontal hypometabolism. *Psychiatry Res: Neuroimag Sect* 2009; 174: 32-39.
- Brand M, Markowitsch HJ. Environmental influences on autobiographical memory: The mnestic block syndrome. In: Bäckman L, Nyberg L (eds). *Memory, Aging, and Brain*. Psychology Press, New York 2009, 229-264.
- Brand M, Markowitsch HJ. The principle of bottleneck structures. In: Kluwe RH, Lüer G, Rösler F (eds). *Principles of learning and memory*. Birkhäuser, Basel 2003, 171-184.
- Corkin S, Amaral DG, Gonzalez RG, Johnson KA, Hyman BT. H.M.'s medial temporal lobe lesion: Findings from magnetic resonance imaging. *J Neurosci* 1997; 17: 3964-3979.
- De Brito SA, Mechelli A, Wilke M, Laurens KR, Jones AP, Barker GJ, et al. Size matters: increased grey matter in boys with conduct problems and callous-unemotional traits. *Brain* 2009; 132: 843-852.
- De Renzi E, Lucchelli F, Muggia S, Spinnler H. Is memory loss without anatomical damage tantamount to a psychogenic deficit? The case of pure retrograde amnesia. *Neuropsychologia* 1997; 35: 781-794.
- de Ribaupierre S, Ryser C, Villemure J-G, Clarke S. Cerebellar lesions: is there a lateralization effect on memory deficits?. *Acta Neurochir* 2008; 150: 545-550.
- Driessen M, Beblo T, Mertens M, Piefke M, Rullkötter N, Silva Saveedra A, Reddemann L, Rau H, Markowitsch HJ, Wulff H, Lange W, Woermann FG. Different fMRI activation patterns of traumatic memory in borderline personality disorder with and without additional posttraumatic stress disorder. *Biol Psychiatry* 2004; 55: 603-611.
- Edelstein K, Spiegler B, Fung S, Panzarella T, Mabbott D, Jewitt N, D'Agostino N, Mason W, Bouffet E, Tabori U, Normand Laperriere, Hodgson D. Early aging in adult survivors of childhood medulloblastoma: long-term neurocognitive, functional, and physical outcomes. *Neuro-Oncology* 2011; 13 (5): 536-545.
- Fink GR, Markowitsch HJ, Reinkemeier M, Bruckbauer T, Kessler J, Heiss WD. Cerebral representation of one's own past: neural networks involved in autobiographical memory. *J Neurosci* 1996; 16: 4275-4282.
- First MB, Spitzer RL, Gibbon M, Williams JBW. *Structured Clinical Interview for DSM-IV-TR Axis I Disorders*, Biometrics Research 2002.
- Freud S. Die psychogene Sehstörung in psychoanalytischer Auffassung. *Psychogenic visual disturbance in psychoanalytic view. Ärztl Fortbild Beiheft zu Ärztl Standesbild* 1910; 9: 42-22.
- Fujii T, Yamadori A, Endo K, Suzuki K, Fukatsu R. Disproportional retrograde amnesia in a patient with herpes simplex encephalitis. *Cortex* 1999; 35: 599-614.
- Fujiwara E, Brand M, Borsutzky S, Steingass H-P, Markowitsch HJ. Cognitive performance of detoxified alcoholic Korsakoff syndrome patients remains stable over two years. *J Clin Exp Neuropsychol* 2008; 30: 576-587.
- Glickstein M. Motor skills but not cognitive tasks. *TINS* 1993; 16: 450-451.
- Govindan RM, Behen ME, Helder E, Makki MI, Chugani HT. Altered water diffusivity in cortical association tracts in children with early deprivation identified with tract-based spatial statistics. *Cerebr Cortex* 2010; 20: 561-569.
- Hüfner K, Binetti C, Hamilton DA, Stephan T, Flanagan VL, Linn J, Labudda K, Markowitsch HJ, Glasauer S, Jahn K, Strupp M, Brandt T. Structural and functional plasticity of the hippocampal formation in professional dancers and slackliners. *Hippocampus* 2011; 21: 855-865.
- Hüfner K, Hamilton DA, Kalla R, Stephan T, Glasauer S, Ma J, Brüning R, Markowitsch HJ, Labudda K, Schichor C, Strupp M, Brandt T. Spatial memory and hippocampal volume in humans with unilateral vestibular deafferentation. *Hippocampus* 2007; 17: 471-485.
- Hunkin N, Parkin A, Bradley V, Burrows E, Aldrich F, Jansari A, Burdon-Cooper C. Focal retrograde amnesia following closed head injury: a case study and theoretical account. *Neuropsychologia* 1995; 33: 509-523.
- Janet P. *The major symptoms of hysteria: fifteen lectures given in the Medical School of Harvard University*. Macmillan, New York 1907.
- Jones E, Fear N, Wessely S. Shell shock and mild traumatic brain injury: A historical review. *Am J Psychiatry* 2007; 164: 1641-1645.
- Kanzer M. Amnesia. A statistical study. *Am J Psychiatry* 1939; 96: 711-716.
- Kiersch TA. Amnesia: a clinical study of ninety-eight cases. *Am J Psychiatry* 1962; 119: 57-60.
- Kopelman MD. Retrograde memory loss. In: Goldenberg G, Miller BL (eds). *Handbook of clinical neurology*. 3rd Series, Vol. 88: Neuropsychology and behavioral neurology 2008: 185-202.
- Kramer J, Crowe A, Larson D, Sneed P, Gutin P, McDermott M, Prados M. Neuropsychological sequelae of medulloblastoma in adults. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1997; 38: 21-26.
- Kroll NE, Markowitsch HJ, Knight RT, von Cramon DY. Retrieval of old memories: the temporo-frontal hypothesis. *Brain* 1997; 120: 1377-1399.

32. Leiner HC, Leiner AL, Dow RS. Cognitive and language functions of the human cerebellum. *TINS* 1993; 16: 444-447.
33. Leiner HC, Leiner AL, Dow RS. The human cerebro-cerebellar system: its computing, cognitive, and language skills. *Behav Brain Res* 1991; 44: 113-128.
34. Lennox WG. Amnesia, real and feigned. *AmJ Psychiatry* 1943; 99: 732-743.
35. Levine B, Black SE, Cabeza R, Sinden M, McIntosh AR, Toth JP, et al. Episodic memory and the self in a case of isolated retrograde amnesia. *Brain* 1998; 121: 1951-1973.
36. Markowitsch HJ. Organic and psychogenic retrograde amnesia: two sides of the same coin? *Neurocase* 1996; 2: 357-371.
37. Markowitsch HJ. Stress-related memory disorders. In: Nilsson L-G, Markowitsch HJ (eds). *Cognitive neuroscience of memory*. Hogrefe, Göttingen 1999, 193-211.
38. Markowitsch HJ. Repressed memories. In: Tulving E (ed). *Memory, consciousness, and the brain: The Tallinn conference*. Psychology Press, Philadelphia, PA 2000, 319-330.
39. Markowitsch HJ. Mnestic Blockaden als Stress- und Traumafolgen. *Zeitschr f Klin Psychol Psychother* 2001; 30: 204-211.
40. Markowitsch HJ. Functional retrograde amnesia: mnestic block syndrome. *Cortex* 2002; 38 (4): 651-654.
41. Markowitsch HJ. Psychogenic amnesia. *Neuroimage* 2003 Nov; 20 (Suppl 1): S132-S138.
42. Markowitsch HJ. Stressbedingte Erinnerungsblockaden. *Neuropsychol Hirnbildgeb Psychoanal* 2009; 13: 246-255.
43. Markowitsch HJ. Korsakoff's syndrome. In: Koob GF, Le Moal M, Thompson RF (eds). *Encyclopedia of behavioral neuroscience*. Vol. 2. Poldrack R (ed). Academic Press, Oxford 2010, 131-136.
44. Markowitsch HJ, Fink GR, Thöne AIM, Kessler J, Heiss W-D. Persistent psychogenic amnesia with a PET-proven organic basis. *Cognitive Neuropsychiatry* 1997; 2: 135-158.
45. Markowitsch HJ, Kessler J, Russ MO, Frölich L, Schneider B, Maurer K. Mnestic block syndrome. *Cortex* 1999; 35: 219-230.
46. Markowitsch HJ, Kessler J, Weber-Luxenburger G, Van der Ven C, Albers M, Heiss WD. Neuroimaging and behavioral correlates of recovery from mnestic block syndrome and other cognitive deteriorations. *Neuropsychiatry Neuropsychol Behav Neurol* 2000; 13: 60-66.
47. Markowitsch HJ, Staniloiu S. Amnesia. *Lancet* 2012; in press.
48. Markowitsch HJ, Staniloiu A. Memory, auto-noetic consciousness, and the self. *Consciousn Cogn* 2011; 20: 16-39.
49. Nagel B, Palmer S, Reddick W, Glass J, Helton K, Wu S, Xiong X, Kun L, Gajjar A, Mulhern R. Abnormal hippocampal development in children with medulloblastoma treated with risk-adapted irradiation. *AJNR Am J Neuroradiol* 2004; 25: 1575-1582.
50. Nieuwenhuys R, Voogd J, van Huijzen C. *The human central nervous system*. 4th ed., Springer, Berlin 2008.
51. O'Brien JT. The 'glucocorticoid cascade' hypothesis in man. *Brit J Psychiatry* 1997; 170: 199-201.
52. Oliveri M, Bonni S, Turriziani P, Koch G, Lo Gerto E, Torriero S. Motor and linguistic linking of space and time in the cerebellum. *PLoS ONE* 2009; 4 (11).
53. Pietrini P. Toward a biochemistry of mind? *Am J Psychiatry* 2003; 160: 1907-1908.
54. Piolino P, Hannequin D, Desgranges B, Girard C, Beaunieux H, Gittard B, et al. Right ventral frontal hypometabolism and abnormal sense of self in a case of disproportionate retrograde amnesia. *Cognit Neuropsychol* 2005; 22: 1005-1034.
55. Reinhold N, Kühnel S, Brand M, Markowitsch HJ. Functional neuroimaging in memory and memory disturbances. *Curr Med Imag Rev* 2006; 2: 35-57.
56. Reinhold N, Markowitsch HJ. Retrograde episodic memory and emotion: a perspective from patients with dissociative amnesia. *Neuropsychologia* 2009; 47: 2197-2206.
57. Rochefort C, Arabo A, André M, Poucet B, Save E, Rondi-Reig L. Cerebellum shapes hippocampal spatial code. *Science* 2011; 334 (6054): 385-389.
58. Rosinski A, Goldman M, Cameron O. A Case of Cerebellar Psychopathology. *Psychosomatics* 2010; 51: 171-175.
59. Schmahmann JD. The role of the cerebellum in cognition and emotion: personal reflections since 1982 on the dysmetria of thought hypothesis, and its historical evolution from theory to therapy. *Neuropsychol Rev* 2010; 20: 3.
60. Schmahmann JD, Weilburg JB, Sherman JC. The neuropsychiatry of the cerebellum – insights from the clinic. *Cerebellum* 2007; 6: 254-267.
61. Schmidt R, Luetgehetmann R, Krauß K, Schörner K. Vom »entweder-oder« zum »sowohl als auch«: Die integrierte Versorgung komorbider neurologischer und funktionell psychischer Störungen im neurologischen Fach- und Rehabilitationskrankenhaus. *Neurol Rehabil* 2007; 13: 109-118.
62. Sellal F, Manning L, Seegmuller C, Scheiber C, Schoenfelder, F. Pure retrograde amnesia following a mild head trauma: a neuropsychological and metabolic study. *Cortex* 2002; 38: 499-509.
63. Serra L, Fadda I, Buccione I, Caltagirone C, Carlesimo GA. Psychogenic and organic amnesia: a multidimensional assessment of clinical, neuroradiological, neuropsychological and psychopathological features. *Behav Neurol* 2007; 18: 53-64.
64. Spinelli S, Chefer S, Suomi SJ, Higley JD, Barr CS, Stein E. Early-life stress induces long-term morphologic changes in primate brain. *Arch Gen Psychiatry* 2009; 66: 658-665.
65. Staniloiu A, Borsutzky S, Markowitsch HJ. Dissociative memory disorders and immigration. In: Christiansen W, Schier E, Sutton J (eds). *ASCS09: Proceedings of the 9th Conference of the Australasian Society for Cognitive Science* 2010; 316-324. Centre for Cognitive Science, Sydney 2010.
66. Staniloiu A, Markowitsch HJ, Brand M. Psychogenic amnesia – A malady of the constricted self. *Consciousn Cogn* 2010; 19: 778-801.
67. Staniloiu A, Markowitsch HJ. Searching for the anatomy of dissociative amnesia. *J Psychol* 2010; 218: 96-108.
68. Staniloiu A, Markowitsch HJ. Understanding psychogenic amnesia and psychiatric disorders as causes of dementia. *J Gen Med* 2010; 22: 41-49.
69. Stuss DT, Guberman A, Nelson R, Larochelle S. The neuropsychology of paramedian thalamic infarction. *Brain Cogn* 1988; 8 (3): 348-378.
70. Svoboda E, McKinnon M, Levine B. The functional neuro-anatomy of autobiographical memory: A meta-analysis. *Neuropsychologia* 2006; 44 (12): 2189-2208.
71. Thöne-Otto A, Markowitsch HJ. Gedächtnisstörungen nach Hirnschäden. Hogrefe, Göttingen 2004.
72. Tombaugh TN. *Test of Memory Malingering TOMM*. Multi Health Systems, New York 1996.
73. Tramoni E, Aubert-Khalifa S, Guye M, Ranjeva JP, Felician O, Ceccaldi M. Hypo-retrieval and hyper-suppression mechanisms in functional amnesia. *Neuropsychologia* 2009; 47: 611-624.
74. Valentino K, Toth SL, Cicchetti D. Autobiographical memory functioning among abused, neglected, and nonmaltreated children: the overgeneral memory effect. *Journal of Child Psychol Psychiatry* 2009; 50: 1029-1038.
75. Wilson G, Rupp C, Wilson WW. Amnesia. *Am J Psychiatry* 1950; 106: 481-485.
76. Yang Y, Kim J, Kim S, Kim Y, Kwak Y, Han I. Cerebellar hypoperfusion during transient global amnesia: An MRI and oculographic study. *J Clin Neurol* 2009; 5: 74-80.

Interessenvermerk:

Es besteht kein Interessenkonflikt.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Christian Dettmers
 Kliniken Schmieder Konstanz
 Eichhornstr.68
 78464 Konstanz
 E-Mail: c.dettmers@kliniken-schmieder.de