

■ Prognose

Nach heutigen Erkenntnissen ist davon auszugehen, dass etwa zwei Drittel der Patienten stark behindert bleiben und ständiger heilpädagogischer Betreuung bedürfen. Überzufällig häufig treten im weiteren Verlauf epileptische Anfälle auf. Als prognostisch relativ günstig ist zu werten, wenn die Sprache vermehrt als Kommunikationsmittel eingesetzt wird und je höher die Intelligenzausstattung ist.

5.4.2. Autistische Psychopathie (Asperger)

■ Definition und Klassifikation

Die von dem österreichischen Pädiater Hans Asperger 1944 erstmals beschriebene Störung ist durch ähnliche qualitative Beeinträchtigungen der sozialen Interaktion und Kommunikation gekennzeichnet wie der fröhkindliche Autismus. Es fehlen jedoch klinisch eindeutige Verzögerungen der sprachlichen und kognitiven Entwicklung, während ungewöhnlich intensive, umschriebene Sonderinteressen oder begrenzte, repetitive und stereotype Verhaltensmuster, Interessen und Aktivitäten stärker ausgeprägt sind. Synonym wird auch der Begriff *schizoide Persönlichkeitsstörung des Kindesalters* gebraucht (F 84.5).

Folgende Kriterien sind für den Asperger-Autismus kennzeichnend:

- Qualitative Beeinträchtigungen der sozialen Interaktion wie beim infantilen Autismus, aber:
- keine klinisch eindeutige allgemeine Verzögerung der gesprochenen oder rezeptiven Sprache oder der kognitiven Entwicklung
 - häufig Entwicklungsverzögerung der Motorik und motorische Ungeschicklichkeiten
 - ein ungewöhnlich intensives umschriebenes Interesse oder begrenzte repetitive und stereotype Verhaltensmuster, Interessen und Aktivitäten (entsprechend den Kriterien des infantilen Autismus, jedoch sind motorische Manierismen, ein besonderes Beschäftigtsein mit Teilobjekten oder mit nicht-funktionalen Elementen von Spielmaterial ungewöhnlich)

■ Epidemiologie

Es werden Häufigkeiten von 0,08 % oder mehr angegeben bei einer Jungen/Mädchen-Relation von 4:1.

■ Klinisches Bild

Typisches Fallbeispiel

8jähriger Junge – nach unauffälliger Schwangerschaft und Geburt zunächst normale Entwicklung. Allerdings habe die Sprachentwicklung auffällig früh eingesetzt, während die statomotorische Entwicklung hinter der Altersnorm zurückblieb. Er sei motorisch sehr ungeschickt, vermeide manuelle Tätigkeiten, beschäftigte sich lieber mit Sprechen, Sprachspielen und theoretischen Betätigungen. Bereits im dritten Lebensjahr habe er sich im umfangreichen Schallplattenschrank der Eltern genau ausgetragen, habe jede gewünschte Platte sofort herausgefunden, kannte Namen und Titel der Werke und Komponisten und habe beim Hören der Musik auch den Einsatz der Instrumente gewusst. Ab dem vierten Lebensjahr Eintritt in den Kindergarten. Er habe dort nicht mit den Kindern spielen wollen, sondern wollte nur selbstgewählte Spiele gelten lassen. Diese bestanden z.B. darin, dass er "Körper von innen" spielen wollte und anderen Kindern die Rollen von Leber, Herz, Milz und Darm zuwies. Er hielt lange Vorträge über seine Sonderinteressen (Aufzählen sämtlicher Dinosauriernamen, anatomischer Begriffe). Er rechnete mündlich und schriftlich sicher im Zahlenraum bis zu einer Million, aber nur selbstgestellte Aufgaben. Seine Umwelt schockierte er durch Erfinden von skurrilen und bizarren Phantasiegeschichten: er behauptete, "Menschenautos" bauen zu können mit "Händen als Räder, Knochen als Gepäckträger, Blut als Benzin, Armfleisch als Schaltung, Leber als Bremse und Haare als Auspuffdampf"; als Berufswunsch gab er "Babyzersäger" an, wobei er es strikt ablehnte, die Existenz von lebenden Babys anzuerkennen und diese als "Puppen mit eingebauten automatischen Maschinen" deklarierte; er konnte stundenlang über sein "Hundeland" erzählen, in dem es zwar keine Hunde gab, aber alle Menschen "hündisch" sprachen. Er fertigte eine Fülle von skurrilen, inhaltlich stereotypen Zeichnungen an, bei denen alle dargestellten Menschen statt Gelenken "Scharniere" aufwiesen (Abb. 5.3). Beim Essen benahm er sich "wie ein kleiner Terrorist": er sei extrem wählerisch, verlange, dass die Speisen immer gleich angeordnet und zubereitet werden und begleite die Mahlzeiten mit merkwürdigen Ritualen. Obwohl er über einen großen Wortschatz verfügte und sprachlich gewandt war, war kaum ein Dialog mit ihm möglich. Die Eltern waren auch befremdet darüber, dass er extrem selbstbezogen war und überhaupt kein Einfühlungsvermögen für andere Menschen besaß; er erschien ihnen oft geradezu gefühlkalt und sadistisch. Zur Familienanamnese bemerkenswert: der Vater war sehr zwanghaft, korrekt, eigenbrötlerisch und kontakt-

5.4. Tiefgreifende Entwicklungsstörungen

arm; eine seiner Freizeitbeschäftigungen war das Lösen von selbstgestellten Rechenaufgaben. Ein Bruder der Mutter sei ein "Sonderling", er lebe zurückgezogen als Archivar.

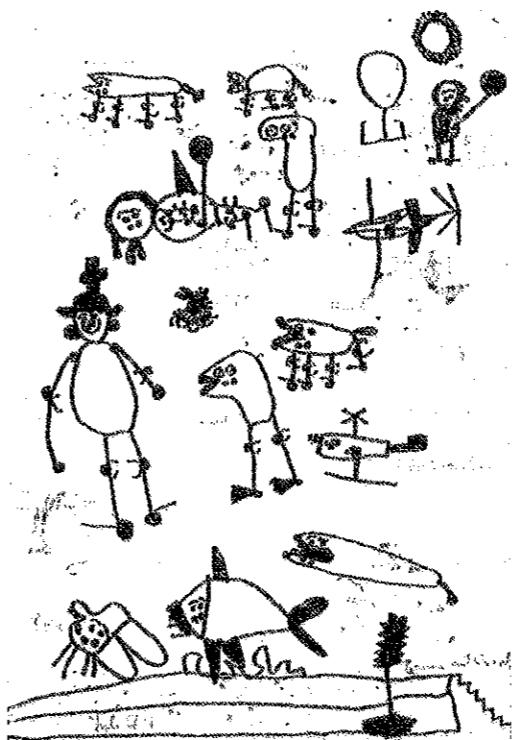


Abb. 5.3: Zeichnung eines 8jährigen Jungen mit Asperger-Autismus.

Kinder mit Asperger-Autismus werden meist erst im Kindergartenalter auffällig und nur dann einem Kinderarzt oder Psychologen vorgestellt, wenn, wie in unserem Fallbeispiel, die Symptomatik sehr ausgeprägt ist. Kinder, deren Störung sich auf mehr oder weniger ausgeprägte Sonderinteressen beschränkt, werden dagegen allenfalls als sonderhaft angesehen, selten aber einer spezifischen Therapie zugeführt (deren Wirksamkeit ja ohnehin begrenzt ist). Die in unserem Fallbeispiel geschilderte deutliche motorische Entwicklungsverzögerung mit Ungeschicklichkeit, Vermeidung von manuellen und motorischen Tätigkeiten, wird bei Asperger-Autisten relativ häufig angetroffen, ist jedoch nicht pathognomonisch für diese Störung. Bei oberflächlicher Betrachtung könnte man den hier geschilderten Jungen als hochbegabten, sehr phantasievollen und sprachlich sehr differen-

zierten Jungen ansehen. Tatsächlich lag sein IQ auch im mittleren Durchschnittsbereich, allerdings mit niedrigen Ergebnissen im Bereich der sozialen Interaktion und des Abstraktionsvermögens. Im Umgang mit Kindern und Jugendlichen mit Asperger-Autismus teilt sich dem Beobachter sehr bald ein Fremdheitsgefühl mit, das aus einem ständigen Aneinander vorbereiten (bei guter formaler Verbalisationsfähigkeit dieser Kinder) und der Unfähigkeit, einen adäquaten Dialog zu führen, resultiert. Die zum Teil hochdifferenzierten Sonderinteressen könnten dazu verleiten, diese Kinder als hochintelligent einzustufen (in der Tat weisen sie manchmal erstaunliche Spezialbegabungen in Teilbereichen auf, wie in unserem Fallbeispiel), jedoch können sie ihr Spezialwissen nicht adäquat anwenden, vielmehr bleibt es Selbstzweck und Stereotypie. Sehr problematisch sind im sozialen Kontext auch die aus mangelndem sozialem Einfühlungsvermögen und dem gestörten Kontaktverhalten erklärbaren "gefühlkalt und sadistisch" anmutenden Verhaltensweisen, die schon Asperger als "Bosheitsakte" bezeichnete.

■ Diagnose

Checkliste

- ✓ sorgfältige Anamnese (Focus: fröhkindliche Entwicklung, Erstmanifestation, Familienanamnese)
- ✓ Routinediagnostik (Focus: neurologisch-motorskopische Untersuchung)
- ✓ Ausschluss einer Hör- oder Sehstörung
- ✓ Verwendung von Beurteilungsskalen wie beim fröhkindlichen Autismus (dort)
- ✓ ausführliche Intelligenzdiagnostik (z.B. HAWIK-III, AID, CPM)
- ✓ projektive Verfahren (Sceno-Test, Familie in Tieren, CAT, TAT, evtl. Rorschach, Düss-Fabeln, Familienbrett)

Differentialdiagnose

- frühkindlicher Autismus Kanner (☞ Kap. 5.4.1.)
- atypischer Autismus (Nichterfüllen der Hauptkriterien, Intelligenzminderung)
- desintegrative Psychose Heller (☞ Kap. 5.4.3.)
- Rett-Syndrom (☞ Kap. 5.4.4.)
- schizotypale Störung, Schizophrenia simplex (☞ Kap. 9.)
- reaktive Bindungsstörung des Kindesalters, Bindungsstörung mit Enthemmung (☞ Kap. 14.1.2.)
- zwanghafte Persönlichkeitsstörung oder Zwangsstörung (☞ Kap. 11.4.)

Ätiopathogenese

Die Ätiologie ist wie beim frühkindlichen Autismus letztlich ungeklärt. Wegen der Knabenwendigkeit und der familiären Häufung in der männlichen Linie ist eine genetische Disposition ebenfalls anzunehmen.

Therapie und Verlauf

Grundsätzlich gilt das bezüglich Therapie und Verlauf Gesagte über den Kanner-Autismus (☞ dort) auch für den Asperger-Autismus.

Aufgrund der meist normalen oder gar überdurchschnittlichen Intelligenzausstattung und der guten Verbalisationsfähigkeit der Kinder mit Asperger-Autismus können bei älteren Kindern zusätzlich auch psychotherapeutische Verfahren versucht werden, die sich auf intrapsychische Vorgänge zentrieren.

Prognose

Je nach Ausprägungsgrad der Symptomatik und nach der Belastbarkeit bzw. Toleranz der Umgebung (Familie, Schule, Umwelt) ist die Prognose im allgemeinen günstiger als beim Kanner-Autismus, wenngleich die Symptome auch der Asperger-Autisten lebenslang eine hohe Persistenz aufweisen. Patienten mit leichteren Formen von Asperger-Autismus können als Erwachsene relativ gut integriert werden, gelten allenfalls als sonderhaft und einzelnäherisch und bedürfen keiner spezifischen Behandlung. Während bei Kindern mit frühkindlichem Autismus im weiteren

Verlauf sehr selten psychotische Episoden auftreten, können diese beim Asperger-Syndrom gelegentlich beobachtet werden.

5.4.3. Desintegrative Störung des Kindesalters (Heller-Syndrom, Dementia infantilis)

Definition und Klassifikation

Die von Th. Heller 1909 als Dementia infantilis beschriebene Störung wird heute als desintegrative Störung des Kindesalters bezeichnet (F84.3). Sie ist durch folgende Kriterien gekennzeichnet:

- eindeutig normale Entwicklung (in der Kommunikationsfähigkeit, in sozialen Beziehungen, im Spiel und im Anpassungsverhalten) bis zu einem Alter von mind. zwei Jahren
- endgültiger Verlust der vorher erworbenen Fertigkeiten in mind. zwei der folgenden Bereiche
 - expressive oder rezeptive Sprache
 - Spielfähigkeit
 - soziale Fertigkeiten oder adaptives Verhalten
 - Darm- oder Blasenkontrolle
 - motorische Fertigkeiten
- qualitativ auffälliges soziales Verhalten in mind. zwei der folgenden Bereiche
 - qualitative Auffälligkeiten in der gegenseitigen sozialen Interaktion bzw. der Kommunikation (wie für Autismus definiert)
 - begrenzte repetitive und stereotype Verhaltensmuster, Interessen und Aktivitäten einschl. motorischer Stereotypien und Mannerismen
 - allgemeiner Interessenverlust an Objekten und an der Umwelt insgesamt

Epidemiologie

Es handelt sich um eine sehr seltene Erkrankung, die überwiegend Jungen betrifft.

Klinisches Bild

Typisches Fallbeispiel

Ein vierjähriger Junge wird von seinen Eltern vorgestellt, da er seit ca. neun Monaten sich in seinem Wesen auffällig verändert habe. Nach unauffälliger Schwangerschaft und Geburt habe sich der Junge in den ersten drei Lebensjahren völlig altersgemäß entwickelt (belegt durch mitgebrachte Video- und Tonbandaufnahmen). In der Vorgesichte wurden keine schwerwiegenden Infektionskrankheiten, Schädel-Hirn-Traumen oder sonstige Noxen beschrieben. Innerhalb weniger Monate habe der Junge fast völlig das Sprechen "verlernt". Er sei übernervös, uneinfühlbar ängstlich und in ständiger motorischer Unruhe. Er zeige nur noch ein stereotyped Spielverhalten, ziehe sich häufig in eine Ecke zurück und zeige kein Interesse mehr an seinen bis dahin geliebten Spielzeugen, zeige auch kaum eine Reaktion auf Zuwendung der Eltern oder seines älteren Geschwisterkindes. Des Weiteren sei den Eltern aufgefallen, dass er häufig mit den Händen Dreh- und Wedelbewegungen ausführt, mit dem Oberkörper hin- und herschaukele. Sie hätten auch das Gefühl, dass er das, was sie zu ihm sagten, nicht mehr wie früher verstehen würde. Zur Verzweiflung der Eltern verschlimmerte sich der Zustand des Kindes innerhalb weniger Monate. Bei einer Nachuntersuchung nach einem Jahr bot der Junge das Bild einer schweren Intelligenzminderung mit autistoiden Verhaltensweisen.

Die Diagnose einer *Dementia infantilis* setzt voraus, dass die Kinder bis zum dritten Lebensjahr eindeutig eine normale Entwicklung durchlaufen haben, und dass vorher erworbene Fertigkeiten verlorengehen. Manche Verhaltensweisen erinnern an den frühkindlichen Autismus, aufgrund der Vorgesichte ist jedoch eine Abgrenzung möglich. Bemerkenswert ist, dass im Gegensatz zu dem schweren Demenzprozess der Gesichtsausdruck der Kinder unverändert bleibt, manche Autoren sprechen von einem "Prinzen gesicht", das diese Kinder aufweisen (den Ausdruck "Prinzen gesicht" hat übrigens auch Asperger für die Kinder des von ihm beschriebenen Syndroms geprägt). Manche Kinder starren öfter vor sich hin oder blitzen ins Leere, so als ob sie halluzinieren würden.

Diagnose

Checkliste

- ✓ sorgfältige Anamnese (Focus: frühkindliche Entwicklung, Erstmanifestation)
- ✓ ausführliche hirnorganische Diagnostik: EEG, AEP, VEP, craniales Computertomogramm (CCT), evtl. MRT
- ✓ Ausschluss einer Hör- und Sehstörung
- ✓ Ausschluss von Stoffwechsel-, Speicherkrankheiten, Maserenzephalitis (Liquorpunktion)
- ✓ Chromosomenanalyse
- ✓ neuropädiatrisches Konsil

Differentialdiagnose

- andere tiefgreifende Entwicklungsstörungen (Kanner-, Asperger-, Rett-Syndrom)
- erworbene Aphasia mit Epilepsie (Landau-Kleffner-Syndrom)
- frühkindliche Schizophrenie (☞ Kap. 9.)
- elektiver Mutismus (☞ Kap. 14.1.1.)

Ätiopathogenese

Eine multifaktorielle Genese ist anzunehmen. In einzelnen Fällen lässt sich eine Maserenzephalitis, eine Lipid-Speicherkrankheit oder eine Leukodystrophie nachweisen.

Therapie und Verlauf

Eine spezifische Therapie ist nicht bekannt. In den meisten Fällen bleibt der dementielle Abbau etwa ein bis zwei Jahre nach Beginn der Erkrankung auf einem gleichbleibenden Plateau; in Einzelfällen ist der Verlauf progredient mit Auftreten von epileptischen Anfällen, motorischer Dysfunktion und umschriebenen neurologischen Symptomen.

Prognose

Die Prognose ist als ungünstig anzusehen.