

Beispiele organischer Ursachen für kindliche Entwicklungsstörungen - aufgezeigt an klinischen Syndromen nach LEIBER/OLBRICH¹⁾

von
Gesa Gruber

Für die Entwicklung des Kindes sind die Umweltreize und die Eindrücke aus der Umwelt, die mit Hilfe der Sinnesorgane aufgenommen werden, sowie deren Verarbeitung und Speicherung im zentralen Koordinationssystem Gehirn von entscheidender Bedeutung. Ein Defekt sowohl im Bereich der Rezeption (Sinnesorgane), der aktiven Auseinandersetzung mit der Umwelt (Motorik) als auch der Verarbeitung und Speicherung (ZNS) muß zwangsläufig zu einer Beeinträchtigung der kindlichen Entwicklung führen; dabei wird das Ausmaß der Entwicklungsstörung durch folgende Faktoren der Schädigung bestimmt:

Schweregrad und Verlauf

Zeitpunkt des Auftretens (z.B. angeboren oder am Ende der Kindheit)

Mögliche Kombination mit anderen Organstörungen

Zeitpunkt der Erkennung

Möglichkeiten, Zeitpunkt und Verlauf der Behandlung

Jede organisch bedingte Entwicklungsstörung schränkt die Auseinandersetzung mit der Umwelt ein, führt zu mangelnder Umwelterfahrung und kann die Ursache einer Lernstörung werden. Es ist allgemein einsichtig, daß schwerwiegende Organschäden - Taubheit, Blindheit - nicht nur eingeschränkte Lernmöglichkeiten bedeuten, sondern aufgrund der Außenseiterposition von Behinderten auch zu Störungen in der psychischen und sozialen Entwicklung führen.

¹⁾ LEIBER/OLBRICH: Die klinischen Syndrome, München-Berlin-Wien 1972.

Da jedoch geringere Beeinträchtigungen - leichte Schwerhörigkeit - weniger auffallen und von sonst gesunden Kindern bis zu einem gewissen Grad kompensiert werden können, besteht hier die Gefahr der Fehldeutung, wenn es zur Lernstörung kommt. Diese wird u.U. auf eine gestörte psychische und soziale Entwicklung des Kindes zurückgeführt. Beispielsweise ist ein Kind mit einer leichten Schwerhörigkeit durch verstärkte Aufmerksamkeit im Sinne von "besser hinhören" zunächst durchaus in der Lage, dem Unterricht zu folgen; allerdings ermüdet es rascher als die anderen und kann dem weiteren Unterrichtsgeschehen aufgrund seiner akustischen Einschränkung schlecht folgen, es wirkt auf den Lehrer "unkonzentriert" und "arbeitsunwillig". Dieses Kind wird zwangsläufig schlechtere Leistungen zeigen, weil es den angebotenen Lernstoff nur bedingt bewältigen kann.

Dieses Beispiel soll zeigen, wie notwendig es ist, bei Entwicklungsstörungen des Kleinkindes und Lernstörungen des Schulkindes die Möglichkeit einer organischen Verursachung mit zu bedenken und sich nicht darauf zu beschränken, die abgeleiteten psychischen und sozialen Auffälligkeiten zu registrieren und deren Verursachung ausschließlich in Störungen im psychisch-sozialen Bereich zu suchen.

Das bedeutet, daß jeder im Umgang mit Kindern Tätige sich gewisse Kenntnisse und Beobachtungskriterien aneignen sollte, um Abweichungen von der biologischen Norm der Sinnesfunktionen und der motorischen Fähigkeiten zu bemerken. Die Schwierigkeit besteht darin, daß je geringer die organisch bedingte Einschränkung ist, desto

- größer ist die Gefahr des Übersehens oder der Fehldeutung
 - zumindest für den Ungeschulten,
- häufiger erscheinen die betroffenen Kinder in der Regelschule,
- besser ist die Chance, bei Früherkennung und rechtzeitigen Konsequenzen auf medizinisch-therapeutischem und pädagogischem Gebiet eine Entwicklungseinschränkung zu verhindern.

Das soll und kann unter keinen Umständen bedeuten, daß jeder im Umgang mit Kindern Tätige pathologische Variationen und ihre Ursachen kennen sollte. Dieses ist ausschließlich die Aufgabe von Spezialisten.

Es ist vielleicht jedoch von allgemeinem Interesse, daß organische Funktionsstörungen der Sinnesorgane, der Intelligenz und der Motorik, die im Kindesalter zu einer Entwicklungsbeeinträchtigung führen, häufig nicht isoliert auftreten, sondern in Verbindung mit anderen Krankheitszeichen als Syndrom. Bei einem Syndrom handelt es sich um eine typische Kombination von verschiedenen bleibenden Symptomen unterschiedlicher Wertigkeit; folglich kann das eine oder andere Krankheitszeichen u.U. klinisch stärker im Vordergrund stehen als die übrigen zu diesem Syndrom gehörigen Symptome. Das bedeutet ferner, daß bei einer bereits diagnostizierten z.B. Sinnesorganstörung, die einem Syndrom zugeordnet werden konnte, weitere Krankheitszeichen bei dem Betroffenen vorliegen.

Man unterscheidet im Rahmen von Syndromen Symptome, die bei einem bestimmten Syndrom immer vorkommen - sie sind obligat -, von solchen Symptomen, die bei einem bestimmten Syndrom häufig, jedoch nicht immer beobachtet werden.

Als Beispiel sei eines der bekanntesten Syndrome hier angeführt - das DOWN' Syndrom - früher auch als monogoloide Idiotie bezeichnet. Erkrankte weisen obligat z.B. folgende Symptome auf: Schwachsinn, Minderwuchs, typisches Gesicht mit mongoloider Schrägstellung und Enge der Augenlidspalten, "Mongolenfalte", kleiner plumper Nase und großer Zunge, Kurzschädel, plumpe Handform mit Vierfingerfuche, Muskelhypotonie mit Überstreckbarkeit der Gelenke. Häufig liegen Herzmißbildungen und Linsenveränderungen gleichzeitig vor.

Aus der Vielzahl der organischen Störungsmöglichkeiten der kindlichen Entwicklung lassen sich unter den verschiedensten Gesichtspunkten Zusammenfassungen erstellen. Hier wurde der

Versuch unternommen, aus den klinischen Syndromen - entsprechend LEIBER/OLBRICH 1972 - diejenigen auszuwählen, die im Kindesalter neben anderen Symptomen auch zu Intelligenz-, Seh-, Hör- und Bewegungsstörungen führen und u.U. mit cerebralen Anfällen kombiniert sind.

Syndrome mit Intelligenzstörungen im Kindesalter:

Die Intelligenzstörungen werden beschrieben als Schwachsinn aller Grade, Oligophrenie, Idiotie, Imbezillität, Debilität, Demenz, Verblödung, Intelligenzminderung, Intelligenzdefekt, Intelligenzstörung, verzögerte geistige Entwicklung, geistige Entwicklungshemmung, geistiger Entwicklungsstillstand, geistiger Entwicklungsrückstand, Rückfälligkeit der allgemeinen Entwicklung u.a.

Auf genetischer Grundlage oder erworben können sie organisch bedingt sein durch Dys- und Aplasien des Gehirns, Gehirnveränderungen durch mechanische, traumatische, entzündliche, atrophische Prozesse, Gehirnveränderungen im Zusammenhang mit Stoffwechselstörungen oder Krampfleiden u.a.

Syndrome mit Sehstörungen im Kindesalter:

Die Sehstörungen werden beschrieben als Schwachsichtigkeit unterschiedlicher Schweregrade, Blindheit, Farbenblindheit, Nachtblindheit, Gesichtsausfall, Gesichtsfeldeinschränkung, Fehlsichtigkeit verschiedener Formen, "Seelenblindheit" u.a. ein- bzw. beidseitig.

Genetisch fixiert oder erworben können die organischen Grundlagen der Sehstörung vorliegen in Form von fehlender Anlage, mangelnder Ausbildung, Mißbildung oder Veränderungen sowohl des lichtbrechenden Apparates als auch der Rezeptoren und des nervösen Apparates, Opticusatrophie, zentrale Störungen u.a.

Syndrome mit Hörstörungen im Kindesalter:

Die Hörstörungen werden beschrieben als unterschiedliche Formen und Grade der Schalleitungs- und Innenohrschwerhörigkeit bzw. -taubheit, ein- und beidseitig, mit und ohne Vestibularis-Beteiligung. Je nach Manifestationszeitpunkt und Schweregrad findet eine Beeinflussung der individuellen Sprachentwicklung statt - Taubstummheit.

Genetisch bedingt oder erworben können sich Hörstörungen ergeben durch fehlende Anlage, mangelnde Ausbildung, Mißbildung oder Veränderungen am schalleitenden Apparat, der Rezeptoren, des nervösen Anteils, Acusticusatrophie, zentrale Störungen u.a.

Syndrome mit stato-motorischen Störungen sowie Dys- und Aplasien des Skeletts im Kindesalter:

Grobe Auffälligkeiten des Skeletts und der Gelenke, die sich funktionseinschränkend auswirken.
Die Funktionseinschränkung zeigt sich z.B. in mangelnder Beweglichkeit der Gelenke, mangelnder Belastbarkeit der Knochen, Schmerzen, ist in unterschiedlichstem Maße gegeben bei fehlenden oder mißgebildeten Skeletteilen.
Genetisch verursacht oder erworben erfolgen fehlende Anlage, mangelnde Ausbildung oder Mißbildung von Skeletteilen, liegen Systemerkrankungen, Stoffwechselstörungen, Verknöcherungsstörungen, erhöhte Knochenbrüchigkeit, disproportioniertes Wachstum, Gelenkveränderungen u.v.a.m. vor.

Funktionsstörungen der Skelettmuskulatur:

Alle Grade der muskulären Funktionseinschränkung werden beschrieben - die Skala reicht von körperlicher Leistungsschwäche und leichter Ermüdbarkeit bis zur Lähmung (schlaff oder spastisch). Sie kann sich auch auf die Sprechwerkzeuge, die Mimik, die Organe der Nahrungsaufnahme u.a. erstrecken.
Auf genetischer Grundlage oder erworben kommt es zu Muskeldys- oder aplasien, Systemerkrankungen, Stoffwechselstörungen, Erkrankungen des Nervensystems u.a., die zu Tonusstörungen im Muskel führen - Hypo-, Hyper-, Atonie, Rigidität, Überdehnbarkeit - , zu Stoffwechselstörungen im Muskel u.a.
Gleichzeitig liegen häufig Veränderungen an Sehnen und Bändern und somit Gelenkbeteiligung verschiedener Grade vor.

Vornehmlich Störungen der Intelligenz und Motorik werden durch das gleichzeitige Vorliegen eines cerebralen Anfallsleidens kompliziert - besonders dann, wenn es sich um ein therapeutisch weniger beeinflussbares Krampfleiden handelt.

Akute Erkrankungen mit vorübergehender Symptomatik sind in der Zusammenstellung von Syndromen nicht enthalten. Keine Berücksichtigung innerhalb der folgenden Sammlung fanden ferner Häufigkeit, Schweregrad, Verlauf, genetische Penetranz und therapeutische Möglichkeiten der Krankheit.

Hinsichtlich des Manifestationszeitpunktes der Störung erwies sich die recht grobe Unterteilung in "angeboren oder Manifestation in der Säuglingszeit" und "Manifestation nach der Säuglingszeit" im Hinblick auf die kindliche Entwicklung hinsichtlich der Konsequenzen sinnvoll und praktikabel.

Durch das Auftreten von Mehrfachstörungen ergeben sich Mehrfachbehinderungen, so daß eine Zusammenstellung von klinischen Syndromen, die eine Kombination der genannten Störungen aufweisen, naheliegend war.

Klinische Syndrome, die im Kindesalter zu Intelligenz-, Seh-, Hör- und Bewegungsstörungen führen, wurden entsprechend obigen Ausführungen unter folgenden Gesichtspunkten zusammengestellt:

1. Intelligenzstörungen

Angeboren oder Manifestation in der Säuglingszeit

Manifestation nach der Säuglingszeit

Intelligenzstörungen in Kombination mit cerebralen Anfällen

2. Sehstörungen

Angeboren oder Manifestation in der Säuglingszeit

Manifestation nach der Säuglingszeit

Sehstörungen in Kombination mit Intelligenzstörungen

Sehstörungen in Kombination mit Hörstörungen

3. Hörstörungen

Angeboren oder Manifestation in der Säuglingszeit

Manifestation nach der Säuglingszeit

Hörstörungen in Kombination mit Intelligenzstörungen

Hörstörungen in Kombination mit Sehstörungen

4. Stato-motorische Störungen sowie Dys- und Aplasien des Skeletts

4.1 Grobe Auffälligkeiten des Skeletts und der Gelenke

Angeboren oder Manifestation in der Säuglingszeit

Manifestation nach der Säuglingszeit

Skelettauffälligkeiten in Kombination mit Intelligenzstörungen

4.2 Funktionsstörungen der Skelettmuskulatur

Angeboren oder Manifestation in der Säuglingszeit

Manifestation nach der Säuglingszeit

Funktionsstörungen der Skelettmuskulatur in Kombination mit Intelligenzstörungen

Funktionsstörungen der Skelettmuskulatur in Kombination mit cerebralen Anfällen.

Lediglich um die Vielzahl der Krankheitsbilder zu demonstrieren, ist aus der vorliegenden Aufstellung von Syndromen entsprechend den auf S. aufgeführten Kategorien für Interessierte eine Auflistung von klinischen Syndromen in Verbindung mit kindlichen Hörstörungen angefügt. Dabei muß berücksichtigt werden, daß es sich nur um eine Auswahl - den bis jetzt von LEIBER/OLBRICH 1972 beschriebenen klinischen Syndromen - und keineswegs um eine Zusammenstellung aller Krankheitsbilder handelt, die im Kindesalter zu einer Hörstörung führen. Hierbei wurden außerdem nicht berücksichtigt akute Ereignisse oder Zustände, die mit einer vorübergehenden Beeinträchtigung der Hörfähigkeit einhergehen wie z.B. Tubenkatarrh, Otitiden, Ceruminalpfropf, Adenoide Vegetationen sowie Erkrankungen des Hörapparates im Zusammenhang mit Infektionskrankheiten des Kindesalters. Auffallend hoch ist die Anzahl genetisch fixierter kindlicher Hörstörungssyndrome.

Das Beispiel von Syndromen mit kindlichen Hörstörungen wurde hier gewählt, weil Hörstörungen vielfältige Auswirkungen auf grundlegende Lernprozesse haben: die Sprachentwicklung, die Kommunikation, die Integration, die Lese-Rechtschreib-Fähigkeit. Für die Hörstörung gilt, ebenso wie für Seh-, Intelligenz- und Bewegungsstörungen, daß die Beeinträchtigung der kindlichen Entwicklung umso schwerer ist,

je ausgeprägter die Störung ist,
je früher die Störung auftritt,
je später die Störung erkannt wird,
je mehr andere Störungen gleichzeitig vorliegen,
je ausgeprägter psychische und soziale Störungen sind und
je weniger therapeutische Möglichkeiten bestehen oder genutzt werden.

Syndrome mit angeborener Hörstörung oder Manifestation in der Säuglingszeit

Chromosomal-bedingt:

Patau' S.

Ullrich-Turner' S. (nicht obligat)

genetisch - oft autosomal - bedingt:

Berndorfer' S. (nicht obligat)

Björnstad' S.

Capute - Rimoin - Königsmark' S.

Carraro' S.

Crouzon' S. (nicht obligat)

Diallinas - Almalric' S.

Eldridge' Berlin - Money-McKusick' S.

Escher - Hirt' S.

F - Syndrom (nicht obligat)

Fara - Chlupackova - Hrivnakova' S.

Forney - Robinson - Pascoe' S.

Franceschetti' S. (I)

Francois' S. III (nicht obligat)

v. Graefe - Sjögren' S.

Jervell - Lange - Nielsen' S.

Klein - Waardenburg' S.

Königsmark - Hollander - Berlin' S.

Leopard - S. (nicht obligat)

Marshall' S.

Mende' S.

Mengel - Königsmark - Berlin - McKusick' S.

Mohr' S.

Oto - Palato - Digitales - S.

Pendred' S.

Pseudo - Crouzon' S. (nicht obligat)

Robinson - Miller - Bensimon' S.

Rosenberg - Chutorian' S.

Rowley' S.

Schwann' S.

Strasburger - Hawkins - Eldridge' S.

Tietz' S.

Ullrich - Feichtinger' S.

Usher' S.

Wildervanck' S. (I)

Wildervanck' S. (III)

Winter - Kohn - Mellman - Wagner' S.

Woolf - Dolowitz - Aldous' S.

Ziprkowski' S.

Erbl. Stoffwechselstörung:

Hydroxyprolinämie' S. (nicht obligat)

Niemann - Pick' S.

v. Pfaundler - Hurler' S. (nicht obligat)

Embryopathie

Gregg' S.

Wiedemann' S. (I) (nicht obligat)

Foetopathie

Hutchinson' S.

Ätiologisch ungeklärt:

Albers - Schönberg' S. (nicht obligat)

Alport' S.

Gorlin - Chaudhry - Moss' S.

Gorlin-Cohen' S.

Refetoff - de Wind - de Groot' S.

Wildervanck' S. (II)

Manifestation der kindlichen Hörstörung nach der Säuglingszeit

genetisch bedingt:

Alström - Hallgren' S.
Arthro - Ophtalmopathie' S.
Barjon - Lestrade - Labauge' S.
Bart - Pumphrey' S.
Blegvad - Haxthausen' S. (nicht obligat)
Camurati - Engelmann' S. (nicht obligat)
Crouzon (nicht obligat)
Flynn - Aird' S.
Fourman - Fourman' S.
Friedreich' S. (I)
Heycock - Wilson' S.
van der Hoeve' S.
Jeune - Tommasi - Freycon - Nivelon' S.
Laurence - Moon - Biedl - Bardet' S. (nicht obligat)
Lobstein' S. (nicht obligat)
Muckle - Wells' S.
Nockermann' S.
Norrie - Warburg' S.
Pyle' S.
Refsum' S.
Schar' S.
Strasburger - Hawkins - Eldridge' S.

erbliche Stoffwechselstörung:

Cockayne' S.
Greenfield' S.
Seitelberger' S.

unterschiedliche Ätiologie:

Hirnsklerose' S., diffuses
Panse' S. (nicht obligat)
Sinupulmonales' S.

ätiologisch ungeklärt:

Alport' S.
Ohlsen' S.

Syndrome mit Hörstörungen und Intelligenzdefekten im Kindesalter

Berndorfer' S. (Hörstörung nicht obligat)
Cockayne' S.
Crouzon' S. (Hörstellung nicht obligat, Intelligenzdefekt nicht obligat)
Fara - Chlupackova - Hrivnakova' S.
Francois' S. (III) (Hörstörung nicht obligat)
Friedreich' S. (I)
v. Graefe - Sjögren' S.
Greenfield' S.
Hirnsklerose' S, diffuses
Hydroxyprolinämie' S.
Jeune - Tommasi - Freycon - Nivelon' S.
Laurence - Moon - Biedl - Bardet' S. (Hörstörung nicht obligat)
Mende' S. (Intelligenzdefekt nicht obligat)
Mengel - Königsmark - Berlin - McKusick' S.
Niemann - Pick' S.
Norri - Warburg' S.
Oto - palato - digitales' S.
Panse' S. (Hörstörung nicht obligat)
Patau' S.
v. Pfaundler - Hurler' S. (Hörstörung nicht obligat, Intelligenzdefekt nicht obligat)
Seitelberger' S.
Usher' S. (Intelligenzdefekt nicht obligat)
Wildervanck' S. (II)

Syndrome mit kombinierter Seh- und Hörstörung im Kindesalter

Albers - Schönberg (Sehstörung nicht obligat, Hörstörung nicht obligat)
Alport' S. (Sehstörung nicht obligat)
Altström - Hallgren' S.
Arthro - Ophthalmopathie' S.
Barjon - Lestrade - Labauge' S.
Blegvad - Haxthausen' S.
Crouzon' S. (Hörstörung nicht obligat)
Eldridge - Berlin - Money - McKusick' S.
Flynn - Aird' S.
Francois' S. (III) (Hörstörung nicht obligat)
Friedreich' S. (I)
Gorlin - Chaudhry - Moss' S.
Graefe - Sjögren' S.
Greenfield' S.
Gregg' S.
Hirnsklerose S. diffuses
Hutchinson' S
Klein - Waardenburg' S.
Marshall' S.
Muckle - Wells' S (Sehstörung nicht obligat)
Niemann - Pick' S.
Norri - Warburg' S.
Ohlsson' S.
Patau' S.
Pseudo - Crouzon' S. (Sehstörung nicht obligat, Hörstörung nicht obligat)
Refsum' S.
Rosenberg - Chutorian' S.
Seitelberger' S.
Sohar' S.
Strasburger - Hawkins- Eldridge' S. (Sehstörung nicht obligat)
Ullrich - Feichtiger' S.
Ullrich - Turner' S. (Sehstörung nicht obligat, Hörstörung nicht obligat)
Usher' S.
Wiedemann' S. (Sehstörung nicht obligat, Hörstörung nicht obligat)
Wildervanck' S. (I)
Wildervanck' S. (II)

